ELAINE CRISTINA RODRIGUES GESTEIRA

Manejo familiar da criança com doença falciforme

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação da EEUSP e EERP da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutora em Ciências.

Área de concentração: Enfermagem

Linha de Pesquisa: Fundamentos Teóricos e Filosóficos do Cuidar

Orientadora: Profa. Dra. Regina Szylit Bousso

SÃO PAULO
2017

AUTORIZO A REPRODUÇÃO E DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE TRABALHO, POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO, PARA FINS DE ESTUDO E PESQUISA, DESDE QUE CITADA A FONTE.

Assinatura: _____

Data:___/____/___

Catalogação na Publicação (CIP)
Biblioteca "Wanda de Aguiar Horta"
Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo

Gesteira, Elaine Cristina Rodrigues
Manejo familiar da criança com doença falciforme / Elaine Cristina Rodrigues Gesteira. São Paulo, 2017.
285 p.

Tese (Doutorado) – Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo.
Orientadora: Prof.ª Dr.ª Regina Szylit Bousso
Área de concentração: Enfermagem

1. Família. 2. Anemia falciforme. 3. Enfermagem pediátrica. 4. Hemoglobina. I. Título.

Nome: GESTEIRA, Elaine Cristina Rodrigues

Título: Manejo familiar da criança com doença falciforme

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação da EEUSP e EERP da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutora em Ciências.

Aprovada em:

Banca Examinadora

Prof. Dr. _____ Instituição:_____

Julgamento: _____ Assinatura_____

Prof. Dr. _____ Instituição:_____

Julgamento: _____ Assinatura_____

Prof. Dr. _____ Instituição:_____

Julgamento: _____ Assinatura_____

Prof. Dr. _____ Instituição:_____

Julgamento: _____ Assinatura_____

Prof. Dr. _____ Instituição:_____

Julgamento: _____ Assinatura_____

Dedico este trabalho:

A Deus, pela dádiva da vida e por permitir alcançar mais esta etapa de conhecimento e aprendizagem; a Ele minha eterna gratidão!

Aos meus queridos pais, João e Virgínia, pelo esforço e toda dedicação em guiar-me nos estudos. A minha irmã Gisele –sua existência me ensina ver a simplicidade nas pequenas coisas da vida.

Ao meu esposo, Giovanio, pelo companheirismo, pela parceria, pela força, pelo amor e pela total dedicação em cuidar dos nossos filhos nos momentos em que eu precisava ausentar-me para trilhar esta importante busca do conhecimento.

Aos meus filhos, Gabriel e Vinícius; os olhares e sorrisos de vocês me encheram de coragem e entusiasmo. Assim, deixo este legado como exemplo para que vocês se espelhem e sejam luz nos caminhos de outras pessoas.

Agradecimento especial

À Profa. Dra. Regina Szylit Bousso, deixo o meu singelo muito obrigado!

Agradeço pela oportunidade de ser sua orientanda, por ter aceitado guiar-me neste trabalho, por encorajar-me e me fazer acreditar em minhas capacidades. Sua dedicação, seu carinho e sua paciência fortaleceram-me na busca deste conhecimento. A sua competência em atuar com famílias que vivenciam a doença crônica me fez crescer – e isso jamais esquecerei. O que aprendi com você levarei para sempre na minha vida!

AGRADECIMENTOS

A Deus, por me dar forças quando o cansaço parecia não ter fim, nas idas e vindas em longas viagens para alcançar este sonho e a sua proteção para que tudo acontecesse no tempo certo e na hora certa!

A todos da minha família que, com suas orações, torceram para que eu chegasse até aqui. Especial agradecimento ao meu esposo e aos meus filhos, por compreenderem a minha ausência em alguns momentos de nossas vidas para o alcance desta conquista! Amo vocês!

A todas as famílias que participaram deste estudo, por compartilharem comigo as suas experiências e confiarem no meu trabalho; que esta aproximação seja o início de novas conquistas em prol a saúde de seus filhos!

À Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo (EEUSP), em especial, aos funcionários do Departamento de Enfermagem Materno-Infantil e Psiquiátrica (ENP) e à Profa. Regina Szylit Bousso, pelo acolhimento e pelo apoio!

À Profa. Dra. Ana Márcia Chiaradia Mendes Castillo e à Profa. Dra. Elaine Buchhorn Cintra Damião, pelas valiosas contribuições no exame de qualificação – agradeço imensamente!

Aos membros do Grupo de Pesquisa NIPPEL (Núcleo Interdisciplinar de Pesquisa em Perdas e Luto), pela acolhida, pelo respeito, pela aprendizagem e pela amizade. Em especial, a: Lisabelle Mariano Rossato, Heloísa Cristina Figueiredo Frizzo, Carolliny Rosi de Faria Ichikawa, Maira Deguer Misko, Michelle Freire Baliza, Kátia Poles, Ana Márcia Chiaradia Mendes Castillo, Camila Amaral Borghi, Maiara Rodrigues Santos, Natália Nigro de Sá, Raquel Candido Ylamas Vasques, Fernanda Stella Risseto Mieto e Patrícia Stella Silva Sampaio – pelo apoio e pela colaboração.

Aos colegas da Universidade Federal de São João Del Rei (UFSJ) – Campus Centro-Oeste – e ao grupo de atuação docente do curso de enfermagem, pela compreensão e pela parceria. Em especial, às docentes e amigas Profa. Dra. Patrícia Peres de Oliveira e Profa. Dra. Edilene Araújo da Silveira, pela força e pelo estímulo!

À Fundação Hemominas, pela parceria e pela confiança na execução deste trabalho.

A Jorge Alves de Lima, Márcia Pallhares e Maria Helena Vargas, pelo cuidado, pela disponibilidade e, sobretudo, pela competência na revisão e na editoração desta pesquisa.

Às amigas Lucia Tobase, Delcina Figueiredo, Miriam Campos e Vera Lúcia Oliveira: obrigada pelo apoio, pelo estímulo, pela amizade e pelo companheirismo

Enfim: a todos que, de alguma forma, apoiaram, incentivaram e contribuíram para a conclusão desta aprendizagem e deste conhecimento.

“Você que habita ao amparo do Altíssimo, e vive à sombra do Onipotente, diga a Javé: “Meu refúgio, minha fortaleza, meu Deus, eu confio em ti”

Salmo 91

RESUMO

Gesteira, ECR. Manejo familiar da criança com doença falciforme [tese]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2017.

Introdução: a doença falciforme (DF) é uma condição crônica e de caráter hereditário que, devido a sua importância clínica e epidemiológica, constitui-se em um grave problema de saúde pública. As famílias de crianças com esta condição alteram suas rotinas e manejam os cuidados buscando adaptarem-se às frequentes crises e hospitalizações. **Objetivos**: este estudo visou conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme e, especificamente, procurou identificar como as famílias definem a situação, buscando compreender os comportamentos de manejo adquiridos na experiência do cuidado, além de conhecer as consequências percebidas pela família e geradas pela doença falciforme da criança. **Método**: trata-se de uma pesquisa qualitativa que utilizou o *Family Management Style Framework* como referencial teórico e, como método, o estudo de caso – sendo os dados analisados segundo o modelo híbrido de análise temática. A amostra foi composta por oito famílias de crianças com DF que fazem os acompanhamentos em um Hemonúcleo da Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais, as quais participaram de três entrevistas em profundidade, avaliadas por meio da composição de hemograma, ecomapa, linha do tempo da doença e análise de documentos, como exames, receituários e sumários de alta hospitalar. **Resultados**: as famílias definiram a situação da doença falciforme como um evento “Assustador” e de difícil “Entendimento”; a identidade das crianças oscilou entres as características de “Vulnerável” a “Normal” – entendido “como qualquer outra criança”. Os comportamentos de manejo incidem sobre a responsabilidade que as famílias sentem em manterem a criança por perto, sendo vigilantes no controle da doença e buscando a manutenção da vida e do bem-estar desta criança. Assim, as famílias procuram adaptar-se às novas situações impostas pela doença. As consequências percebidas refletem que o foco destas famílias está na criança doente e no estímulo para que as crianças gerenciem os seus próprios cuidados – preparando-as para a fase adulta. As expectativas familiares sobre o futuro estão na possibilidade de cura e de uma vida dentro da normalidade, embora relatem o medo da morte diante do curso incerto da doença. **Considerações finais**: a compreensão do manejo familiar das crianças com doença falciforme subsidiou propostas de intervenções, para estas famílias, com o intuito de orientá-las e apoiá-las na experiência do manejo; além de encorajar os profissionais de saúde que atuam com estas famílias a utilizarem este modelo de avaliação teórica para a execução de suas intervenções em todos os níveis de assistência à saúde.

Descritores: Família. Anemia Falciforme. Hemoglobina Falciforme. Enfermagem Pediátrica.

ABSTRACT

Gesteira, ECR. Manejo Familiar da Criança com Doença Falciforme. [tese]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2017.

Introduction: Sickle cell disease (SCD) is a chronic and hereditary condition that, due to its clinical and epidemiological importance, is a serious public health problem. The families of children with this condition alter their routines and manage the care seeking to adapt to frequent crises and hospitalizations. **Objectives**: This study aimed to know the experience of family management of the child with sickle cell disease and, specifically, sought to identify how families define the seeking to understand the management behaviors acquired in the care experience, as well as to understand the consequences perceived by the family and generated by the sickle cell disease of the child. **Method**: this is a qualitative research that used the Family Management Style Framework as a theoretical reference and, as a method, the case study - being the data analyzed according to the hybrid model of thematic analysis. The sample consisted of eight families of children with SCD who follow the follow-up in a Hemodynamic and Haemotherapy Center Foundation Hemodynamic of Minas Gerais, who participated in three in-depth interviews, evaluated through the composition of genogram, ecomapa, line time of disease and document analysis, such as exams, prescriptions and hospital discharge summaries. **Results**: Families defined sickle cell disease as a "scary" event and difficult to understand. Children's identities ranged from "Vulnerable" to "Normal" - understood as "any other child". Management behaviors focus on the responsibility that families feel in keeping the child close, being vigilant in controlling the disease and seeking to maintain the life and well-being of this child. Thus, families seek to adapt to the new situations imposed by the disease. The perceived consequences reflect that the focus of these families is on the sick child and the encouragement for children to manage their own care - preparing them for adulthood. Family expectations about the future lie in the possibility of healing and living within normality, even though they report the fear of death in the face of the uncertain course of illness. **Final considerations**: understanding the family management of children with sickle-cell disease subsidized intervention proposals for these families, with the aim of guiding them and supporting them in the management experience; in addition to encouraging health professionals working with these families to use this theoretical evaluation model for the execution of their interventions at all levels of health care.

Keywords: Family. Sickle cell anemia. Sickle hemoglobin. Pediatric Nursing.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

A	-	Adenina
AF	-	Anemia falciforme
AS	-	Traço falciforme
Cehmob	-	Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias
CEP	-	Comitê de Ética em Pesquisa
CNPq	-	Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico
CONEP	-	Comissão Nacional de Ética em Pesquisa
DF	-	Doença falciforme
EEUSP	-	Escola de Enfermagem da USP
FaMM	-	*Family Management Measure*
FMS	-	*Family Management Style*
FMSF	-	*Family Management Style Framework*
HbA	-	Hemoglobina A
HBB	-	Globina beta
HbC	-	Hemoglobina C
HbD	-	Hemoglobina D
HbE	-	Hemoglobina E
HbF	-	Hemoglobina fetal
HbS	-	Hemoglobina S
HEMOBA	-	Hemocentro da Bahia
JHH	-	*Johns Hopkins Hospital*
NIPPEL	-	Núcleo Interdisciplinar de Pesquisas em Perdas e Luto
OMS	-	Organização Mundial de Saúde
Peds QL	-	*Pediatric Quality of Life Inventory*
PNTN	-	Programa de Triagem Neonatal
QV	-	Qualidade de vida
QVRS	-	Questionário sobre a qualidade de vida relacionada à saúde
SEMUSA	-	Secretaria de Saúde do Município de Divinópolis
SUS	-	Sistema Único de Saúde
T	-	Timina
TCLE	-	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TMO	-	Transplante de medula óssea
UNIFESP	-	Universidade Federal de São Paulo
UPA	-	Unidade de Pronto Atendimento
UTIN	-	Unidade de Terapia Intensiva Neonatal
UTIP	-	Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica
VSR	-	Vírus sincicial respiratório

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1 - ....COMPONENTES E DIMENSÕES DO *FAMILY MANAGEMENT STYLE FRAMEWORK* 55
Quadro 2 - Caracterização das entrevistas 62

Quadro 3 - Caracterização das crianças, famílias e tempo de manejo 62

Quadro 4 - Caracterização das crianças em relação as intercorrências com a DF 63

Quadro 5 - Sinopse das entrevistas e contatos telefônicos com as famílias 67

Quadro 6 - Síntese dos resultados à luz do Método Teórico FMSF 204

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Fluxograma demonstrando a fisiopatologia da DF..... 23

Figura 2 - Linha do tempo integral..... 76

Figura 3 - Genograma e Ecomapa de V..... 78

Figura 4 - Linha do tempo de V..... 80

Figura 5 - Genograma e Ecomapa de E..... 92

Figura 6 - Linha do Tempo de E..... 94

Figura 7 - Genograma e Ecomapa de J.O e L.O..... 107

Figura 8 - Linha do tempo de J.O..... 109

Figura 9 - Linha do tempo de L.O..... 111

Figura 10 - Genograma e Ecomapa de L..... 124

Figura 11 - Linha do tempo de L..... 127

Figura 12 - Genograma e Ecomapa de G..... 140

Figura 13 - Linha do tempo de G..... 143

Figura 14 - Genograma e Ecomapa de J1e J2..... 154

Figura 15 - Linha do tempo de J1..... 156

Figura 16 - Linha do tempo de J2..... 158

Figura 17 - Genograma e Ecomapa de P..... 171

Figura 18 - Linha do tempo de P..... 173

Figura 19 - Genograma e Ecomapa de N..... 188

Figura 20 - Linha do tempo de N..... 192

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO 15
1.1 Contexto da Pesquisa 16
1.2 Revisão da Literatura 21
1.2.1 Da descoberta aos aspectos genéticos e fisiopatológicos da doença falciforme 21
1.2.2 Diagnóstico e tratamento da doença falciforme 29
1.2.3 Impacto da doença falciforme sobre crianças e famílias 37

2 OBJETIVOS 44
2.1 Objetivo Geral 45
2.2 Objetivos Específicos 45

3 METODOLOGIA 46
3.1 A Pesquisa Qualitativa 47
3.2 O Family Management Style Framework como Referencial Teórico 48
3.3 O Estudo de Caso como Método de Pesquisa 56
3.4 Desenho de Pesquisa 57
3.4.1 Cenário do Estudo 57
3.4.2 Participantes do estudo 59
3.4.3 Critérios de exclusão 59
3.5 Abordagem dos Participantes 59
3.6 Estratégias de Coleta de Dados 64
3.6.1 Procedimentos de Coleta de Dados 65
3.6.2 Relatos da observação direta no campo 68
3.7 Tratamento e Análise dos Dados 70
3.8 Princípios Éticos 71
3.8.1 Recrutamento dos participantes 72
3.8.2 Direito dos participantes 73
3.8.3 Cuidados com os participantes 73
3.9 Relevância da Pesquisa 73

4 RESULTADOS 74

5 DISCUSSÃO 205

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS 238

7 REFERÊNCIAS 244

APÊNDICE 262

ANEXOS 264

1 INTRODUÇÃO

“Quando Deus quer uma obra, os obstáculos são meios”.

Pe. Júlio Chevalier

1.1 Contexto da Pesquisa

Desde o início da minha formação no curso de enfermagem, estou envolvida com as questões que permeiam a área de pediatria. O meu primeiro contato foi como bolsista de pesquisa e extensão em um projeto que contemplava os cuidados à gestante e ao recém-nascido. A partir deste contato prévio, procurei participar de campanhas de imunização, porque era o momento de estar próximo do público pediátrico; assim, até o final da graduação, eu estava decidida a fazer o curso de especialização na área infantil.

Ao iniciar a pós-graduação *lato sensu* em enfermagem pediátrica pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), participei do processo seletivo para trabalhar como enfermeira na Santa Casa de São Paulo e, para minha surpresa, fui selecionada para atuar na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN). Com o tempo, fui aproximando-me das famílias das crianças prematuras e sempre me voltava para aquelas famílias que recebiam o diagnóstico de doenças genéticas – o que me marcava profundamente.

Assim, era grande a minha alegria quando, após anos, os pais e a criança portadora de doença genética – entre estas, algumas com doença falciforme – viam nos visitar na UTIN.

Por outro lado, era angustiante ver as consequências da doença crônica nestas crianças que cuidamos; por isso, a partir daí, comecei a perceber o quanto eram importantes, para estas famílias, a atenção, o respeito pela sua dor e o atendimento individualizado.

Após estas experiências como enfermeira, terminei o curso de especialização em pediatria e fui convidada a lecionar em cursos técnicos de enfermagem, o que me distanciou por um tempo da área almejada – mas que me proporcionou grande conhecimento na área da educação, pois, a partir desta oportunidade, fiz vários cursos sobre novas tecnologias de ensino que foram determinantes para o meu futuro como docente na área de enfermagem.

Estando cada vez mais envolvida com o exercício das atividades didáticas, ingressei no mestrado, também pela UNIFESP, onde procurei retomar o interesse pelas crianças e suas famílias. Por razões específicas do programa, acabei desenvolvendo a minha dissertação na temática que envolvia docência e a prática clínica pediátrica e neonatológica.

Como mestranda, iniciei algumas supervisões em estágios na área pediátrica, tanto em nível técnico como no superior e o retorno dessas supervisões me trouxe a certeza de que não poderia lecionar em outra área – a não ser a pediatria. A questão da criança com doença crônica e sua família me inquietava; assim, eu procurava, junto com os alunos, fazer esta abordagem na prática – mas ainda empiricamente.

Após o término do mestrado, ingressei como docente efetiva no magistério superior em uma instituição privada na área de enfermagem pediátrica. A partir deste momento, procurei estudar as principais doenças crônicas da infância e a assistência de enfermagem voltada para as famílias das crianças nessas condições.

Na ocasião, tive contato com algumas crianças portadoras de doença falciforme (DF), o que me trouxe uma experiência no cuidado hospitalar e, coincidentemente, a partir de uma vivência fora do âmbito profissional, pude acompanhar a aflição de uma família com o filho hospitalizado por longo período na Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP), em decorrência de várias complicações desta doença – dentre as quais, sequestro esplênico, síndrome torácica aguda e insuficiência renal aguda. A intensidade com que vivi esta experiência acabou me fortalecendo e me guiando na futura escolha do tema a ser trabalhado no doutorado.

A concretização pela busca deste saber somente se realizou mais tarde, após aprovação para carreira do magistério superior em uma universidade pública localizada no centro-oeste mineiro. Em 2013, exerci a função de professora assistente do curso de enfermagem e fiz parte do grupo de atuação docente na área pediátrica, oportunidade que me propiciou aprofundamento teórico e prático junto às famílias de crianças com doença crônica. Sendo professora colaboradora nesta temática, fui convidada a ser pesquisadora do projeto “Integralidade do cuidado aos portadores de anemia falciforme: atenção domiciliar e o fortalecimento da rede de apoio do Hemonúcleo de Divinópolis, Minas Gerais” (Oliveira *et al*., 2013), o que oportunizou a participação em eventos e a apresentação de trabalhos (Costa *et al*., 2014a, 2014b e 2015; Gesteira *et al.,* 2015a) e, como doutoranda, as publicações

em eventos nacionais e internacionais (Gesteira *et al*., 2014a, 2014b, 2015a, 2015b, 2015c, 2015d, 2016a, 2016b, 2017b e 2017c), além de periódicos (Gesteira *et al.*, 2016c, 2016d e 2017a).

Ao iniciar as minhas atividades no projeto de pesquisa e extensão supracitado, realizei, juntamente com os acadêmicos dos cursos de enfermagem e medicina, diversas visitas domiciliárias com adultos, crianças e adolescentes. Essas visitas me aproximaram da vivência destas famílias e me fizeram refletir sobre o impacto da doença falciforme na vida familiar desde quando a criança é diagnosticada. Além disso, percebi que os pais têm dificuldades na aceitação da doença e se culpabilizam pela herança genética transmitida ao filho.

Até o surgimento dos primeiros sintomas, os pais acreditam que a criança está bem, mas, com o aparecimento das crises dolorosas, eles se assustam e começam a buscar mecanismos para o controle da dor e, por vezes, sentem-se impotentes (Coleman e Inusa, 2007; Dias *et al*., 2013). Outros sintomas vão surgindo, levando à criança com doença falciforme a recorrentes hospitalizações, culminando com a morte – desencadeada pelas complicações, entre elas, a septicemia. O processo de hospitalização abala duplamente o sistema familiar, que precisa lidar com a doença crônica e a internação infantil (Herzer *et al*., 2010).

O impacto que esta doença traz para família envolve fatores psicossociais que incluem a ausência de um dos cônjuges no trabalho para o cuidado ao filho doente, acrescentando-se a sobrecargado papel de cuidador principal – normalmente desempenhado pela mãe da criança – e também aspectos que envolvem questões de etnia e raça – decorrentes da origem afrodescendente da doença (Gold *et al*., 2011; Marsh *et al*., 2011; Hildenbrand *et al*.,2015).

Percebi, ao longo dos atendimentos, que os fatores socioeconômicos e a busca pelo tratamento vigente fazem parte de uma luta diária, tendo em vista a demora por exames especializados e o atraso na dispensação de medicamentos – fatores que contribuem para o agravamento da doença.

Frente a esta vivência, observei que os desafios destas famílias são inúmeros e alteram o cotidiano e a dinâmica familiar. Percebi que, para ajudá-las, eu precisava me aprofundar cientificamente; assim, conhecendo suas experiências no manejo da doença, eu poderia refletir e propor ações efetivas de enfermagem.

Neste sentido, através de experiências pessoais e profissionais, ingressei na pós-graduação, no curso de doutorado da Escola de Enfermagem da USP (EEUSP),

tendo a oportunidade em participar do Núcleo Interdisciplinar de Pesquisas em Perdas e Luto (NIPPEL), cadastrado no Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq) – onde estou atualmente inserida. O grupo realiza pesquisas nas áreas de enfermagem familiar e enfermagem pediátrica, com temas relacionados a perdas, cuidados paliativos e morte; seus trabalhos contribuem na capacitação de profissionais empenhados no estudo da promoção do cuidado à família nessas condições, envolvendo as temáticas de manejo familiar (Misko e Bousso, 2007; Mendes-Castillo, 2011; Ichikawa, 2011; Ichikawa *et al*. 2014), hospitalizações pediátricas (Santos, 2012), cuidados paliativos (Misko, 2012) e situações de final de vida (Bousso, 2006; Poles e Bousso, 2006; Baliza, 2013).

Nesta conjuntura, se reforça a importância de acessar o conhecimento na busca pela compreensão das experiências de grupos familiares relacionadas a doença crônica, luto e morte, visando o apoio e o suporte que elas necessitam.

As famílias, que experienciam a doença crônica pediátrica, sofrem impacto na rotina familiar, o que prejudica o seu normal funcionamento (Herzer *et al*., 2010). Especificamente na doença falciforme, a sobrecarga sobre a criança e a família é marcada por intenso sofrimento e desgaste físico, o que prejudica a qualidade de vida do núcleo familiar (Hildenbrand *et al*.,2015).

O estudo de Guimarães *et al*. (2009) sobre o cotidiano de famílias de crianças com doença falciforme destacou que o apoio da comunidade e de profissionais foi determinante para o enfrentamento das situações impostas pela doença, mas que as famílias ainda se sentem desamparadas pela falta de atendimento individualizado.

Com este olhar, percebe-se que as famílias se confrontam com problemas psicossociais semelhantes, mas cada uma enfrenta a situação de maneira diferenciada, atribuindo diferentes significados à situação de doença e cuidado. Nesta perspectiva, me aproximei da corrente interpretativa do interacionismo simbólico para subsidiar a escolha de um eixo teórico que permitisse conhecer e compreender o manejo familiar da criança falciforme.

A linha interacionista permite estudar os comportamentos humanos na vivência de uma realidade, buscando interpretar e compreender o processo de criação e atribuição de significado dado pelos indivíduos em torno da realidade vivenciada, desvendando a causa da ação humana, a sua definição, a sua autodireção e o poder de decisão para escolher um caminho diante de uma situação (Charon, 2007).

Desse modo, sabendo que as famílias precisam de apoio em todas as fases da doença, se faz necessário que o enfermeiro apreenda os significados atribuídos pelas famílias na vivência da doença crônica de seu filho, pois se acredita que, a partir do conhecimento e da compreensão dos comportamentos de manejo da doença no cotidiano familiar, os profissionais poderão atender os grupos familiares de forma personalizada, visando intervenções efetivas.

Seguindo estes horizontes interacionistas, foi preciso entender o termo "manejo" no contexto da doença crônica. Assim, fui ao encontro dos estudos sobre os diferentes tipos de respostas das famílias em decorrência da doença crônica infantil (Knafl *et al*., 2012) e sobre como avaliar o manejo familiar, entendendo que o termo "manejo familiar" refere-se à forma como a família, como unidade, responde à doença crônica, sendo o manejo o componente comportamental de resposta da família diante da situação (Knafl e Deatrick, 2006; Mendes-Castillo, 2011).

Nesta busca, me aproximei do modelo teórico *Family Management Style Framework* (FMSF) proposto por Knafl e Deatrick, em 1990 – um modelo teórico de avaliação de famílias que subsidia intervenções para a prática clínica. Estudos conduzidos em diferentes contextos de doença e cuidados em saúde (Sullivan-Bolyai *et al*.,2003; Nelson *et al*., 2006; Misko e Bousso, 2007; Gallo *et al*., 2008; Mendes-Castillo, 2011; Mendes-Castillo *et al.* 2012; Rempel *et al*., 2012; Mendes-Castillo *et al*., 2014a, 2014b e 2016) utilizaram este modelo e me levaram a pensar no manejo familiar da criança com doença falciforme, levantando os seguintes questionamentos:

- Como a família define a situação de manejo da criança com doença falciforme?
- Quais os comportamentos de manejo adquiridos pela família para enfrentar a doença falciforme na rotina familiar?
- Como as definições e os comportamentos de manejo influenciam no futuro destas crianças e de suas famílias?

A partir dessas indagações, foi realizada a escolha do FMSF como referencial teórico da presente investigação (apresentado na parte metodológica desse trabalho). O próximo tópico traz uma revisão da literatura sobre a temática, que permitirá conhecer as produções científicas e o entendimento desta doença e de suas implicações sobre a criança e sua família.

1.2 Revisão da Literatura

1.2.1 Da descoberta aos aspectos genéticos e fisiopatológicos da doença falciforme

A doença falciforme é um agravo hereditário causado pela mutação de um gene da hemoglobina A (HbA) dos eritrócitos, originalmente ligada às populações da África subsaariana, da Índia, da Arábia Saudita e dos países mediterrâneos (Frenette e Atweh, 2007; Brasil, 2009).

A enfermidade foi descrita na literatura médica ocidental pelo médico norte-americano James Herrick, através do estudo sanguíneo de um estudante que frequentava uma das escolas profissionais de Chicago – o aluno apresentava lesões nos membros inferiores, falta de ar e icterícia.

Ao investigar a história familiar, o jovem relatou que era comum encontrar esta doença onde ela morava – Grenada, localizada na Índia Ocidental. Em 1904, ele foi hospitalizado e diversas hipóteses surgiram diante dos sintomas que ele apresentava, desde doenças sexualmente transmissíveis até doenças parasitárias. Após a coleta de sangue para análise, o professor Hektoen e o médico Herrick descreveram “formações peculiares” encontradas nos glóbulos vermelhos (Chakravorty e Williams, 2015).

Somente em 1949, pesquisadores do Instituto de Divisão Biológica dos Estados Unidos esclareceram as alterações moleculares relatadas nos documentos de Herrick e descreveram, por meio de observações experimentais, o fenômeno “sickling” (afoiçamento) e sua relação com a pressão de oxigênio. Notaram que quando a pressão de oxigênio estava diminuída, estas células mudavam do formato normal bicôncavo para outras formas, ou seja, forma de foice, e identificaram a diferença na sequência entre o aminoácido da HbA e da hemoglobina S (HbS) (Cavalcanti e Chor, 2011; Chakravorty e Williams, 2015).

A doença falciforme é um agravo de herança genética autossômica recessiva, em que, geralmente, os genitores são assintomáticos de um único gene afetado (heterozigoto) e produzem HbA e HbS, transmitindo o gene alterado para a criança, a qual recebe o gene modificado em dose dupla-homozigoto-HbSS, originando a forma mais grave das doenças falciformes, a anemia falciforme (AF) (Zago e Pinto, 2007; Simões *et al.*, 2010).

Geneticamente, se a criança recebe, de um dos genitores, o gene para HbS e, do outro genitor, o gene para HbA, a criança será heterozigota e não terá a

doença; neste caso, ela terá o traço falciforme (AS), que não requer tratamento, porém necessita de aconselhamento genético, pois, se houver uma gravidez com um parceiro que também tem o traço falciforme, há a probabilidade de nascer uma criança com doença falciforme (Brasil, 2009; Guedes, 2012).

Há outras doenças hereditárias das hemoglobinas, como hemoglobina C (HbC), hemoglobina D (HbD), hemoglobina E (HbE) e beta-talassemias que, combinadas com a HbS, apresentam sintomas clínicos semelhantes à anemia falciforme; essas hemoglobinopatias formam o grupo das doenças falciformes.

Fisiologicamente, a HbA é o pigmento encontrado nos eritrócitos e, em combinação com o elemento ferro, é responsável por carrear o oxigênio dos pulmões para todo o organismo. No caso da hemoglobina falciforme (HbS), essa é uma variante estrutural do gene da globina beta (HBB) da HbA (Kim-Shapiro, 2009; Chakravorty e Williams, 2015).

A mutação do gene (HBB) ocorre devido a substituição de uma base nitrogenada, a adenina (A) por timina (T), levando à mutação pontual no sexto códon do gene beta (HBB), substituindo o ácido glutâmico pela valina na cadeia. Essa substituição de um único aminoácido leva ao surgimento da hemoglobina falciforme (HbS) que interfere na estrutura físico-química da molécula da HbA, levando à deformação dos eritrócitos (Oliveira e Neto, 2004; Brasil, 2009; Chakravorty e Williams, 2015).

Acredita-se que a mutação ocorrida do gene da HbA tenha relação com outra doença comum nesses países tropicais, a malária, já que essa doença foi fator importante na seleção do gene, pois a população tinha hábitos nômades, mantendo a densidade populacional baixa.

Após os assentamentos agrícolas, o mosquito vetor da malária adaptou-se a esses novos ambientes e a malária tornou-se endêmica, passando a selecionar o gene transmissor da HbS. Hipoteticamente, a mutação ocorreu devido às intensas agressões ocorridas contra as hemácias pelo agente etiológico da malária (Brasil, 2009).

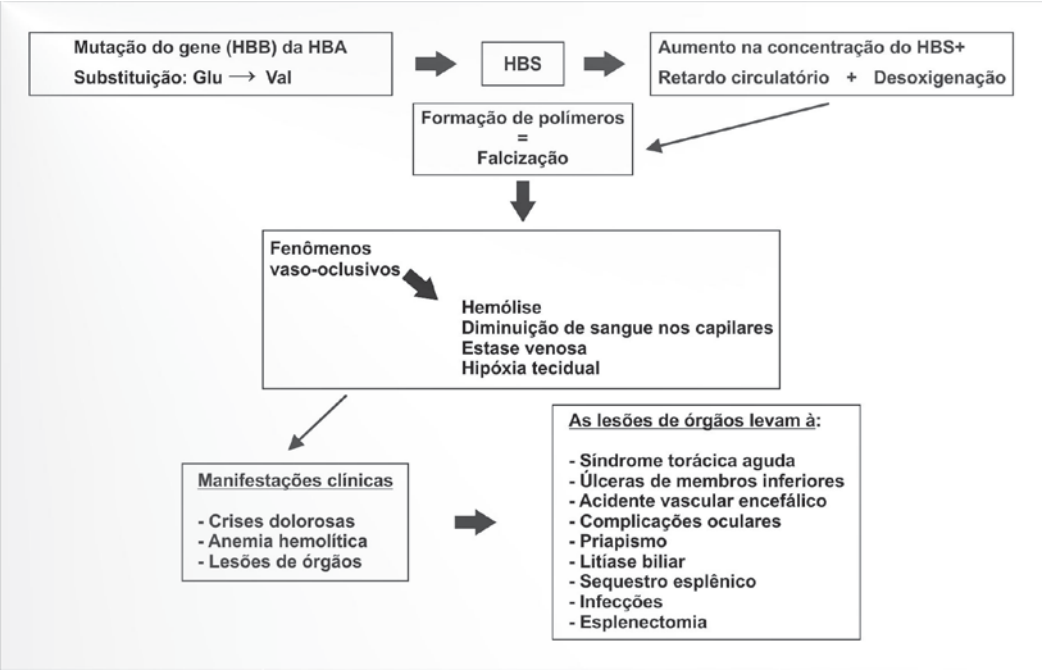
Desse modo, os portadores de hemoglobinas falciformes são menos propensos a desenvolver a malária ou a desenvolvem de forma mais branda comparada aos indivíduos sem a DF (Brasil, 2009; Williams e Obaro, 2011; Elguero *et al*., 2015).

As hemoglobinas normais HbA (adulto) e HbF (fetal) não formam estruturas organizadas no interior dos eritrócitos quando estão oxigenadas ou desoxigenadas, ao contrário do que ocorre nas hemoglobinas falciformes (HbS) que, estando

desoxigenadas, se organizam formando longos polímeros de filamentos duplos. Esses feixes dentro das hemácias deformam as células e se organizam paralelamente, deixando-as em forma de foice. Sendo assim, a polimerização é causa primária da DF, porque aumenta a fragilidade, a aderência vascular e a hemólise (Kim-Shapiro, 2009).

Para que o fenômeno de falcização ou afoiçamento aconteça, há três meios que facilitam o processo; primeiro, as moléculas da hemoglobina falciforme necessitam da desoxigenação; segundo, elas precisam estar elevadas na circulação; e, terceiro, é necessário o retardamento circulatório; ou seja, caso não ocorra o retardo na circulação, a hemoglobina volta a se oxigenar e a falcização não ocorre. Esse fato acontece de forma heterogênea, predominando em órgãos como o baço que, naturalmente, apresenta condições de retardo na circulação e facilita a falcização. Como o fenômeno se repete várias vezes, o baço sofre vários enfartos, o que leva à formação de fibrose e, consequentemente, à autodestruição (Zago e Pinto, 2007).

O fenômeno da falcização traz consequências variadas que alteram as hemácias, levando a alterações moleculares caracterizadas pelas manifestações clínicas: crises dolorosas, anemia hemolítica e lesões nos órgãos, conforme ilustrado no fluxograma elaborado pelas pesquisadoras, a partir das referências de: Zago e Pinto (2007); Brasil (2009); Bamshad (2010) e Chakravorty e Williams (2015).



Fonte: Elaborado pela autora.

Figura 1 - Fluxograma demonstrando a fisiopatologia da DF

As hemácias afoiçadas são menos flexíveis, comparadas às outras hemácias; por este motivo, aderem com facilidade ao endotélio vascular. Esse tropismo desencadeia uma inflamação tecidual que estimula à adesão de eritrócitos, granulócitos (células inflamatórias agudas), monócitos (células inflamatórias crônicas) e plaquetas (fatores de coagulação), que, juntos, ocasionam os fenômenos vaso-oclusivos, hipóxia local e consequente lesão tecidual, além de inflamação e ativação dos fatores de coagulação; ou seja, o fenômeno ocorre por um mecanismo de retroalimentação e forma um ciclo inflamatório contínuo, crônico (Bamshad, 2010).

Como as células sanguíneas (eritrócitos) são flexíveis, devido ao formato bicôncavo, eles fluem pelos capilares – mesmo tendo diâmetro maior. Porém, os eritrócitos afoiçados são menos flexíveis e aderem com facilidade ao endotélio vascular, desencadeando a obstrução na luz dos vasos (fenômenos vaso-oclusivos) e a consequente hipoxemia – que levará às crises falcêmicas dolorosas emossos, rins, pulmões e baço (Bamshad, 2010; Fernandes *et al.*, 2010).

Os eritrócitos em forma de foice apresentam morte prematura em relação a eritrócitos normais, o que reduz o número circulante e diminui o nível da hemoglobina, caracterizando a anemia hemolítica. Essa destruição maciça de hemácias (hemólise), associada à lesão tecidual, afeta o órgão hematopoiético (baço), levando à esplenomegalia e, naturalmente, à queda de sua função imune (Bamshad, 2010).

A anemia hemolítica leva ao surgimento de aumento de bilirrubina indireta, hiperplasia dos eritrócitos e elevação de reticulócitos. Segundo Zago e Pinto (2007), a anemia pode ter origem em outras causas ou, ainda, agravar a anemia já instalada, como: carência de folato, insuficiência renal, crises aplásticas e esplenomegalia. Mesmo em condição de autoesplenectomia, há pacientes que recebem transfusões intermitentes durante a infância; isso leva à preservação do baço, mas, por outro lado, o órgão permanece aumentado pelas transfusões, porque há degradação intensa de eritrócitos, ocasionando hemólise maciça – que também leva à anemia.

Os níveis de hemoglobina encontrados no sangue de pacientes com DF são normalmente baixos, aproximadamente 6 g/dL, mas a condição crônica de anemia e a oxigenação da HbS fazem com que esses pacientes consigam viver mesmo com os baixos níveis; porém, quando os níveis chegam a valores inferiores a 5 g/dL, é necessário intervenção, através de transfusões e outros tratamentos associados, de acordo com a causa da crise instalada no momento (Brasil, 2006).

Além da concentração elevada de eritrócitos falcizados no baço – que prejudica a sua função e desencadeia a anemia hemolítica – encontramos as crises aplásticas (crises que impedem a eritropoiese e diminuem o nível de hemoglobina no sangue), sendo geralmente causadas por infecções, principalmente pelo parvovírus B19 – o que, somado à anemia hemolítica – agrava o quadro da DF (Brasil, 2006).

Há muito o que conhecer sobre a infecção desencadeada por parvovírus B19. Um estudo de relato de caso de dois pacientes que apresentaram infecção devido a esse vírus evidenciou que uma criança teve o quadro assintomático e a outra criança um quadro sintomático, sendo submetida a transfusões. Em ambos os casos, houve alta carga viral e subgenótipos idênticos; logo, as características moleculares desempenham papel pequeno na infecção, o que sugere que novos estudos busquem esclarecer essas ocorrências, a fim de obterem novos rumos para o tratamento de crianças com DF nessa condição infecciosa (Slavov *et al.*,2013).

Em crianças saudáveis, esse vírus leva a eritema infeccioso e febre moderada, mas, em crianças portadoras de DF, pode levar a crises aplásticas transitórias, evoluindo para anemia grave, insuficiência cardíaca, lesão renal e sequestro esplênico agudo (Broliden *et al.*, 2006).

O quadro anêmico hemolítico interfere na maturação sexual, no crescimento, no desenvolvimento e na sobrecarga cardíaca, podendo evoluir para insuficiência cardíaca congestiva e para surgimento de úlceras nos membros inferiores.

Geralmente, os primeiros sintomas da DF aparecem por volta do sexto mês de vida da criança; isso porque, até essa faixa etária, há concentração elevada de hemoglobina fetal (HbF) no organismo, a qual possui afinidade aumentada pelo oxigênio, impedindo a polimerização da hemoglobina falciforme e a ocorrência dos fenômenos vaso-oclusivos (Coleman e Inusa, 2007).

As interações físico-químicas das hemoglobinas normais (não-S) influenciam o processo de polimerização porque reduzem a concentração intracelular de HbS; porém, a HbF possui a maior capacidade de unir-se à HbS, o que impede o processo de polimerização; assim, elevados níveis de HbF no sangue levarão a baixos níveis de HbS na circulação, diminuindo a possibilidade do fenômeno de falcização e, por conseguinte, as manifestações clínicas da doença, principalmente a forma mais severa, a anemia falciforme (HbSS) (Mousinho-Ribeiro *et al.*, 2008; Stypulkowski e Manfredini, 2010).

Desse modo, é importante entender a origem genética da DF, a partir do conhecimento dos haplótipos, definidos como um conjunto de pares de bases

identificadas a partir de um gene devidamente sequenciado e que se combinam em sítios polimórficos para qualquer cromossomo (Steinberg, 2005; Brasil, 2015).

De acordo com Zago e Pinto (2007), os haplótipos da região dos genes de globina beta determinam a gravidade da doença e podem influenciar o nível de HbF. Os haplótipos são descritos de acordo com a área geográfica de onde eles são comuns. No Brasil, predominam os haplótipos Benin e Bantu, que estão associados aos menores níveis de hemoglobina fetal, determinando a gravidade da anemia falciforme. Os haplótipos Senegal, raros no Brasil, e árabe-indiano não ocorrem em nosso país e possuem, juntos, alto nível de hemoglobina fetal – o que desencadeia uma forma benigna da doença (Zago e Pinto, 2007; Furtado *et al.*, 2012).

Entre as manifestações clínicas da enfermidade na criança, inicialmente, encontra-se a “síndrome mão-pé”, consequente da dactilite isquêmica desencadeada pelo processo de vaso-oclusão. Essas reações dolorosas podem ser intensas e progressivas; a hipóxia tecidual, além de provocar a lesão do tecido, estimula a percepção nociceptiva do centro da dor e os componentes neuropáticos levam à sensação de queimação e dormência. A dor pode vir acompanhada de febre e edema na área afetada e ocorre principalmente em ossos como úmero, tíbia e fêmur (Lobo *et al.*, 2007).

Um estudo de campo, retrospectivo e transversal, de Martins *et al.* (2010), realizado em um município de Minas Gerais (Brasil), revelou que, com relação aos103 pacientes com DF atendidos em dois hospitais, no período de 1998 a 2007, dos 910 atendimentos, 589 internações foram por crises dolorosas, sendo a incidência maior em crianças e adultos jovens.

As infecções decorrem da disfunção esplênica e diminuem a resposta do sistema imune; isso facilita a entrada de agentes bacterianos como pneumococos, *Haemophilus influenza* e *Escherichia coli* (Wierenga *et al.*,2001).

Fernandes *et al*. (2010) realizaram uma pesquisa de coorte das crianças identificadas pelo Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais, no período de 1998 a 2005. Da triagem de 1.833.030 crianças, 1.396 foram diagnosticadas com DF; nesse grupo, 78 óbitos ocorreram, havendo alto índice de mortalidade antes dos dois anos de idade, sendo que a primeira causa desses óbitos foram as infecções, com 38,5%, seguidas ao sequestro esplênico, com 16,6%.

Em outro estudo, desenvolvido no mesmo Estado, Sabarense *et al.* (2015) caracterizaram 193 óbitos de crianças com DF diagnosticadas pelo Programa de

Triagem Neonatal e pelo Banco de Sangue da Fundação Hemominas – entre os anos 1998 e 2012. Do grupo de crianças triadas (3.617.919), 2.591 crianças eram portadoras da DF (1:1.400); da amostra mencionada (n=193), 45% das crianças faleceram devido a infecções e 14% por sequestro esplênico agudo.

Esses dados reforçam que as infecções são importantes causas de óbitos em crianças com DF nos primeiros cinco anos de vida (McGann, 2014; Douamba *et al*., 2017). Seguidos das infecções, dados acima mencionados mostram a incidência de óbitos por sequestro esplênico, que se apresenta com os sintomas de palidez súbita, esplenomegalia, queda da hemoglobina maior ou igual a 2 g/dL em relação aos valores basais da criança.

Em pacientes falciformes, principalmente durante a primeira infância, há maior risco para essa complicação, visto que o baço é um dos órgãos comumente afetados pela DF. Embora seja comum a atrofia progressiva desse órgão – o que ocasionará a autoesplenectomia decorrente dos repetidos fenômenos de vaso-oclusões e enfarte –, há outras causas que podem estar relacionadas e que precisam da intervenção cirúrgica, como o próprio sequestro esplênico, o hiperesplenismo, o infarto maciço do baço e o abscesso esplênico, os quais, normalmente, afetam as faixas etárias seguintes. Essas outras causas não são bem conhecidas, mas há relação do sequestro esplênico com as infecções do trato respiratório (Al-Salem, 2011).

O tratamento deve ser rápido, com reposição volêmica, transfusão de glóbulos vermelhos para remobilização das hemácias sequestradas e diminuição da esplenomegalia; caso contrário, há risco de morte devido ao choque hipovolêmico (Bruniera, 2007).

Outra complicação da DF – e que é causa comum de hospitalizações e mortalidade em crianças falcêmicas – é a Síndrome Torácica Aguda (STA), isso porque as crianças são mais propensas a quadros infecciosos do que os adultos e a combinação de hemoglobina falciforme, infecção e inflamação pode induzir a falcização levando à STA. Os sintomas são dor torácica associada a alterações respiratórias e febre, sendo o tratamento imediato à base de antibióticos, oxigenoterapia, hidratação e transfusão (Quinn *et al.*, 2004).

As causas mais comuns estão relacionadas aos patógenos *Chlamydia pneumoniae* e *Mycoplasma pneumoniae*, caracterizando um quadro clínico grave em crianças com DF, seguido ao vírus sincicial respiratório (VSR) (Miller, 2011; Sadreameli *et al*., 2014).

Em um estudo realizado nos Estados Unidos, Sadreameli *et al.* (2014) identificaram 64 crianças com VSR e 91 com a gripe sazonal – através do banco de dados do Johns Hopkins Hospital (JHH), por meio da Classificação Internacional de Doenças, no período compreendido entre os anos 1993 e 2011. A taxa dehospitalização porcrianças com anemia falciformee VSR foi de 40 por 1.000 em menores de cinco anos e de 63 por 1.000 em menores de dois anos, mostrando que a incidência supera a da população geral, que é de três em 1.000 em menores de cinco anos. Neste estudo, os pesquisadores concluíram que o VSR e a *influenza* estão associados à STA, visto que a duração da internação e a proporção de desenvolver a STA, mais a necessidade de internação em terapia intensiva, foram iguais nos grupos identificados.

Desse modo, a STA é uma importante complicação da DF e necessita de reconhecimento rápido por parte dos profissionais para uma intervenção rápida e eficaz que assegure a queda da mortalidade em crianças com DF.

Outros problemas decorrentes dos fenômenos vaso-oclusivos são: priapismo, acidente vascular encefálico, litíase biliar e complicações oculares.

No priapismo, ocorre a ereção dolorosa peniana, acompanhada de dor abdominal e perineal, disúria e aumento da bolsa escrotal, podendo evoluir para a impotência sexual na fase da adolescência. Seus episódios podem ser recorrentes, devido à hemólise intravascular que libera hemoglobina extracelular e arginase, prejudicando a função do óxido nítrico. Esse fenômeno não se limita à DF, podendo ocorrer também em outras hemoglobinopatias (Kato, 2012).

No estudo transversal com pacientes do sexo masculino (HbSS) no estado de Lagos, na Nigéria, Adediran *et al.* (2013) constataram, em uma amostra constituída por 114 indivíduos, que 45 (39,1%) dos participantes tiveram priapismo. Um estudo brasileiro com 599 pacientes, que foram rastreados no período de 1990 a 2008 em um centro hematológico não identificado na pesquisa, revelou a prevalência de priapismo em 91% dos pacientes HbSS; destes 3,6% eram crianças e adolescentes abaixo de 18 anos; 1,6% estava na faixa etária abaixo de 10 anos e 8,3% estavam acima dos 10 anos de idade. Essa incidência sinaliza a importância de esclarecer e orientar os adolescentes sobre a possibilidade dessa manifestação no decorrer de suas vidas (Furtado *et al*., 2012).

O tratamento desse priapismo baseia-se em hidratação abundante e alívio da dor com o uso de analgésicos e métodos não farmacológicos; não havendo melhora

do quadro, são necessárias a transfusão de hemácias e a punção do corpo cavernoso do órgão peniano (Brasil, 2006; Kato, 2012).

As outras complicações, como acidente vascular encefálico, litíase biliar (causada pela hemólise e aumento das excreções de bilirrubinas) e complicações oculares, são manifestações tardias e dependem da evolução da lesão tissular causada pelo fenômeno de oclusão, adesão ao endotélio, hipóxia, isquemia e infarto no órgão. Após as repetidas lesões, órgãos – como cérebro, olhos, vesícula biliar, fígado e rins – podem apresentar manifestações importantes, exigindo tratamentos complexos e de risco para morbidade e mortalidade associadas primariamente pela DF (Brasil, 2006; Zago e Pinto, 2007).

1.2.2 Diagnóstico e tratamento da doença falciforme

As manifestações clínicas da DF competem com o crescimento e o desenvolvimento, comprometendo a sobrevida e a qualidade de vida da criança (Veríssimo, 2007).

Antigamente, a expectativa de vida dos pacientes não ultrapassava 10 anos e ainda eram poucos os recursos para a pesquisa da doença. Os Estados Unidos, país pioneiro na criação dos centros de atendimento da doença falciforme, expandiram o cuidado em saúde para esta clientela nos anos 1970-1980. A partir deste marco, mulheres passaram a atingir expectativa de vida de até 48 anos de idade e homens, 42 anos (Quinn *et al.*, 2004).

Após a descoberta da estrutura molecular da hemoglobina falciforme, o fenômeno do afoiçamento e o estudo da modificação da cadeia molecular, as descobertas sinalizavam a necessidade de diagnósticos para a detecção da doença.

Nesse contexto, surgem os primeiros programas de triagem neonatais – decorrentes dos estudos de coortes que foram realizados em diferentes países e que contribuíram para aumentar a sobrevivência de crianças e a transição delas para fase adulta. Além disso, houve melhoria nos cuidados médicos, com a profilaxia das penicilinas e vacinações (Quinn *et al.*, 2004 e 2010).

Em países como Estados Unidos, França, Espanha e Brasil, entre outros, existem programas de triagem neonatal, que diagnosticam os casos da doença falciforme, além de outros agravos. A eficácia destes programas é comprovada em

estudos (Bardakdjian-Michau *et al.*, 2009; Ojodu *et al.*, 2014) que apontam a redução da morbidade e da mortalidade por DF – além da identificação dos portadores do traço falciforme (Frömmel *et al.*, 2014).

Em levantamento realizado nos EUA, em 2010, foram coletados dados de todos os programas estaduais, a fim de se verificar a incidência do traço falciforme, aspecto importante para o aconselhamento genético de casais. A incidência do traço falciforme nos estados participantes do estudo foi de 15,5 por 1.000 recém-nascidos triados, independentemente de raça e etnia; porém, quando se investigou apenas os recém-nascidos negros, 73,1 em 1.000 tinham o traço; comparados aos recém-nascidos hispânicos, o número caiu para 6,9/1.000. Nos 44 estados que disponibilizaram os dados, havia 55.258 crianças com resultado positivo para o traço. Como os estados avaliados constituem 88% da população dos EUA, acredita-se que os números sobre os casos continuem a aumentar, já que, na ocasião do estudo, estados como Mississipi, Flórida e Nova York foram os que mais apresentaram crianças com o traço falciforme – na amostra de 15,5/1.000 recém-nascidos rastreados (Ojodu *et al.*, 2014).

Dados de amostras de triagem neonatal realizadas na França mostram que, em 2007, houve 28,45% de recém-nascidos identificados com a doença somente na região metropolitana de Paris. Em 2000, o diagnóstico para DF passou a ser de nível nacional para crianças com risco de desenvolver o agravo, já que o país apresenta crescimento populacional decorrente das imigrações da África subsaariana (Bardakdjian-Michau *et al.*, 2009).

Uma pesquisa realizada na Espanha (Mañú Pereira e Vives Corrons, 2009) analisou os dados obtidos pela Sociedade Espanhola de Hematologia Pediátrica e identificou, por meio da triagem neonatal, que as hemoglobinopatias variaram entre 0,14% e 0,94%. Na comunidade da Catalunha, houve maior concentração de imigração africana, mas, até a vigência do estudo, não havia um programa oficial para a triagem neonatal da DF nesta região; assim, o estudo sinalizou a importância de um programa nacional para a detecção da DF no país.

Piel *et al.* (2013) estimaram que mais de 300.000 bebês nasçam, por ano, com anemia falciforme (HbSS) no mundo. Especificamente na África subsaariana, é estimado que 75% dos recém-nascidos apresentem hemoglobina falciforme (Grosse *et al.*, 2011).

Em 2006, a Organização Mundial de Saúde (OMS) reconheceu a DF como um problema de saúde pública no continente africano. A exemplo dessa prioridade em saúde, cita-se o programa de triagem neonatal de Luanda (Angola) que se empenhou na sensibilização da população, na identificação pela triagem neonatal, no acesso precoce ao cuidado e no treinamento de profissionais (McGann *et al.*, 2013).

Diante do panorama internacional apresentado sobre os programas de identificação de recém-nascidos com DF, é válido destacar que a combinação da triagem neonatal, da educação dos pais, da profilaxia com penicilina e das vacinas para pneumococos foi significativa para a diminuição das infecções e na redução da mortalidade em menores de cinco anos com esse agravo (Quinn *et al*., 2010).

O estudo de La Pean *et al.* (2012) reforça a importância da educação dos pais nesse processo de seguimento do recém-nascido portador de DF. Os pesquisadores avaliaram a aceitabilidade dos pais em relação ao acompanhamento de seus filhos via telefone pelo programa de triagem neonatal de Wiscosin (EUA). A análise foi realizada por meio de 195 entrevistas, nas quais os pais relataram satisfação nesse tipo de seguimento devido ao alcance de estabilidade emocional e aos esclarecimentos frente às dúvidas, já que 17 pais disseram não terem tido orientação logo após o diagnóstico – o que reforça a estratégia por eles utilizada de acompanhamento, comunicação e aconselhamento.

No cenário brasileiro, a triagem neonatal foi implementada pela Portaria GM/MS nº 22, de 15 de janeiro de 1992, com a obrigatoriedade do teste para detecção de fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito nos recém-nascidos. Após período de nove anos, em 2001, foi criado o Programa de Triagem Neonatal (PNTN), pelo Ministério da Saúde, de acordo com a portaria GM/MS 822, de 6/06/2001 (Brasil, 2001). O conhecido “teste do pezinho” tem a finalidade de detectar, além das doenças já citadas, as doenças falciformes, outras hemoglobinopatias e fibrose cística. O PNTN visa identificar os casos suspeitos, confirmar o diagnóstico, direcionar o tratamento e acompanhar os recém-nascidos – atuando para redução da morbimortalidade por esses agravos (Lopes, 2011).

A partir dessa portaria, os estados brasileiros implementaram gradativamente o programa. Segundo dados do Ministério da Saúde, 15 estados realizam o teste de triagem neonatal: Acre, Alagoas, Bahia, Espírito Santo, Goiás, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Minas Gerais, Paraná, Pernambuco, Rio de Janeiro, Rio Grande do Sul, Rondônia, Santa Catarina e São Paulo (Brasil 2009).

Segundo os dados do PNTN, nascem no país, aproximadamente, 3.500 crianças por ano com a doença falciforme (1/1.000 nascidos vivos), distribuídas nos estados com maior população afrodescendente (Brasil, 2009; Simões *et al.*, 2010).

A maior incidência da DF concentra-se nos estados da Bahia, do Rio de Janeiro, de Pernambuco, do Maranhão, de Minas Gerais e de Goiás. Na Bahia, a cada 650 crianças nascidas vivas, um tem a DF; no estado do Rio de Janeiro, 1:1.200 nascidos vivos e, nos estados de Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais e Goiás, a incidência é de 1:1.400 nascidos vivos (Brasil, 2009).

Essas estimativas sugerem que mais de dois milhões de pessoas são portadoras do gene HbS e mais de oito mil estão afetadas pela forma homozigótica (HbSS). Com base nesses dados e pelas elevadas taxas de morbimortalidade nos primeiros cinco anos de vida, afirma-se que a DF é um problema de saúde pública, considerando os aspectos hematológicos, clínicos, genéticos, antropológicos, epidemiológicos, além de ser uma doença crônica (Simões *et al*., 2010).

Tal situação impulsionou a realização de estudos brasileiros sobre os programas de triagem para o diagnóstico da doença. A pesquisa realizada por Silva *et al*., em 2006, apresentou dados de um estudo de corte transversal que avaliou a cobertura da triagem neonatal de alguns municípios da Bahia entre o período de 2001 e 2003, logo após a implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal do Ministério da Saúde. Os dados revelaram frequência total estimada de portadores para os dois tipos de doença falciforme (HbS e HbC) em torno de 13% nessas populações, sendo, nos recém-nascidos, em 8,5% (em 2001), 6,5% (em 2002) e 11,6% (em 2003). Os dados chamaram a atenção em relação ao número de cobertura do teste de triagem neonatal; houve municípios em que o número de cobertura aumentou e outros municípios nos quais os números diminuíram drasticamente; por isso, os dados acima mostram uma variação percentual dos casos triados.

Desse modo, o estudo alerta sobre a necessidade de maior preparo dos serviços de saúde na realização do teste e acompanhamento dos casos de DF, apontando que novos estudos precisam, continuamente, ser repetidos nos estados, almejando conhecer a cobertura da triagem neonatal em nível nacional, a fim de nortear novas ações de saúde em torno das crianças falciformes.

No estado do Rio de Janeiro, Lobo *et al.* (2014) realizaram uma pesquisa com o objetivo de avaliar a eficácia dos primeiros 10 anos (2000-2010) do programa de triagem para detecção e manejo da DF. Das amostras coletadas e analisadas

(1.217.883) dos 92 municípios, 912 recém-nascidos tinham a forma HbSS (anemia falciforme), sendo encaminhados ao Instituto de Hematologia do Rio de Janeiro (HEMORIO). Desse grupo, 34 (3,7%) das crianças morreram devido às complicações da DF (síndrome torácica aguda, septicemia e sequestro esplênico).

Os dados mostraram redução na mortalidade de pacientes com anemia falciforme, quando comparados os levantamentos anteriores – antes da implantação do programa; isso se deve à detecção precoce e ao tratamento imediato dos recém-nascidos diagnosticados.

Já, em Minas Gerais, Fernandes *et al*. (2010) caracterizaram os óbitos das crianças com doença falciforme triadas no estado e acompanhadas pela Fundação Hemominas no período de março de 1998 a fevereiro de 2005. Foram diagnosticadas 1.833.030 crianças, sendo 1.396 com DF; neste período, ocorreram 78 óbitos; destes, 71,8% morreram antes dos dois anos de idade; 38,5%, por infecção, 16,6%, por sequestro esplênico agudo; 9%, outras causas; 15,4%, sem assistência médica; e 20,5%, por causas indeterminadas.

O estudo ainda revelou que mesmo com um programa de triagem neonatal, há a probabilidade de óbitos em crianças, principalmente com a anemia falciforme (HbSS). Além disso, as causas indeterminadas revelam as dificuldades dos serviços de saúde em reconhecerem a doença e suas complicações.

Frente aos estudos mencionados, coloca-se o desafio de criar estratégias que visem a educação permanente de profissionais e da rede de assistência às crianças com DF.

Em nosso país, vários estudiosos buscam identificar as hemoglobinopatias, especificamente a DF. Seja pelo teste de triagem neonatal, seja pelos centros de hematologia, cada vez mais há a busca por esses dados visando à redução da morbimortalidade. Araújo *et al.* (2004) analisaram 1.940 amostras de sangue de cordão umbilical de recém-nascidos de três maternidades da cidade de Natal (Rio Grande do Norte), onde foram identificadas 37 (1,91%) amostras com hemoglobinas anormais, sendo 29 (1,50%) com traço falciforme (HbFAS), 6 (0,3%) com HbC, 1 (0,05%) com anemia falciforme (HbFS) e 1 (0,05%) alfa talassemia. Em outro estudo semelhante, Sommer *et al*. (2006) avaliaram a prevalência de hemoglobinopatias em diferentes regiões do Estado do Rio Grande do Sul; da amostra de 117.320 de recém-nascidos, 1.629 (1,4%) apresentaram alterações de hemoglobina, 1.342 (FAS), 225 (FAC), 45 (FAD), 2 (FSC) e 1 (FS), mostrando incidência significativa para o traço falciforme.

No Paraná, Watanabe *et al.* (2008) triaram 548.810 recém-nascidos; foram detectados 21 recém-nascidos com FS, mostrando prevalência para HbSS, mas com índices menores – se comparados às regiões Centro-Oeste, Norte e Nordeste do país. Diniz *et al.* (2009) realizaram estudo seccional de prevalência para o traço e a anemia falciforme no período de 2004 a 2006 no Distrito Federal; na amostra de 116.271 testes para hemoglobinopatias, foram identificados 3.760 recém-nascidos com HbAS (traço falciforme) e 109 com HbSS (anemia falciforme).

Em Pernambuco, o estudo retrospectivo e transversal de Soares *et al.* (2014) buscou determinar a distribuição geográfica das hemoglobinopatias no estado e também caracterizar as crianças. No período de 2003 a 2010, 302 crianças foram diagnosticadas com hemoglobinas anormais; 79,6% das crianças acompanhadas nos primeiros seis meses de vida tinham a anemia falciforme.

Esses estudos confirmam a prevalência da DF no país e as ações para diagnosticar e monitorar os casos confirmados da doença e do traço falciforme, além de destacarem a relevância do Programa de Triagem Neonatal brasileiro.

Aliada aos resultados do PNTN e dos tratamentos vigentes, a expectativa de vida dos pacientes com DF tem melhorado. Entre os tratamentos existentes, encontramos: imunizações, uso profilático de penicilina, ácido fólico, hidroxiureia, transfusões sanguíneas e transplantes.

A criança deverá receber as principais vacinas do calendário nacional de vacinação, principalmente para prevenção de infecções por *Pneumococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenza*. Caso os pacientes não tenham recebido as vacinas para hepatite, pneumonia e meningite e a vacina anti-hemófilus, será necessário procurar centros de referência para vacinações especiais (Braga, 2007).

Em relação ao uso profilático da penicilina, de acordo com o Manual do Ministério da Saúde (Brasil, 2006), o uso da penicilina injetável ou por via oral segue o esquema a partir dos quatro meses até os cinco anos de idade.

Outros fármacos utilizados pelos pacientes com DF incluem o ácido fólico, em combinação à dieta adequada ao período no qual as necessidades nutricionais são mais requisitadas – como a fase de crescimento na criança (Braga, 2007).

O uso da hidroxiureia aumenta os níveis da hemoglobina fetal que, consequentemente, altera a produção da hemoglobina falciforme; assim, a sua utilização está associada à redução das crises dolorosas e da síndrome torácica aguda, além de aumentar a sobrevida de pacientes em conjunto com outros tratamentos profiláticos (Steinberg *et al.*, 2010; Field e Nathan, 2014; Colombatti *et al.*, 2017).

Um estudo de coorte retrospectivo, realizado em dois hospitais no estado do Mato Grosso do Sul, no período de 1980 a 2010, estimou a sobrevida, a mortalidade e a causa de óbito em pacientes com DF divididos em usuários ou não da hidroxiureia. Dos 63 pacientes; 87% tinham a DF (HbSS), sendo 39 em uso de hidroxiureia há 10 e 20 anos. Na comparação dos grupos, a curva de sobrevida foi maior entre os indivíduos que utilizavam o medicamento, sendo 10 óbitos relacionados não ao uso do fármaco, mas, possivelmente, ao diagnóstico tardio, ao não acompanhamento, à falta de orientação dos pais em relação à doença e ao não reconhecimento das complicações, entre outros (Araújo *et al.*, 2015).

No caso das transfusões, tão comuns em crianças com DF, elas seguem critérios que auxiliam no tratamento de complicações anêmicas severas, crise aplástica, crise do sequestro esplênico, AVE e doença pulmonar hipóxica progressiva. Essas indicações são decorrentes do risco de infecções e da possibilidade de aloimunização; por isso, a medida só é utilizada para manter a hemoglobina S inferior a 30% e a hemoglobina final entre 10 e 12 g/dL (Brasil, 2006).

Segundo estudos de Quinn *et al.* (2004 e 2010), os avanços terapêuticos, como o uso da hidroxiureia, as transfusões e o transplante de células-tronco hematopoiéticas, elevaram a sobrevida de crianças e adolescentes com DF, que se limitava aos primeiros anos de vida (um a cinco anos). Em seu primeiro estudo de coorte, a sobrevivência aos 18 anos havia subido para 85%; no estudo seguinte, subiu para 96%.

O transplante de células-tronco hematopoiéticas é o único tratamento com possibilidade de cura para a DF, mas é limitado às doenças das células falciformes graves, sendo discutidos, atualmente, os seus princípios e as suas indicações, além da acessibilidade, dos mecanismos de rejeição e das condições de qualidade de vida para o transplantado (Shenoy, 2013; Bauer *et al*., 2017).

Sobre a aceitabilidade dos transplantes entre profissionais da área de hematologia, um estudo transversal, realizado por pesquisadores da Universidade da Colômbia, investigou profissionais dos centros de transplante de DF, nas regiões de New York-Mid-Atlantic e Nova Inglaterra-US Nordeste, sobre as suas condutas em relação ao encaminhamento para o transplante de medula óssea (TMO). Para tanto, foram realizadas entrevistas com os médicos, verificando as perspectivas e as práticas em torno da conduta de indicar ou não o procedimento aos portadores de DF. Do grupo de 104 prestadores, a taxa de respondentes foi de 53%. Cerca de 79% dos profissionais estavam entusiamados com o transplate para esse grupo e

indicavam uma ou mais crianças para avaliação, associados aos critérios de transplantes atuais, à autorização da família ou, ainda, quando a criança não respondia ao tratamento vigente (Mikles *et al.*, 2014).

No estudo de Roth *et al.* (2012), 129 pais foram entrevistados sobre a decisão de querer ou não o transplantes para os seus filhos; eles foram orientados com folhetos explicativos sobre a intervenção e os riscos, além de complicações futuras, e 66% dos pais acreditaram que a criança viveria melhor; 83% acreditaram que o filho alcançaria os seus objetivos de vida e 86% creram que o procedimento prolongaria a vida do filho; ou seja, mesmo frente a complicações do transplante, os pais optariam pelo transplante visando a cura da DF.

Em relação ao sucesso dos transplantes, um estudo multicêntrico, realizado com crianças submetidas ao transplante de medula óssea entre irmãos, revelou que as crianças que com AVE e problemas pulmonares decorrentes da DF, quando transplantadas, apresentaram melhora do quadro, sem a progressão destas complicações; além disso, não tiveram rejeições ou outras intercorrências relacionadas ao procedimento (Walters *et al.*, 2010).

Frente ao exposto, os estudos revelam a necessidade de maiores debates em torno desta modalidade de tratamento, que exige uma cuidadosa avaliação da criança, da família e dos riscos de complicações que possam comprometer ainda mais a vida do paciente falciforme.

No Brasil, recentemente, a Portaria nº 30, do Ministério da Saúde, incorporou ao Sistema Único de Saúde (SUS) o transplante de células-tronco hematopoéticas entre parentes a partir da medula óssea. Até então, os transplantes ocorridos no país eram realizados por meio de pesquisas, com caráter experimental. A partir desta portaria, o Sistema Nacional de Transplantes deverá incluir a doença falciforme em seu regulamento técnico, garantindo o acesso gratuito aos pacientes que apresentam os seguintes critérios: estar em uso de hidroxiureia; tendo apresentado, no decorrer do tratamento, acidente vascular encefálico ou doença cerebrovascular decorrente da DF; mais de duas crises vaso-oclusivas graves no último ano; priapismo recorrente; ou osteonecrose em mais de uma articulação (Ruas, 2015).

No entanto, mesmo diante da perspectiva de cura para a DF, há riscos relacionados às consequências do transplante, como probabilidade de diminuição da imunidade, uso de imunossupressores e rejeições, que deverão ser monitoradas pelo resto da vida entre os pacientes transplantados.

Enquanto se aguarda a regulamentação técnica dos transplantes pelo SUS, no Brasil, é importante salientar a questão dos custos médicos e hospitalares com a DF.

Um estudo de Kauf *et al*. (2009) avaliou dados de um programa médico da Flórida (Estados Unidos) no período de 2001 a 2005; da amostra de 4.294 pacientes, os custos gerais de cuidados em saúde, de acordo com a faixa etária, foram estimados em $892 dólares por mês, para crianças de zero a nove anos, e de $2,562 dólares por mês, para o grupo de 54 a 60 anos; a maioria (80,5%) dos custos estava relacionada com internações hospitalares devido às complicações da doença.

1.2.3 Impacto da doença falciforme sobre crianças e famílias

Embora tenham havido avanços terapêuticos, que aumentaram a sobrevida dos pacientes falciformes (Quinn *et al.*, 2004 e 2010; Simões *et al.*, 2010), há, por outro lado, o desafio contínuo das famílias na vivência da condição crônica da criança. Esse processo inclui questões psicossociais que impactam o dia a dia dos envolvidos; sendo assim, o funcionamento familiar no contexto da doença crônica em pediatria é uma área importante para pesquisa e intervenção (Herzer *et al*., 2010).

A partir dessa perspectiva, houve o interesse em revisar, na literatura, os estudos que abordassem o cotidiano de famílias na experiência da DF pediátrica. Assim, foi realizada uma busca por trabalhos dos últimos 10 anos. Percebeu-se a importância da temática, pelas pesquisas voltadas para os fatores de risco psicossociais no contexto da dinâmica familiar e pela crescente produção em torno da qualidade de vida das crianças e suas famílias (van den Tweel *et al*., 2008; Tunde-Ayinmode, 2011; Karlson *et al*., 2012; Menezes *et al*., 2013; Hildenbrand *et al*., 2015).

Nota-se que os novos diagnósticos foram decisivos para a descoberta de várias doenças – e isso levou ao reconhecimento global de várias situações crônicas que acometem as crianças. Nesse processo, o binômio criança e família vivencia duas situações frente à doença crônica: de um lado, consequências, como absenteísmo escolar, problemas psicossociais e comportamentais, e, de outro lado, consequências relacionadas ao sistema familiar, com interrupção do cotidiano e dos papéis entre os membros (Almeida *et al.*, 2006).

Estudos internacionais revelam que a doença crônica pode levar à sobrecarga nos pais, devido às preocupações relacionadas aos cuidados diários com a doença, e esse processo faz com que eles se percam em seus papéis, empobrecendo o funcionamento familiar, o que pode levar a intenso sofrimento (Sullivan-Bolyai *et al*., 2003; Herzer *et al*., 2010).

Para as autoras consagradas deenfermagem da família, Wright e Leahey (2012), a família pode ser considerada como um *sistema*, sendo definida como "*um complexo de elementos em mútua interação*". Com esta definição, identificamos que cada família é uma unidade e que, na atuação com esta unidade, é necessário concentrar o nosso olhar para a interação entre os seus membros e não somente no individual.

A complexidade do tratamento e as crises desencadeadas pela doença crônica impõem momentos de instabilidade na criança e sobre toda a família. Nesses momentos, as famílias precisam de apoio para se reorganizarem funcionalmente e atingirem novamente o equilíbrio. No que tange ao apoio, cabe aqui delinear o compromisso do enfermeiro como uma *obrigação ética e moral* de inclusão da família nos cuidados de saúde e a necessidade de avaliação e intervenção (Wright e Leahey, 2012) eficazes para a assistência de qualidade.

Os profissionais precisam estimular o envolvimento da criança e da família, para que juntos alcancem a *normalização* de suas vidas. É preciso considerar que cada família possui a sua particularidade frente à doença crônica do filho; por exemplo, o núcleo familiar pode ser constituído por outros filhos adolescentes ou por presença ou ausência de um dos genitores; ou seja, cada família enfrentará o processo da doença crônica de maneira particular, porque cada família possui a sua própria organização e interações entre seus membros. Em meio a esse conhecimento, será possível levantar dados e propor intervenções para que haja a *normalização desejável* no funcionamento familiar; ou seja: qualidade de vida de seus pares (Knafl *et al*., 2010).

Segundo Knafl *et al*. (2010), os estudos sobre o conceito de normalização foram iniciados por Deatrick *et al.*, em 1999, quando identificaram estratégias cognitivas e comportamentais utilizadas pelos pais para o alcance de uma vida familiar normalizada. Esses atributos, identificados pelo estudo, são: a) reconhecimento da família sobre a doença e a alteração no estilo de vida que o agravo provoca; b) adoção de uma lente de normalidade para definir a criança e a família – os comportamentos parentais e de rotinas da família devem ser coerentes com as lentes de normalidade; c)

desenvolvimento de regime terapêutico e de interação com os outros, com base em uma visão da criança e da família como normais.

Estudos de Gold *et al.* (2011), Menezes *et al*. (2013) e Hildenbrand *et al*. (2015) apontam que a DF altera o dia a dia das famílias, modificando a vida da criança e de seus membros. Estas mudanças são desencadeadas por um novo estilo de vida, cercado de cuidados relacionados ao uso específico de medicamentos, às constantes hospitalizações nos momentos de crises, à busca por dieta adequada, às restrições de atividades físicas, entre outros, que são necessários para o controle da morbidade. Mesmo frente a essas alterações impostas pela enfermidade, a família diariamente luta pela normalidade.

Essas modificações impostas pelo manejo da doença sobrecarregam os pais, gerando sentimentos como impotência diante do diagnóstico e medo da morte prematura do filho, o que os levam a ser superprotetores (Tunde-Ayinmode, 2007; Guimarães *et al*.,2009). Além de cuidarem do filho afetado pela doença, os pais também precisam balancear os cuidados necessários aos outros filhos não doentes – o que pode gerar conflitos no ajustamento familiar (Mitchell *et al*., 2007; Graff *et al*., 2010; Karlson *et al*., 2012).

Nesse sentido, famílias e crianças experienciam sentimentos diversos; entre eles, um intenso sofrimento gerado pela sobrecarga física e psicossocial que incide principalmente no cuidador principal (Hildenbrand *et al*., 2015).

Ao estudarem o cotidiano dessas famílias, Guimarães *et al*. (2009) e Tunde-Ayinmode (2011) destacaram que as mães são as principais responsáveis pelo cuidado e assumem o duplo papel de mãe e cuidadora, já que, por natureza, estão mais envolvidas nos cuidados diários dos filhos. No estudo de Guedes (2012), os dados revelaram que a experiência do cuidado da criança com DF determina as decisões reprodutivas das mães; algumas não desejam mais ter filhos, com receio de terem um segundo filho com a doença – o que acarretaria maiores despesas, necessitando de maior ampliação da renda familiar.

Neste quesito, os estudos de Guimarães *et al*. (2009) e Tunde-Ayinmode (2011) reforçam que muitas mães deixam o mundo do trabalho para dedicarem-se exclusivamente ao filho doente ou trabalham, muitas vezes, em empregos informais no próprio lar para garantirem a proximidade e a atenção contínua junto ao filho; consequentemente, há redução nas finanças da família, potencializando sofrimentos físico, social e emocional que levam a desajuste conjugal.

Em um estudo do tipo transversal sobre o funcionamento familiar com crianças que tinham diferentes tipos de doença crônica, entre elas a DF, verificou-se que os fatores de risco, como idade da criança doente, renda familiar e idades das outras crianças que moram na casa, podem influenciar na estrutura e na dinâmica familiar, levando a pobre funcionamento familiar (Herzer *et al*., 2010).

As pesquisas de Tunde-Ayinmode (2007), Mitchell *et al.* (2007), van den Tweel *et al*. (2008), Herzer *et al*.(2010), Tunde-Ayinmode (2011), Gold *et al*. (2011) e Karlson *et al*. (2012) servem para corroborar a temática sobre as repercussões psicossociais nas famílias que vivenciam a DF, desvelando o risco acentuado de problemas psicológicos e psiquiátricos, como a depressão em genitores, que, além de se culpabilizarem pela difusão da herança genética no filho, sofrem com o impacto do diagnóstico, com a busca de melhor compreensão da doença genética e com suas futuras decisões reprodutivas (Gallo *et al*., 2009).

Para a criança com DF, há vários fatores de risco que abalam o seu dia a dia, entre eles encontram-se as complicações da doença, as crises dolorosas, os efeitos do tratamento, as interrupções na vida diária (saídas antecipadas da escola, absenteísmo escolar, diminuição de atividades físicas, transfusões recorrentes) e os desafios sociais que geram grande sofrimento – para ela, para seus pais e para seus irmãos (Hildenbrand *et al*., 2015).

Nesse contexto, Mitchell *et al*. (2007), Graff *et al*. (2010) e Karlson *et al*. (2012) sugerem maior atenção nas áreas de comunicação, papéis e envolvimento afetivo entre os membros da família, inclusive em relação aos irmãos da criança doente que, estando envolvidos por uma comunicação recíproca com seus pais, demonstraram conhecimento nos cuidados com o irmão afetado. Gold *et al.* (2011) ressaltam que os irmãos da criança portadora de DF enfrentam também o estresse e as interrupções causadas pela doença crônica, podendo apresentar riscos psicossociais e baixa qualidade de vida.

Em um estudo holandês, Hijmans *et al*. (2010) investigaram a baixa qualidade de vida em crianças com DF através do KIDSCREEN-52 – um questionário sobre a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) e baseado em domínios para avaliação –, comparando-a com à dos irmãos saudáveis e com a população normal holandesa. Os resultados deste estudo evidenciaram que a QVRS da criança com DF foi comparável à dos irmãos saudáveis, enquanto que crianças com a doença tiveram a pior QVRS – em relação à população normal holandesa – em cinco

domínios (bem-estar físico, humor e emoções, autonomia, relação dos pais e recursos financeiros); os irmãos saudáveis também tiveram pior QVRS do que a população normal holandesa em três domínios (humor e emoções, relação dos pais e recursos financeiros); mais de uma em cada três crianças com anemia falciforme e irmãos saudáveis tinham baixa QVRS em vários domínios, comparados aos da população geral holandesa (Hijmans *et al*., 2010). Esses dados reforçam os achados do estudo de Gold *et al*. (2011) – de que a doença falciforme prejudica não somente a vida da criança afetada como também a de seus irmãos.

Nos últimos anos, foram desenvolvidos vários instrumentos para avaliar a qualidade de vida (QV) em crianças; um deles, o *Pediatric Quality of Life Inventory* (*Peds QL*) *versão* 4.0, avalia a qualidade de vida em crianças saudáveis e com doença crônica e foi recentemente validado ao contexto brasileiro. Menezes *et al*. (2013) aplicaram o referido instrumento em crianças, adolescentes e pais e concluíram que a família, na vivência desse agravo, possui baixa qualidade de vida em comparação ao grupo controle.

Atualmente, há interesse por estudos sobre a qualidade de vida de crianças com DF e suas famílias. Os estudos internacionais de Kam *et al*. (2008), van den Tweel *et al*. (2008), Schlenz *et al.* (2012), Barakat *et al.* (2014), Bhagat *et al.* (2014) e Sehlo e Kamfar (2015) servem para corroborar essa tendência; respectivamente, essas pesquisas versaram sobre a QV em crianças com DF hospitalizadas; o desafio da parentalidade no manejo da doença – que culmina em baixa QV para o cuidador; a utilização do *Peds QL* na avaliação de mudanças no autorrelatório de qualidade de vida, associado aos episódios de dor; os efeitos psicossociais em pais e filhos que prejudicam a QV; a QVRS em pacientes com doença falciforme é menor em comparação à de outras doenças crônicas; e a importância do suporte social na diminuição de sintomas depressivos em pais e crianças, melhorando a QV.

Ao estudarem as relações de risco para a baixa qualidade de vida entre crianças e famílias, Karlson *et al*. (2012) identificaram que a associação de fatores, como baixo nível socioeconômico, pouco nível educacional dos pais, suporte social limitado, fraco funcionamento familiar e pertencer a minorias raciais e étnicas, aumentam o sofrimento psicológico e, consequentemente, diminuem a QV.

Como a origem da DF está ligada às populações afrodescendentes, o estudo supracitado avaliou o sofrimento psicológico de 219 cuidadoras afro-americanas, havendo evidência de que elas sofrem maiores riscos para a qualidade de vida

prejudicada, semelhantemente ao estudo de Marsh *et al*. (2011), que evidenciou que mulheres que foram estigmatizadas pela própria família, por serem vistas como portadoras da doença para o filho, acabaram tendo QV ainda mais baixa devido a esse aspecto.

Diante da melhoria na detecção da doença, por meio do PNTN, e após movimentos e reivindicações de homens e mulheres negras do país, uma política para as pessoas com DF foi incorporada nas ações do SUS, por meio da Portaria MS/GM nº 1.391, de 16 de agosto de 2005 (Brasil, 2005).

Historicamente, havia uma invisibilidade da doença na atenção primária, os pacientes eram encaminhados para os centros de hematologia e faziam todo o acompanhamento, porém, eram excluídos dos programas de prevenção e promoção à saúde. Atualmente, a partir dessa portaria, foram estabelecidas estruturações dos serviços, capacitações da equipe, criação de manuais e protocolos para o atendimento desses pacientes.

As crianças diagnosticadas fazem o acompanhamento especializado nos hemocentros, como consultas e procedimentos específicos, como, por exemplo, as transfusões recorrentes; a continuidade da assistência reserva-se para a atenção primária, na qual elas devem ser acompanhadas em seu crescimento e desenvolvimento, como as outras crianças, tendo garantia de acesso a exames complementares, às imunizações básicas, ao fornecimento de medicamentos, como ácido fólico, penicilina, analgésicos, anti-inflamatórios, regulamentados em protocolos específicos para os doentes falciformes (Brasil, 2009).

Ao considerarem a assistência em saúde e a necessidade de apoio para as famílias de crianças falciformes, os estudos internacionais de Gold *et al*. (2011), Raphael *et al*. (2013) e Hildenbrand *et al*. (2015) afirmam que o suporte social é determinante para a aderência ao tratamento da doença.

Um estudo com 150 pais de crianças com DF, atendidas em um hospital de referência no Texas (EUA), verificou que o suporte social (família extensa, amigos, vizinhos e profissionais) aumenta a motivação desses pais no manejo da doença e que isto facilita o engajamento, sendo um efetivo mecanismo de enfrentamento durante os eventos estressores, e ainda melhora a rotina de cuidados em torno da criança (Raphael *et al*., 2013).

Os diferentes tipos de suporte (emocional, social e médico) influenciam os comportamentos da família frente ao processo de saúde e doença. Assim, quanto

mais suporte social, maior o envolvimento e a consciência da família no cuidado do filho; por outro lado, quando há dificuldades comportamentais e psicológicas, as famílias passam a não exercer os cuidados de rotina (Gold *et al*.,2011), elevando o risco para complicações da doença.

No contexto do enfrentamento familiar, o suporte social e a rede de apoio incluem estratégias para tomada de decisões, aceitação e gerenciamento da doença; estas estratégias são alcançadas em um meio social que inclui, como arrimos, a religião, a espiritualidade, os amigos e os profissionais de saúde (Guimarães *et al*., 2009; Silva *et al*., 2013; Dias e Leite; 2014).

No quesito rede de apoio, ressalta-se a importância do conhecimento teórico da enfermagem em torno da temática “família e criança com DF”. Os estudos sobre a funcionalidade familiar são encontrados, em sua maior parte, nas referências internacionais, havendo poucos estudos nacionais sobre a experiência das famílias de crianças com DF no cotidiano (Guimarães *et al.,* 2009; Rodrigues *et al.,* 2010; Silva *et al*., 2013).

Essa realidade acadêmica compromete o corpo de conhecimento da enfermagem e a sua aplicabilidade na prática, essenciais para os processos de avaliação e intervenções com famílias – como revelado no estudo de Rodrigues *et al*. (2010).

Frente ao exposto, acredita-se que a compreensão da experiência de manejo familiar frente à criança com DF, por meio da definição da situação, dos comportamentos de manejo e das consequências percebidas propostas pelo referencial teórico do FMSF, norteará reflexões acerca de intervenções junto a estas famílias, o que possui relevância social e humanitária, além de subsídios para novos estudos acadêmicos – o que justifica o presente estudo.

2 OBJETIVOS

“Não é no silêncio que os homens se fazem, mas na palavra, no trabalho, na ação-reflexão”.

Paulo Freire

2.1 Objetivo Geral

Conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme à luz do *Family Management Style Framework.*

2.2 Objetivos Específicos

a) Identificar como as famílias definem a situação de cuidar de uma criança com doença falciforme.

b) Compreender os comportamentos de manejo que cada família possui para manejar o cuidado à criança falciforme.

c) Conhecer as consequências, percebidas pela família, geradas pela doença falciforme da criança.

3 METODOLOGIA

"É graça divina começar bem. Graça maior é persistir na caminhada certa. Mas a graça das graças é não desistir nunca"

Dom Helder Câmara

3.1 A Pesquisa Qualitativa

Neste estudo, optou-se por uma abordagem qualitativa para conhecer a experiência de manejo das famílias de crianças com doença falciforme. A escolha desse método se justifica porque a pesquisa qualitativa é uma “abordagem naturalista e interpretativa’’ (Flick, 2009) preocupada com algum fenômeno visível do mundo social. Os pesquisadores qualitativos *estudam as coisas* em seu universo *natural*, tentando *interpretar o fenômeno* a partir dos significados atribuídos pelos próprios participantes (Densin e Lincoln, 2011). Para Ritchie *et al.* (2013), *as experiências*, *as perspectivas* e *as histórias* dos sujeitos trazem *elementos complexos e detalhados* sobre aquilo que se pretende compreender, propiciando ao pesquisador uma *reflexão* da vivência do participante.

A procura por esta modalidade de pesquisa aumentou após a necessidade de criar e avaliar políticas e programas destinados à população nas diferentes áreas do conhecimento; desse modo, a meta da pesquisa qualitativa é a produção significativa de evidências que contribuam para o entendimento e a resolução de problemas (Ritchie *et al*., 2013).

Nesta perspectiva, acredita-se que os objetivos desta investigação convergem para o método de pesquisa qualitativa, já que esta modalidade procura evidências de um dado fenômeno para a reflexão e para as ações frente aos problemas levantados pelos participantes.

Este estudo, portanto, de abordagem qualitativa, foi desenvolvido segundo o modelo teórico do FMSF, que guiou a avaliação e a coleta de dados junto às famílias; tendo, como referencial metodológico, o estudo de caso, visando à compreensão do fenômeno em profundidade.

3.2 O *Family Management Style Framework* como Referencial Teórico

A presente investigação foi norteada pelo referencial teórico FMSF, pesquisado por Knafl e Deatrick, desde 1990. A partir de uma revisão na literatura sobre o manejo de famílias na experiência da doença de um de seus membros, as pesquisadoras realizaram um estudo de análise do conceito sobre os estilos de manejo familiar frente ao agravo crônico da criança, construindo um modelo teórico.

As autoras identificaram a escassez na literatura de estudos que abordassem como a família, enquanto unidade, responde à doença crônica de um de seus membros. Desse modo, o *Family Management Style* (FMS) era visto como uma configuração formada por membros da família e suas definições sobre a sua situação e os seus comportamentos de manejo, assim interligados. A descrição do modelo inicial do FMS era composta pelos componentes:

Definição da situação: é o significado subjetivo dos membros da família frente à situação.

Comportamentos de manejo: são os comportamentos assumidos pelos membros da família para manejar a doença no cotidiano.

Contexto sociocultural: é a presença de fatores que modulam como a família define e maneja a situação.

Mais tarde, em 1996, Knafl *et al.* identificaram os principais elementos de resposta familiar frente à enfermidade crônica infantil, através da pesquisa realizada com 63 famílias de crianças em idade escolar que tinham doença crônica, sendo identificados cinco estilos de manejo familiar, a saber: próspero, em adaptação, tolerante, em conflito e caótico. Esses estilos representavam a experiência contínua de dificuldades no manejo da doença crônica de seus filhos. Aquela pesquisa foi o marco para o estabelecimento do modelo teórico, sendo posteriormente aprimorado pelas autoras.

Após um período, as pesquisadoras revisaram o modelo inicial, a partir de 46 estudos que focalizaram a resposta familiar nas condições de doença crônica da criança, objetivando a construção de uma estrutura teórica para subsidiar e instrumentalizar pesquisadores e profissionais na avaliação de famílias em torno dos estilos de manejo e padrões de comportamento frente à doença. A revisão permitiu uma reorganização da estrutura original do modelo e o terceiro componente da estrutura foi acrescentado, *consequências percebidas*; essa dimensão é definida

como resultados atuais ou esperados pela família, criança e a doença, que modulam os comportamentos de manejo e, consequentemente, afetam a definição da situação (Knafl e Deatrick, 2003).

O modelo do FMSF enfatiza a interação dos membros da família, as definições das situações e seus comportamentos de manejo em conjunto, para identificar, prioritariamente, os padrões familiares de resposta para a doença crônica infantil.

O foco de resposta familiar é uma configuração que foi formada em comparação, através das respostas individuais dos membros familiares; assim, a terceira dimensão, *contexto sociocultural*, não identifica especificamente os estilos de manejo; ela apenas influencia o manejo. Desse modo, essa dimensão não poderia ser a principal do modelo, passando outro componente, as *consequências percebidas*, a ser a terceira dimensão do FMSF (Knafl e Deatrick, 2003).

Após a elaboração do modelo inicial proposto por Knafl e Deatrick, em 1996, outro estudo, de Gallo e Knafl (1998), foi realizado com o objetivo de examinar como os pais respondiam e manejavam os desafios da doença crônica da criança. Os pesquisadores identificaram três abordagens comportamentais para o manejo da doença: adesão rígida, adesão flexível e adesão seletiva. Na adesão rígida, os pais foram restritos à dependência da equipe multiprofissional; na adesão flexível, a família manejava os cuidados em parceria com os profissionais de saúde e mudava algumas rotinas no plano de tratamento para o maior controle da doença, o que deixava a vida familiar mais tranquila; no caso da adesão seletiva, os pais desenvolveram alternativas para o tratamento, trabalhando de forma independente das orientações dos profissionais.

Novos estudos internacionais que utilizaram o FMSF na avaliação de famílias que lidam com a doença crônica na infância foram desenvolvidos no decorrer dos últimos anos (Sullivan-Bolyai *et al*., 2003; Gallo *et al*., 2005; Nelson *et al*., 2006; Deatrick *et al*., 2006; Ogle, 2006; Knafl *et al*., 2007; Gallo *et al*., 2008; Rempel *et al*., 2012; Zhang *et al*., 2013), sinalizando a expansão do modelo teórico.

No estudo de Sullivan-Bolyai *et al*. (2003), as autoras descreveram o processo vivido pelas mães de crianças recém-diagnosticadas com diabetes tipo 1; paralelamente, encontraram dois dos três comportamentos identificados no estudo de 1998: a adesão rígida e a adesão flexível. Ao descobrirem a doença, as mães tendem ao comportamento rígido, seguindo estritamente as orientações da equipe

de saúde e evitando outras alternativas para manejar os cuidados do filho; com o passar do tempo, as mães mostraram-se mais flexíveis, esforçando-se para buscar mecanismos que tragam de volta a espontaneidade da vida familiar.

Gallo *et al*. (2005), em um novo estudo utilizando o FMSF, examinaram as crenças e as estratégias que os pais utilizavam para partilhar a informação da condição genética com os filhos afetados e os não afetados pela doença. Os resultados identificaram que a normalidade da situação foi alcançada quando eles aderiram ao comportamento flexível com informações partilhadas na rotina habitual da família.

No ano seguinte após a publicação supracitada, um *workshop* realizado em uma pré-conferência a 26ª Conferência da Associação de Enfermagem em Oncologia Pediátrica, realizada em 2002, teve como foco a aplicação do FMS para famílias de crianças com câncer. Após avaliações, os pesquisadores destacaram a eficácia no uso do FMSF para medir e avaliar as respostas familiares frente ao câncer infantil e subsidiar intervenções específicas para preparar as famílias frente aos desafios encontrados na trajetória desta doença pediátrica (Nelson *et al*., 2006).

Nesse contexto, a pesquisa com a avaliação de famílias que possuem uma criança com tumor cerebral, realizada por Deatrick *et al.* (2006), ressaltou a importância de se conhecerem os estilos de manejo familiar no cotidiano para se proporem novas intervenções para famílias que vivenciam o câncer infantil; assim, os pesquisadores reforçaram, em seu estudo, a relevância do FMSF como guia de avaliação e importante ferramenta para a atuação na prática clínica.

O estudo “Aplicação Clínica do *Family Management Styles* para famílias de crianças com câncer”, de Ogle (2006), também serve para corroboraras pesquisas de Nelson *et al*. (2006) e Deatrick *et al*. (2006), reafirmando a evidência de que o FMSF encoraja a pensar em cada família como única, fornecendo um meio para organizar a prestação de cuidados de acordo com os estilos de manejo familiar – os quais modificam-se no decorrer do câncer infantil. Acrescenta-se, ainda, a importância da atuação dos enfermeiros e de outros profissionais de saúde na parceria junto às famílias para o alcance da flexibilidade dos cuidados no dia a dia da criança com câncer.

Este referencial foi utilizado também em avaliações nas quais a família esteja vivenciando uma etapa inicial de cuidados com o filho recém-nascido, inexistindo, neste caso, uma doença crônica, tendo sido comprovada a sua utilização para a

elaboração de intervenções específicas, como apontado no estudo de Bernaix *et al*. (2006), no qual se pesquisou o manejo de pais na experiência da lactação de recém-nascidos prematuros internados em unidade de terapia intensiva neonatal.

É válido ressaltar que Knafl *et al.* (2012) realizaram um estudo de revisão de literatura a respeito das implicações do modelo em pesquisas atuais para maior desenvolvimento deste referencial teórico. Concluíram que, para refletir a relevância mais ampla do FMSF, era preciso retirar a especificação de membros da família como filho, pais e irmãos e substituir por uma terminologia geral: da pessoa em condição de doença e de membros individuais da família; sendo assim, os atuais pesquisadores poderão optar pela sua utilização ou não de acordo com a amostra de seus estudos. As dimensões do modelo também foram revisadas e reescritas, modificando o termo doença por condição, exceto a dimensão mentalidade de manejo que não foi alterada.

A partir desta revisão, as autoras destacaram que a rede social da família, os cuidados de saúde, os profissionais envolvidos, os serviços de saúde onde estes profissionais se inserem e os recursos que a família possui são influências contextuais que contribuem para a facilidade ou para a dificuldade do manejo familiar; mesmo após a reflexão e a modificação realizadas em relação aos membros da família, as pesquisadoras não evidenciaram, neste estudo, a necessidade de incluir mais uma dimensão ao modelo.

Após os estudos de Knafl *et al*. (2007), Gallo *et. al.* (2008) e Knafl *et al.* (2012), a investigação de Rempel *et al*. (2012) veio colaborar com a utilização do modelo, pesquisando famílias de crianças com doença congênita após realização de procedimento cirúrgico; ainda no mesmo ano, uma pesquisa do tipo transversal, realizada na China, foi desenvolvida com o objetivo de determinar a aplicabilidade do FMSF para as famílias chinesas que possuíam uma criança em condição crônica. Os pesquisadores examinaram as relações entre as variáveis contextuais – o manejo familiar, a criança e o funcionamento familiar –, através de um modelo de equação estrutural conduzido em sete hospitais chineses no período de 2008 a 2011. Entre os resultados, o estudo reforçou que o modelo é aplicável para estas famílias e destacou a importância de intervenções direcionadas que norteiem os pais/cuidadores para o melhor manejo de suas famílias (Zhang *et al*., 2013).

Para Barakat (2012), um importante passo seria estender o uso do FMSF a novas populações, pois a apreensão de fatores contextuais, que determinam a

condição crônica nestas populações, permite traduzir o modelo teórico para abordagens clínicas que sejam mais eficazes de acordo com as suas especificidades.

Em populações adultas, há evidências na eficácia de avaliações e intervenções utilizando o FMSF, como apontam as pesquisas internacionais de Wiegand *et al*. (2008), Beeber e Zimmerman (2012) e Koplow *et al*. (2015) – e também com adolescentes (Wollenhaupt *et al.,* 2012).

O estudo de Beacham e Deatrick (2015) aponta para a importância de utilizar o modelo especificamente em crianças que vivenciam condições crônicas. Em seu estudo, escolares foram avaliados a partir de suas perspectivas sobre a definição de sua situação, o manejo e sua implicação no futuro na rotina familiar. Apreendeu-se que crianças desta faixa etária manejam a sua condição de maneira semelhante à dos seus pais e desenvolvem a sua própria rotina para lidar com a doença crônica. O trabalho sugere que novos estudos sejam realizados, comparando as perspectivas de filhos e pais para a melhor compreensão da influência do manejo familiar.

Os componentes e as dimensões do FMSF, conceituados por Knafl e Deatrick (1990 e 2003) e revisados por Knafl *et al.* (2012), estão sendo utilizados em pesquisas brasileiras desenvolvidas pelo grupo de pesquisa NIPPEL, da Escola de Enfermagem da USP, nas áreas de oncologia pediátrica, cuidados paliativos e transplante hepático pediátrico, respectivamente: Misko e Bousso (2007), Bousso *et al*. (2009 e 2012), Mendes-Castillo (2011, 2012, 2014a, 2014b e 2016). Esses trabalhos reforçam o uso do modelo como importante ferramenta para a compreensão do manejo das famílias em diferentes contextos da doença crônica pediátrica.

Os principais resultados destas pesquisas se iniciaram com o estudo de Misko e Bousso, em 2007, com o objetivo de compreender como a família da criança com câncer manejava a doença e suas intercorrências no domicílio e a decisão de levá-las ao serviço de emergência. Através de entrevistas realizadas com seis mães, por meio da história oral e da análise utilizando o FMSF, os resultados revelaram que a possibilidade de levar o filho com câncer ao serviço de emergência é uma ação que faz parte do cotidiano das famílias, sendo um recurso utilizado por elas para manejarem a situação, quando não há mais capacidade materna em controlar os sintomas no domicílio.

Em sua pesquisa de estudo de caso, Mendes-Castillo (2011) utilizou o modelo teórico do FMSF objetivando conhecer a experiência de manejo familiar no transplante hepático da criança. Participaram desta investigação quatro famílias de

crianças já transplantadas, que foram entrevistadas em profundidade. Os resultados revelaram que as famílias definiriam a condição de transplante como algo ameaçador e uma rotina exaustiva; os comportamentos de manejo, por conta desta definição, levaram a uma postura protetora da família em relação à criança ou, ainda, a família se adaptando ao transplante de acordo com as experiências vividas; as consequências percebidas, na experiência do transplante, revelam alterações no cotidiano familiar e sentimentos como o medo da rejeição do órgão transplantado e sobre o futuro da criança em assumir o autocuidado na fase adulta.

Ainda na mesma época, Ichikawa (2011), em seu estudo, realizou a adaptação cultural do *Family Management Measure* (FaMM) [derivado do modelo FMSF] para a língua portuguesa do Brasil, avaliando a consistência interna de seus itens em famílias de crianças portadoras de doenças crônica. A amostra com 72 famílias foi concluída e determinou a confiabilidade desta versão traduzida e adaptada à versão original.

Considerando os estilos de manejo familiar propostos por Knafl *et al*. (1996), Mendes-Castillo *et al.* (2012) desenvolveram um estudo descritivo com oito famílias de crianças que estavam vivenciando a experiência do transplante hepático, sendo consideradas, também, famílias que estavam aguardando pelo tratamento. Neste estudo, foram identificados cinco estilos de manejo familiar – família ajustada, família em adaptação, família lutando, família em conflito e família em espera – evidenciando que o modelo FMSF foi primordial na avaliação de famílias que vivenciam esta experiência.

Em 2012, Bousso *et al.* realizaram um estudo com 11 famílias, como objetivo de compreenderem como as famílias definiam e manejavam suas vidas tendo um filho adolescente em cuidados paliativos. O produto das entrevistas foi codificado dedutivamente, por meio dos principais componentes do FMSF e das oito dimensões que envolvem estes componentes. Os resultados apontaram vivências destas famílias e os problemas enfrentados por elas no manejo diário, quando se tem uma criança em cuidados paliativos. O modelo teórico foi visto neste estudo como um facilitador para o entendimento do contexto de multiplicidade de diversas famílias brasileiras, além de subsidiar a avaliação das relações familiares para propor intervenções necessárias e específicas.

Em outro trabalho, desenvolvido por Mendes-Castillo *et al.* (2014a), o FMSF foi utilizado como referencial teórico em um estudo de caso para avaliar o manejo

familiar do transplante hepático de uma adolescente. Frente às definições que a família tem acerca da adolescente, da doença e suas habilidades para o manejo, o comportamento da família é adaptado de acordo com as demandas do transplante no dia a dia de seus membros. Os pesquisadores concluíram que a identificação dos componentes e das dimensões do modelo FMSF ajuda os profissionais a entenderem melhor estas famílias, facilitando o planejamento de intervenções personalizadas.

Na investigação sobre o manejo familiar da criança transplantada com avós cuidadores, Mendes-Castillo *et al.* (2014b) utilizaram o FMSF para conhecer como era a experiência familiar de uma criança submetida ao transplante hepático quando os avós são cuidadores. Os resultados apontaram os conflitos existentes entre mães e avós nos cuidados à criança e, como consequências, o medo e as incertezas no cotidiano destas famílias; o trabalho também suscitou reflexões sobre a influência e o papel dos avós quando um dos netos tem uma doença grave. A utilização do FMSF, como guia de avaliação, permitiu o planejamento de intervenções para esta família.

Após revisar os trabalhos aqui apresentados, e estando inserida no grupo de pesquisa NIPPEL, deu-se a escolha pelo referencial teórico do FMSF para o desenvolvimento desta pesquisa, que foi baseado nos componentes e nas dimensões descritos no Quadro 1.

Quadro 1 - Componentes e Dimensões do *Family Management Style Framework*

Componentes Conceituais	Dimensões dos componentes
Definição da situação	Identidade da criança: Visão dos pais sobre a criança e o quanto estas expectativas focam a condição ou a normalidade e as capacidades ou as vulnerabilidades.
	Visão da condição: Crenças dos pais sobre a causa, a gravidade, o prognóstico e o curso da condição.
	Mentalidade de manejo: Visão dos pais sobre a facilidade e a dificuldade de obedecer ao regime de tratamento e suas habilidades para o manejo eficaz.
Comportamentos de manejo	Mutualidade parental: Crenças dos pais sobre o quanto eles têm perspectivas compartilhadas ou divergentes sobre a criança, a doença, suas filosofias sobre parentalidade e abordagens para o manejo da condição.
	Filosofia sobre parentalidade: Metas, prioridades e valores e crenças dos pais que direcionam a abordagem e as estratégias específicas para o manejo da condição.
	Abordagem de manejo: Avaliação dos pais com relação ao quanto que eles e seu filho têm desenvolvido uma rotina e estratégias relacionadas para o manejo da condição e sua incorporação dentro da vida cotidiana.
Consequências percebidas	Foco da família: Avaliação dos pais sobre a satisfação de como o manejo da condição tem sido incorporado dentro da vida familiar.
	Expectativas futuras: Avaliação dos pais sobre as implicações da condição para o seu filho e o futuro da sua família.

Fonte: Knafl *et al.* (2012), utilizado por Misko e Bousso (2007); Mendes-Castillo *et al*. (2012 e 2014a) e Ichikawa *et al*. (2014).

Diante do exposto, observa-se a importância de identificar os estilos de manejo familiar para a atuação específica e eficaz junto às famílias que experienciam o processo de doença. Percebe-se, também, uma lacuna na produção brasileira de estudos que abordem esses aspectos; logo, voltando-se para os questionamentos que suscitaram a escolha por esse eixo teórico, incide pensar que a doença falciforme, sendo crônica, produz um forte impacto no cotidiano das famílias que vivenciam essa realidade junto aos seus filhos, o que induziu a pergunta norteadora: *Como a família da criança com doença falciforme maneja os cuidados em seu cotidiano?*

Nesse contexto, justifica-se o uso deste referencial, que visa conhecer a experiência de manejo familiar da criança com DF, a fim de obter subsídios para ações de enfermagem que possam contribuir na qualidade de vida das crianças e de suas famílias.

3.3 O Estudo de Caso como Método de Pesquisa

Para conhecer a experiência do manejo familiar da criança com doença falciforme, optou-se pelo estudo de caso qualitativo como modalidade de pesquisa. O estudo de caso permite compreender fenômenos sociais complexos, buscando preservar as características dos acontecimentos da vida real (Yin, 2015).

A aplicabilidade dos estudos de caso é mais frequente nos campos das Ciências Sociais. Tanto nos Estados Unidos como no Brasil, o campo da Educação foi o que mais se apropriou dos estudos de caso. Na atualidade, é crescente seu uso em vários campos da saúde, dentre os quais a Enfermagem (Gil, 2009).

Entre as diversas definições sobre os estudos de caso, este trabalho seguiu a definição de Yin (2015) – autor que estruturou metodologicamente o desenho do estudo de caso:

> [...] o estudo de caso investiga um fenômeno contemporâneo em profundidade e em seu contexto de mundo real, especialmente quando os limites entre o fenômeno e o contexto puderem não ser claramente evidentes (p. 17).

É um método que se depara como uma situação tecnicamente distinta, porque pode agregar *múltiplas fontes de evidências*; ou seja, as descobertas do estudo de caso são desvendadas por mais de uma fonte de evidência. Estas fontes de evidências incluem: *documentação* (exemplos: cartas, memorandos, diários, documentos administrativos)*, registros em arquivos* (exemplos: arquivos de uso público como dados disponibilizados pelo governo), *entrevistas* (a fonte mais importante de informação para o estudo de caso, porque, normalmente, está direcionada a assuntos humanos ou ações comportamentais)*, observações diretas* (podem ser feitas observações diretas no trabalho de campo, por exemplo, quando as entrevistas estão sendo realizadas), *observação participante* (o pesquisador não é simplesmente um observador passivo) e *artefatos físicos* (por exemplo, um dispositivo tecnológico) (Yin, 2015).

As múltiplas fontes de evidências permitem a aquisição de variadas informações sobre o mesmo fenômeno; ou seja, linhas convergentes de investigação que, após coletadas, são trianguladas. Nesta fase, há a avaliação destas informações que, condizentes entre si, elucidam o caso, garantindo a sua validade.

Como escolha desta opção metodológica, a pesquisa foi conduzida seguindo as considerações propostas por Yin (2015): a) Questões do estudo, b) Unidade de

análise, c) Vinculação dos dados e d) Critérios para a interpretação dos achados, garantindo o rigor científico dos estudos de caso.

Quanto às *questões do estudo de caso*, estas foram elaboradas de acordo com os componentes e as dimensões do referencial FMSF, a partir de perguntas apropriadas para pesquisas de estudos de caso, "como" e "por que" – o que não impede o levantamento de outras questões durante a coleta de dados para elucidar os objetivos da investigação. Segundo o autor, *"quanto mais um estudo de caso contiver questões e proposições específicas, mais ele permanecerá dentro dos limites viáveis".*

Na definição do caso, o manejo familiar da criança com doença falciforme é a *unidade primária de análise*, porque foram entrevistados mais de um caso a respeito, tratando-se aqui de uma pesquisa de estudo de casos múltiplos.

A *vinculação dos dados* às proposições é notada durante a coleta de dados; nesta fase, foi possível perceber se as indagações da pesquisa estavam sendo respondidas. Esse processo exigiu a combinação ou a reunião com outros dados a serem explorados; ou seja, outras fontes de evidências, como documentos e observações diretas (Yin, 2015).

Os *critérios para interpretar os achados* foram realizados por meio da análise temática híbrida, conforme proposto por Fereday e Muir-Cochrane (2006), método que une uma abordagem dedutiva e indutiva, descrita no tópico tratamento dos dados.

3.4 Desenho de Pesquisa

3.4.1 Cenário do Estudo

Esta investigação foi realizada na região do centro-oeste mineiro, por meio da Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais (Hemominas), ligada à Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais; juntos, esses órgãos desenvolvem atividades nas áreas de hematologia e hemoterapia, prestação de serviços, assistência médica, ensino, pesquisa e desenvolvimento tecnológico (Fundação Hemominas, 2014).

Entre as unidades interligadas da Fundação Hemominas existem unidades em diferentes regiões do estado para atender a população. A unidade que permitiu a condução deste estudo foi o Hemonúcleo Regional de Divinópolis. Esta unidade iniciou suas atividades em 1995, via parceria entre o Hospital São João de Deus (Fundação

Geraldo Correa), a Secretaria Estadual de Saúde, a Fundação Hemominas e a Prefeitura Municipal. Na sede própria, inaugurada em 1 de julho de 2003, onde trabalham 77 servidores, são atendidos os candidatos à doação de sangue – na atualidade, média de 1.300 doadores/mês – e cadastrados os candidatos à doação de medula óssea – cerca de 160 cadastros/mês (Fundação Hemominas, 2014).

No ambulatório, são realizados atendimentos multidisciplinares aos portadores de hemoglobinopatias hereditárias e coagulopatias hereditárias, atendimento a clientes de toda a região, com solicitação de transfusões e sangrias terapêuticas, atendimento a hemofílicos para aplicação de fatores da coagulação. Além disso, é importante salientar que o Hemonúcleo Regional de Divinópolis (MG) atende toda a macrorregião do centro-oeste mineiro. Os pacientes são atendidos pelo Hemonúcleo, porém, há exames que são realizados somente pela Fundação Hemominas, sediada em Belo Horizonte (MG). Neste caso, os clientes são encaminhados – com direito ao transporte cedido pela Secretaria de Saúde do Município de Divinópolis (SEMUSA) para o deslocamento de aproximadamente 120 km.

As crianças com doença falciforme são avaliadas pelo hematologista do Hemonúcleo; inicialmente, a cada mês; em alguns casos, quando há alterações nos exames laboratoriais, estas avaliações ocorrem a cada três ou seis meses. As famílias recebem o apoio de profissionais das áreas de enfermagem, medicina, psicologia, nutrição e de assistência social, desde o diagnóstico.

As hemotransfusões, quando necessárias, são realizadas na unidade e, no caso de intercorrências advindas da doença, elas são encaminhadas para o hospital de referência do município.

Como o Hemonúcleo Regional de Divinópolis é um espaço limitado, em que todas as salas de atendimento estão ocupadas em todos os horários, a realização da coleta de dados ocorreu no domicílio das famílias cadastradas na unidade, dando aos participantes a alternativa de que os encontros pudessem ser realizados em outros locais de sua preferência – desde que sua privacidade fosse garantida.

3.4.2 Participantes do estudo

A amostra deste estudo foi constituída por famílias de crianças com DF cadastradas no Hemonúcleo Regional da Fundação Hemominas que atendiam os respectivos critérios de inclusão:

- Crianças com DF que tinham pais e avós como cuidadores principais na experiência de manejo.
- Crianças na faixa etária compreendida entre zero e 11 anos, 11 meses e 29 dias.
- Famílias que possuíam um ou mais filhos com DF.
- Famílias em diferentes estágios do ciclo de vida familiar.

3.4.3 Critérios de exclusão

As famílias de crianças com doença falciforme do Hemonúcleo Regional de Divinópolis sem endereço e/ou telefones atualizados no cadastro foram excluídas, porque a ausência desses dados impossibilitou o contato para o convite em participar da pesquisa.

3.5 Abordagem dos Participantes

O acesso às famílias deu-se por meio de um cadastro fornecido pelo Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas que continha a descrição dos pacientes por nome, afiliação, data de nascimento, endereço, telefone e tipo de hemoglobinopatia. As famílias que possuíam crianças com DF e que atendiam os critérios de inclusão foram identificadas.

Primeiramente, convidamos para o estudo famílias que residiam em Divinópolis, onde localiza-se a unidade da Fundação Hemominas e onde concentram-se quantitativamente famílias que possuem crianças com a doença.

Em seguida, famílias de municípios da macrorregião do centro-oeste mineiro foram também convidadas; porém, encontramos poucas famílias que atendiam aos critérios de seleção.

O contato inicial com as famílias selecionadas foi por meio telefônico; quem atendia o telefonema recebia explicações básicas sobre o estudo e o convite para

participar. Após explicações da pesquisadora sobre os objetivos do estudo e os procedimentos de coleta, solicitava-se que o convite fosse estendido aos demais membros da família. Neste instante, agendávamos, conforme disponibilidade, o dia, o horário e o melhor local para o primeiro encontro, mediante o compromisso de a pesquisadora telefonar antecipadamente antes das entrevistas, a fim de confirmar o encontro e quais membros da família iriam participar da pesquisa. Os encontros seguintes eram agendados com cada família participante assim que terminava a primeira entrevista.

Após a realização da primeira entrevista, procuramos agendar a segunda entrevista de modo que o período entre a primeira e a segunda não se estendesse por mais que três meses, a fim de evitar a ansiedade e o desinteresse dos participantes pelo estudo. Ao concluir esta etapa, iniciamos as transcrições. A cada família que terminávamos, novo contato era realizado para o agendamento da terceira entrevista, o tempo entre a segunda e a terceira entrevistas teve intervalo de um a sete meses, justificado pela disponibilidade entre as pesquisadoras e os participantes.

Em apenas um caso, houve intervalo maior entre a segunda e a terceira entrevistas; pois esta família havia sido abordada em 2014, época em que esta pesquisa era vinculada a um projeto maior; posteriormente, em maio de 2015, o atual subprojeto foi desmembrado para atender à Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP), que determina a análise de cada projeto/subprojeto de forma separada e independente.

Para não excluir os dados coletados – e para não perder a oportunidade de avaliar o desfecho deste caso, que foi o único que evoluiu para o TCTH –, consideramos estes dados como notas de campo e realizamos a terceira entrevista após nova aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP); mesmo com a aprovação desta pesquisa em setembro de 2015, aguardamos o retorno da família para a cidade de origem, já que, devido ao transplante, a família estava residindo em outro estado. Quando a mãe e o filho retornaram, conforme sua disponibilidade, a família nos recebeu em março de 2016 em sua residência.

Nesta ocasião, achamos oportuno aplicar o instrumento de avaliação do FMSF na vigência do pós-transplante, a fim de compreendermos a experiência de manejo do TCTH após a vivência da DF.

No total, foram convidadas para o estudo 10 famílias que atendiam os critérios de seleção; destas, duas recusaram-se a participar.

Na primeira recusa, a mãe alegou que a criança já estava com sete anos de idade e que nunca tinha apresentado nenhum sintoma da doença; por isso, não gostaria de participar da pesquisa. A segunda família que recusou, inicialmente, havia aceitado o convite e tinha dois filhos com DF. Por duas vezes, a mãe entrou em contato com a pesquisadora e reagendou o primeiro encontro. No terceiro contato, houve desistência, alegando não ter disponibilidade para participar.

Desse modo, participaram do estudo oito famílias de crianças com DF. Sendo entrevistados 12 membros familiares, conforme distribuição: oito mães, três pais e uma avó materna.

Em relação às crianças com DF, cinco eram do sexo masculino e cinco do sexo feminino, todas tinham irmãos, com exceção de uma criança, que é filha única. Em dois casos, as famílias tinham mais de um filho com a doença.

Os dados foram coletados, em sua maior parte, no domicílio das famílias; apenas duas famílias tiveram necessidade e interesse por outros locais, sendo que, para uma família, o primeiro encontro ocorreu na recepção da unidade do Hemonúcleo Regional da Fundação Hemominas e o segundo encontro no local de trabalho da família, onde o casal possui um estabelecimento. A outra família agendou o segundo encontro também em seu local de trabalho, em horário após o seu expediente. Em todas as entrevistas, procurou-se um espaço privativo, para que fosse garantida a privacidade dos entrevistados.

As famílias que participaram do estudo foram identificadas por números, seguidos das letras iniciais dos nomes das crianças, com o intuito de preservar as suas identidades, conforme descrito:

Família 1 - criança V

Família 2 - criança E

Família 3 -crianças J.O e L.O

Família 4 -criança L

Família 5 - criança G

Família 6 -gêmeos J1 e J2

Família 7 - criança P

Família 8 - criança N

Foram realizadas, no total, 24 entrevistas, sendo conduzidas 17 entrevistas individuais, quatro entrevistas com dois casais, três entrevistas com mais um membro familiar presente. Em cinco famílias, as entrevistas foram realizadas somente com as mães das crianças, conforme Quadro 2.

Quadro 2 - Caracterização das entrevistas

Família/Criança	Membros Entrevistados	Entrevistas Individuais	Entrevistas com os pais (casal)	Entrevistas com os pais e avó
Família de N	Mãe	3	0	0
Família de P	Mãe	3	0	0
Família de V	Mãe/Pai/Avó Materna	0	0	3
Família de L	Mãe/Pai	0	3	0
Família de J1 e J2	Mãe	3	0	0
Família de E	Mãe	3	0	0
Família de J.O e L.O	Mãe	3	0	0
Família de G	Mãe e Pai	2	1	0
TOTAL		17	4	3

A caracterização das crianças está representada no Quadro 3, de acordo com: a inicial de seu nome e a idade em anos; a série escolar; o ano; as idades na primeira e na última crise da DF; o número de hospitalizações; e o tempo em que a criança está assintomática, considerando os dados do ano da coleta.

Quadro 3 - Caracterização das crianças, famílias e tempo de manejo

Nome da criança	Idade em anos	Irmãos		Mês e ano do diagnóstico	Tipo de DF	Tempo de manejo em anos e meses até a última entrevista	Estágios do ciclo de vida familiar*
		Nº	Idade				
V	7a	0	-	Jan/2009	HbSS	7a e 2m	Família com filho pequeno
E	4a	1	7	Nov/2011	HbSC	4a e 6m	Família com filho pequeno
J.O	6a	1	1	Fev/2010	HbSS	6a e 5m	Família com filhos pequenos
L.O	1a	1	6	Jun/2015	HbSS	1a e 1m	
L	11a	1	9	Set/2004	HbSS	11a e 6m	Família com filho pequeno/Família com filho adolescente
G	7a	5	10 11 13 14 18	Ago/2008	HbSS	7a e 11m	Família com filho pequeno/Família com filho adolescente
J1 e J2 (Gemelares)	11a	3	26 28 30	Mar/2005	HbSC	11a e 2m	Família com filhos adolescentes
P	11a	3	24 27 28	Jan/2004	HbSS	11a e 8m	Família com filho adolescente/Família com filhos saindo de casa
N	11a	2	15 17	Dez/2004	HbSS	10a e 7m até o transplante de células tronco hematopoiéticas	Família com filhos adolescentes

*Classificação de estágios do ciclo de vida familiar segundo Carter e McGoldrick (2001)
DF = Doença falciforme; a = ano; m = mês

Das famílias selecionadas, sete residem no município de Divinópolis (MG), uma no município de Carmo da Mata (MG) e uma é residente em Oliveira (MG).

As famílias das crianças V, E, L, P e G foram convidadas aleatoriamente, de acordo com o cadastro fornecido pelo Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas.

A família 8, da criança N, foi escolhida porque obteve-se a informação, com a enfermeira e a assistente social do Hemonúcleo, que esta criança era, dentre as cadastradas, aquela que mais apresentava sintomas e complicações da DF.

A família 6, das crianças J1 e J2, chamou-nos a atenção porque tratavam-se de gêmeos com DF. A família 3, das crianças J.O e L.O, foi convidada porque tratava-se de irmãs com a mesma doença, sendo, a mais nova, menor de um ano.

As famílias participantes estão apresentadas com a inicial do nome da criança, a idade em anos, o número de irmãos, o mês e o ano do diagnóstico da DF, o tipo de DF, o tempo de manejo e o estágio do ciclo de vida familiar, conforme a caracterização representada no Quadro 4.

Quadro 4 - Caracterização das crianças em relação as intercorrências com a DF

Nome da Criança e Idade em anos	Ano Escolar	Primeira crise		Última crise		Nº de hospitalizações	Tempo em que a criança está assintomática até a última entrevista
		Ano	Idade	Ano	Idade		
V (7a)	2º ano do ensino fundamental I	2012	3a e 5m	2014	5a e 1m	2 internações	2a e 1m
E (4a)	1º período do ensino infantil	2015	3a e 10m	2015	3a e 10m	2 internações	9m
J.O (irmã de L.O) (6a)	1º ano do ensino fundamental I	2014	4a e 6m	2014	4a e 6m	1 internação	1a e 11m
L.O (1a)	Não escolar	2016	9m e 27d	2016	11m	1 internação	3m
L (11a)	6º ano do ensino fundamental II	2005	6m	2015	10 a e 10m	Aproximadamente 20 internações	9m
G (7a)	2º ano do ensino fundamental I	2010	2a	2014	6a e 3m	2 internações	1a e 8m
J1 (Gemelar) (11a)	6º ano do ensino fundamental II	2005	10m	2015	10a e 6m	Aproximadamente 20 internações	8m
J2 (Gemelar) (11a)	6º ano do ensino fundamental	2009	4a e 7m	2013	8a e 7m	9 internações	2a e 7m
P (11a)	7º ano do ensino fundamental II	2006	2a e 5m	2014	10a	5 internações	2a
N (11a)	Interrompeu o estudo no 5º ano do ensino fundamental I em decorrência do TCTH	2005	6m	2013	9a	Aproximadamente 18 internações	2a, na sequência realizou o TCTH

TCTH: transplante de células tronco hematopoiéticas; a = ano; m = mês; d = dia

Realizadas as análises das entrevistas e verificando-se que estas respondiam os objetivos do estudo, foi interrompida a busca por novas famílias e novos dados, pois chegou-se a uma diversidade de casos, com diferentes tempos de manejo familiar da criança com DF, bem como com fases distintas do ciclo familiar. Além disso, os dados não geravam novas informações a respeito do fenômeno. Vale registrar que, nesta pesquisa de estudo de caso, a modalidade de abordagem qualitativa *não é representada por uma amostragem: sua meta é desenvolver uma análise generalizante* (Yin, 2015).

3.6 Estratégias de Coleta de Dados

As estratégias utilizadas na coleta de dados foram o genograma, o ecomapa, a entrevista semiestruturada, a análise de documentos e a observação direta (Apêndice A).

Os genogramas auxiliam as enfermeiras a atuarem com as famílias, porque permitem graficamente representar a estrutura familiar interna, ou seja, a árvore da família. É um instrumento ideal para o primeiro encontro com a família; à medida que vai sendo construído, ele revela a dinâmica familiar e as relações entre seus membros (Wright e Leahey, 2012).

Os ecomapas permitem traçar um diagrama das relações entre a família e a comunidade, demonstrando visualmente o funcionamento familiar (Nascimento *et al*., 2005; Wright e Leahey, 2012); essa ferramenta auxilia no processo de aquisição de detalhes antes das subsequentes etapas de coleta.

Após a construção dos diagramas, o próximo passo foi a realização das entrevistas, cuja técnica é a mais utilizada em estudos de caso, certamente porque permite a obtenção dos dados em profundidade; assim, é possível apreender o que as pessoas sabem, creem, esperam, sentem, desejam, fizeram ou irão fazer acerca de determinado assunto (Gil, 2009). A entrevista é uma técnica facilitadora para *apreender* e *compreender internamente os dilemas* e as questões enfrentadas pelos sujeitos (Poupart, 2008). Segundo Yin (2015), *as entrevistas são uma fonte essencial de evidência do estudo de caso.* Assim, as entrevistas, associadas com o genograma e o ecomapa, permitiram conhecer os manejos de cada família frente à doença falciforme de sua criança.

Como o acesso ao prontuário das crianças não foi permitido pela Fundação Hemominas, optou-se pela análise de outros documentos que ficam com as famílias, como exames, sumários de alta hospitalar e prescrições médicas – que fazem parte da rotina de acompanhamento destas crianças. Yin (2015) ressalta que a há uma *variedade de documentos*, como cartas, diários, relatórios, recortes de notícias e anotações, que pode colaborar e *aumentar a evidência de outras fontes* escolhidas.

No caso da observação direta, salienta-se que esta fonte de evidência faz parte da pesquisa de estudo de caso, podendo ser utilizada formalmente através de um protocolo específico, direcionando o que observar. Por outro lado, há a observação informal; ou seja, as observações podem ocorrer no momento do trabalho de campo. Neste estudo, a observação direta foi executada em todas as etapas das entrevistas, visto que, durante a sua ocorrência, é possível notar as condições do ambiente e os comportamentos dos participantes (Yin, 2015).

3.6.1 Procedimentos de Coleta de Dados

A pesquisa foi conduzida conforme as etapas:

Primeira Etapa

As famílias que possuíam crianças com DF foram identificadas através do cadastro fornecido pelo Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas. Em seguida, foi realizado o contato telefônico com estas famílias, agendando o primeiro encontro no domicílio ou em outro local de sua preferência.

Segunda Etapa

O primeiro encontro foi realizado após concordância e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Anexo A) pelo entrevistado; na sequência, foi iniciada a coleta de dados, por meio do genograma e do ecomapa familiar. Logo após essa construção, a pergunta norteadora "*Conte para mim como tem sido o dia a dia da família desde que a criança foi diagnosticada com a doença falciforme*" foi feita a cada família participante.

Nesta questão disparadora, a pesquisadora deixou que os participantes falassem livremente sobre a trajetória da família desde a descoberta da doença, interrompendo as falas somente quando algo não havia sido compreendido.

Esta pergunta inicial permitiu conhecer, de forma parcial, a trajetória das famílias no manejo da criança com doença falciforme. A duração média desta etapa foi de uma hora.

Terceira Etapa

No segundo encontro, as entrevistas foram conduzidas segundo o referencial teórico FMSF, buscando compreender os componentes: como a família define a sua situação, a identificação dos comportamentos de manejo e as consequências percebidas frente ao cuidado diário da criança com DF. Mesmo utilizando as perguntas baseadas nas dimensões do modelo do FMSF, quando necessário, outras perguntas foram direcionadas para melhor compreensão de cada estudo de caso (Apêndice A).

Nos momentos em que o participante se dispersava, a pesquisadora retomava as questões que envolviam os componentes e as dimensões do modelo teórico, a fim de instigar o aprofundamento de alguma questão referente ao manejo familiar da criança com DF.

Todas as entrevistas foram gravadas em áudio, sendo transcritas na íntegra após a sua realização, para evitar a perda de dados significativos. A duração média desta etapa foi de uma hora.

A sinopse das entrevistas e dos contatos telefônicos está representada no Quadro 5, de acordo com a inicial do nome da criança, os membros entrevistados, o número de entrevistas, o momento do manejo familiar em que ocorreram as entrevistas, a duração de cada entrevista, o mês/ano e o número de ligações telefônicas efetuadas para cada família.

Quadro 5 - Sinopse das entrevistas e contatos telefônicos com as famílias

Nome da Criança	Membros Entrevistados	Nº de Entrevistas	Momento em que ocorreram as entrevistas*	Duração de cada entrevista	Contatos telefônicos	
					Mês/Ano	Nº
V	Mãe/Pai e Avó Materna	3	- E1:Um ano e meio após o início das hemotransfusões a cada 21 dias. - E2 e E3: período assintomático, mantendo as hemotransfusões	- E1: 50 min - E2: 46 min e 15 sg - E3: 1 h	Set/2015 Nov/2015 Mar/2016 Jun/16	2 1 2 2
E	Mãe	3	- E1: Cinco meses após hospitalização por mialgia e dores abdominais - E2 e E3: período assintomático	- E1: 50 min - E2: 1 h e 10 m e 13 s - E3: 1 h	Set/2015 Fev/1206 Jun/2016	2 2 2
J.O e L.O	Mãe	3	- J.O: E1:Um ano e sete meses após crise de sequestro esplênico. - E2 e E3: período assintomático - L.O: E1: Uma semana após hospitalização por IVAS e baixa de hemoglobina. - E2 e E3: período assintomático.	- E1: 55 min - E2: 1 h e 7 m e 30 s - E3: Por telefone: 20 min	Fev/2016 Mar/2016 Jun/2016 Jul/2016	2 1 2 1
L	Pai e Mãe	3	- E1: Três meses após hospitalização por dor torácica intensa - E2 e E3: período assintomático	- E1: 46 min - E2: 1 h e 1 min - E3: 40 min	Set/2015 Out/2015 Mar/2016	3 1 2
G	Mãe e Pai	3	- E1: Um ano e 4 meses após Síndrome Torácica Aguda. - E2 e E3: período assintomático	- E1: 56 min - E2: 1 h e 10 min - E3: Por telefone: 25 min	Mar/2016 Abr/2016 Jun/2016 Jul/2016	2 1 1 1
J1 e J2	Mãe	3	- J1: E1: um mês após crise álgica "Síndrome mão e pé". - E2 e E3: período assintomático - J2: E1: Dois anos após esplenectomia e colecistectomia - E2 e E3: período assintomático	- E1: 1 h e 30 min - E2: 1 h e 10 min - E3: 1 h e 35 min	Set/2015 Abr/2016	3 4
P	Mãe	3	- E1: Após um ano de hospitalização - E2 e E3: período assintomático	- E1: 1 h e 12 min - E2: 45 min - E3: 1 h	Set/2015 Mar/2016	3 2
N	Mãe	3	- E1: Um ano após crise álgica "Síndrome mão e pé" - E2:Aguardando o resultado do teste de compatibilidade da irmã para possível TCTH - E3: Após o TCTH	- E1: 1 h e 15 min - E2: 45 min - E3: 48 min e 23 s	Set/2014 Nov/2014 Abr/2015 Ago/2015 Set/2015 Nov/2015 Fev/2016	3 1 1 1 1 1 1

E1 = entrevista 1; E2 = entrevista 2; E3 = entrevista 3; TCTH: transplante de células tronco hematopoiéticas; IVAS: infecção de vias áreas superiores

Quarta etapa

Nesta etapa, foi realizada a validação das informações obtidas, quando a pesquisadora esclareceu, junto às famílias, questões que não foram respondidas ou que não ficaram claras no decorrer das entrevistas já realizadas. A duração média foi 52 minutos.

Das oito famílias participantes, seis foram validadas pessoalmente pela pesquisadora; em dois casos, o fechamento foi realizado por telefone, já que, nesta modalidade de pesquisa, é possível utilizá-lo como forma de investigação, garantindo que o estudo de caso seja *válido* e de *alta qualidade* (Yin, 2015). Esta

decisão metodológica foi tomada porque estava difícil o encontro pessoal com as famílias e, como se tratavam de esclarecimento de dúvidas e certificação das informações, foi considerado que esta estratégia alcançaria os objetivos desta etapa. Desse modo, durante a conversa, foram realizadas anotações pertinentes que concluíssem o caso. O período de coleta ficou compreendido entre os meses de setembro de 2015 e julho de 2016.

A coleta dos dados documentais ocorreu desde o início da segunda etapa, quando foram solicitados os exames, os relatórios de alta hospitalar e outros documentos relacionados ao tratamento da criança. A evidência observacional foi utilizada em todas as entrevistas, sendo relatada como notas da observação direta, como descrito a seguir.

3.6.2 Relatos da observação direta no campo

Na ocasião do primeiro contato, conversei com a mãe da criança se ela gostaria que a menina ficasse em casa, ou em outro local; ela comentou que deixaria a criança na casa dos avós paternos, o que não ocorreu. Na ocorrência das duas entrevistas, a criança permaneceu em seu quarto brincando e só esteve na sala da residência quando eu havia terminado; em poucos momentos ela abriu a porta de seu quarto e, quando o fazia, apenas perguntava se já estava acabando a conversa. Os pais pediam que ela voltasse e, obediente, ela fechava a porta. Percebi que, em todos os momentos da entrevista, havia uma preocupação da família para que a criança não escutasse o teor da conversa, tanto que, em vários momentos, a avó participava da entrevista e ia para o quarto ficar um tempo com a neta e depois retornava para sala. Quando eu indaguei para o pais sobre como eles tinham informado a minha visita para a criança, eles me responderam que ela não sabia sobre a doença, e disseram a ela que eu era a pessoa responsável do Hemominas que veio saber sobre as suas hemotransfusões (Nota da observação direta, família 1 de V, 17/9/2015 e 28/9/2015).

Ao terminar a entrevista, a criança chega da escola acompanhada por seu tio, ele estava muito ativo, me olhava, mas não perguntava quem eu era. Aos poucos, fui me aproximando dele e a interação foi positiva, fiquei um tempo na residência conversando com a mãe, a qual me relatou a sua preocupação com o comportamento de E. Durante este período, observei a criança, de fato é uma criança bastante ativa,

desafia o tempo todo a mãe, mas apresenta um comportamento compatível com a sua faixa etária. Notei o quanto ele se cansava facilmente em decorrência da doença falciforme e o quanto ficava com os lábios pálidos aos pequenos esforços como subir e descer de uma poltrona (Nota da observação direta, família 2 de E, 23/6/2016).

Ao término da primeira entrevista, fui convidada pela mãe a conhecer a criança mais nova que estava sob os cuidados da avó materna na casa ao lado. Foi um momento interessante, porque acabei conhecendo não somente a avó, como também os avós paternos que chegaram para visitá-los, além de dois tios das crianças que também lá se encontravam. Percebi o quanto a família era unida em torno das crianças, e o apoio que davam para mãe delas, a mutualidade e reciprocidade de todos que estavam ali foram muito transparentes (Nota da observação direta, família 3 das irmãs J.O e L.O, 12/3/2016).

No dia da primeira entrevista, apenas o pai iria participar porque a mãe estaria trabalhando, mas neste dia a mãe deixou de trabalhar porque a criança havia batido com a cabeça ao brincar com um colega, logo, ela havia levado o filho no médico e decidiu ficar em casa para ajudar o marido a olhar o filho (Nota da observação direta, família 4 de L, 18/9/2015).

A mãe me pede para conversar com a criança sobre a importância de uma dieta saudável, já que se preocupa com o seu sistema imunológico em detrimento à doença falciforme. Desse modo, quando terminei a segunda entrevista, conversei com a criança a respeito, ela prestou muita atenção e, ao final da conversa, sorriu demonstrando concordar com as minhas orientações (Nota da observação direta, família 4 de L, 30/9/2016).

A mãe juntamente com a filha são as primeiras a chegar na unidade; ficamos cerca de 50 minutos completamente sozinhas, porque era muito cedo, antes das oito horas da manhã. G brincava ao longe, estava feliz! Perguntei a mãe se ela não achava ruim acordar tão cedo para vir à consulta em outra cidade para fazer o tratamento; a mãe disse que a criança adorava vir na Fundação Hemominas e que este problema ela não tinha, além disso, ela narra que se sentem muito satisfeitos com o atendimento e que isso motiva o tratamento, porque antes já haviam tentado em outro hemocentro, mas tanto a criança como a mãe não gostaram do atendimento – acharam os profissionais insensíveis e pouco esclarecedores (Nota da observação direta, família 5 de G, 31/3/2016).

Sempre encontrei L.H., 46 a (mãe das crianças), calma, mas neste dia a encontrei ansiosa, embora ela deixasse transparecer que tudo estava bem, achei

estranho o seu comportamento, ela estava fumando um cigarro atrás do outro e, notando isso, perguntei se ela queria me dizer algo mais, imediatamente ela não hesitou e respondeu que estava muito preocupada, pois a casa onde estavam morando era da prefeitura e agora havia terminado este benefício. Sendo assim, ela estava custeando sozinha o aluguel desta nova casa apenas com o auxílio doença de seu filho, e com os trabalhos de diarista, somando-se a esta questão, ela me revela que havia rompido o relacionamento com o companheiro que a ajudava muito (Nota da observação direta, família 6 dos gêmeos, 5/4/2016).

Ao chegar na residência da família para a entrevista, perguntei onde estava a criança, e a mãe responde que ele estava brincando com amigos na rua, “soltando pipa”, e comenta que ele brinca, mas com moderação, por causa da doença, já que se cansa facilmente, além disso, ela (mãe) demonstra muita preocupação por ele ter histórico de bronquite, por isso, determina o tempo para esta diversão (Nota da observação direta, família 7 de P, 28/9/2015).

Na última entrevista para o fechamento do caso, a criança estava em casa e, durante todo o tempo, ficou assistindo TV em outro cômodo da casa; porém, durante três vezes, chamou pela mãe, pois queria brincar com um colega. A irmã doadora ligou para um deles, que após 30 minutos apareceu. O menino veio às pressas, usando a sua própria máscara de proteção e a outra na mão para oferecer ao colega. A mãe pergunta ao colega do garoto, “você já tomou banho?”, o menino afirma que sim! “Então você pode brincar de videogame com o meu filho, mas não esqueça de passar álcool nas mãos antes” (Nota da observação direta, família 8 de N, 2/3/2016).

3.7 Tratamento e Análise dos Dados

O processo de análise dos dados foi norteado pelo modelo híbrido de análise temática proposto por Fereday e Muir-Cochrane (2006). Neste processo, há a busca por temas que sejam mais importantes para a descrição do fenômeno. A identificação dos temas ocorre através da leitura e da releitura cuidadosa dos dados que irão tornar-se as categorias para análise (Fereday e Muir-Cochrane, 2006).

Dentre as diferentes abordagens de análise temática, o modelo híbrido, descrito pelos autores citados, utiliza a dedução a partir de códigos predeterminados, propostos por Crabtree e Miller (1999), e a abordagem indutiva, baseada nos dados (Boyatzis, 1998).

Para o desenvolvimento deste tipo de análise, deve-se construir um modelo de códigos; ou seja, um *template* que permita organizar o texto para interpretações posteriores, sendo construído antes do início da análise dos dados.

O *template* pode ser construído após a leitura e a releitura dos dados a serem analisados, como também pode ser baseado em um referencial teórico. Neste caso, na presente investigação, o *template* foi desenvolvido por meio do referencial teórico do FMSF (Knafl *et al.*, 2012), onde houve a síntese dos dados brutos, a codificação dos dados e a definição de temas iniciais, organizados a partir de elementos do texto que possuíam fragmentos importantes e similares, decorrentes das respostas às perguntas das entrevistas.

Na fase analítica, foi realizada a codificação do texto, combinando os códigos do *template* e os códigos indutivos gerados pelas transcrições iniciais. Por conseguinte, houve a conexão dos códigos e a identificação dos temas potenciais (Crabtree e Miller,1999).

Na etapa final, se agruparam os temas surgidos inicialmente. Nesta fase, recomenda-se que as etapas anteriores sejam novamente examinadas com rigor, para que os temas agrupados representem realmente a análise inicial dos dados e os códigos a que foram designados – o que caracteriza a fase de confirmação (Crabtree e Miller,1999).

Durante a fase analítica, há uma intensa interação entre texto, códigos e temas antes que a análise prossiga para a fase interpretativa.

A análise temática é um processo interativo e reflexivo, quando a coleta e a análise são realizadas simultaneamente, a fim de garantir a interatividade do processo qualitativo de análise dos dados – o que caracteriza a confiança e o rigor no método de pesquisa (Fereday e Muir-Cochare, 2006).

3.8 Princípios Éticos

O estudo foi fundamentado na Resolução 466/2012, do CNS, que envolve pesquisas com seres humanos; respeitando-se o anonimato dos participantes, o sigilo e a confidencialidade (Brasil, 2012b). A pesquisa teve início após a aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo, conforme parecer (1.122.830), emitido em 26 de junho de 2015, e pela

aprovação da instituição coparticipante, Fundação Hemominas, conforme parecer (1.214.102), emitido em 3 de setembro de 2015 (Anexo B).

Os princípios éticos foram respeitados em todas as fases do estudo, o que, segundo Mazorra (2009), são "*fundamentais para a condução de uma pesquisa com ética"*, atentando-se para:

Autonomia: participação voluntária das famílias através do consentimento livre e esclarecido.

Beneficência: apontamento dos benefícios da pesquisa para às famílias de crianças com DF e apresentação de riscos e danos mínimos aos participantes.

Não maleficência: apontamentos de danos e riscos evitáveis.

Justiça e equidade: apontamento sobre a relevância do estudo à comunidade e a inexistência de retorno financeiro para o pesquisador e os participantes.

Fidelidade: agendamentos dos encontros com pontualidade, assiduidade e respeito do pesquisador para com os participantes.

Veracidade: todas as informações fornecidas foram validadas pela pesquisadora junto às famílias participantes.

Para resguardar os participantes do estudo, alguns cuidados foram tomados seguindo a condução realizada no estudo de Mazorra (2009).

3.8.1 Recrutamento dos participantes

A pesquisadora orientou o entrevistado que sua participação era voluntária e que, em caso de desistência do participante em umas das fases, não haveria qualquer prejuízo para ele e sua família, principalmente relacionado ao atendimento da criança na unidade da Fundação Hemominas.

Não há conflitos de interesses pessoais entre participantes e instituições envolvidas (Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo e Fundação Hemominas). Os participantes do estudo não são pessoas do convívio pessoal e profissional das pesquisadoras.

3.8.2 Direito dos participantes

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido foi entregue aos participantes após explicações sobre o estudo, seus objetivos, método, benefícios e previsão de riscos. Em todos os casos, o direito foi resguardado, caso a família decidisse não continuar participando.

Para todas as famílias, foi dado o direito de desistir em participar em qualquer fase do estudo.

3.8.3 Cuidados com os participantes

Os valores culturais, éticos, sociais, morais e religiosos das famílias foram respeitados.

A identidade de todos os membros familiares foi preservada nas fases da pesquisa, os nomes originais não foram mencionados, apenas as suas iniciais. As famílias foram informadas verbalmente e pelo TCLE que os nomes originais constariam apenas no TCLE, nas gravações e nas transcrições, dados que permanecerão sigilosamente guardados com a pesquisadora principal por período de cinco anos.

3.9 Relevância da Pesquisa

Esta pesquisa possui relevância social e caráter sócio-humanitário, tendo em vista que a DF é um problema de saúde pública e que sua cronicidade deixa crianças e famílias cada vez mais vulneráveis à baixa qualidade de vida. Considerando que toda pesquisa apresenta como objetivo a sua divulgação, este trabalho produziu resultados que serão compartilhados em eventos nacionais e internacionais.

4 RESULTADOS

O saber a gente aprende com os mestres e livros. A sabedoria se aprende é com a vida e com os humildes".

Cora Coralina

Os dados coletados foram apoiados por mais de uma fonte de evidências, como descrito no método. Após a coleta dos dados, houve a convergência de evidências, ou seja, a triangulação dos dados, na qual todas as fontes de evidências são analisadas e comparadas ao mesmo tempo, a fim de verificar a validade do constructo do estudo de caso (Yin, 2015).

Quando há divergências das informações obtidas, o pesquisador entra em contato novamente com os participantes para clarificar as informações e, desta maneira, há a garantia de convergência e veracidade dos dados.

Os estudos de caso estão apresentados na seguinte ordem:

Contato inicial e entrevistas: descrição sucinta sobre o primeiro contato com a família e o desenvolvimento das entrevistas.

Apresentação da família: apresentação dos membros, inter-relações e classificação do estágio de vida familiar segundo Carter e McGoldrick (2001).

Trajetória da doença: descrição pormenorizada da doença desde a descoberta, os seus desdobramentos e o seu percurso na história de vida da família.

Experiência de manejo: a análise de cada caso foi descrita de acordo com a experiência de manejo familiar. A partir dos dados, foi realizada uma análise indutiva; em seguida, guiando-se pelo modelo teórico do FMSF, foi realizada a análise dedutiva a partir dos seus componentes conceituais.

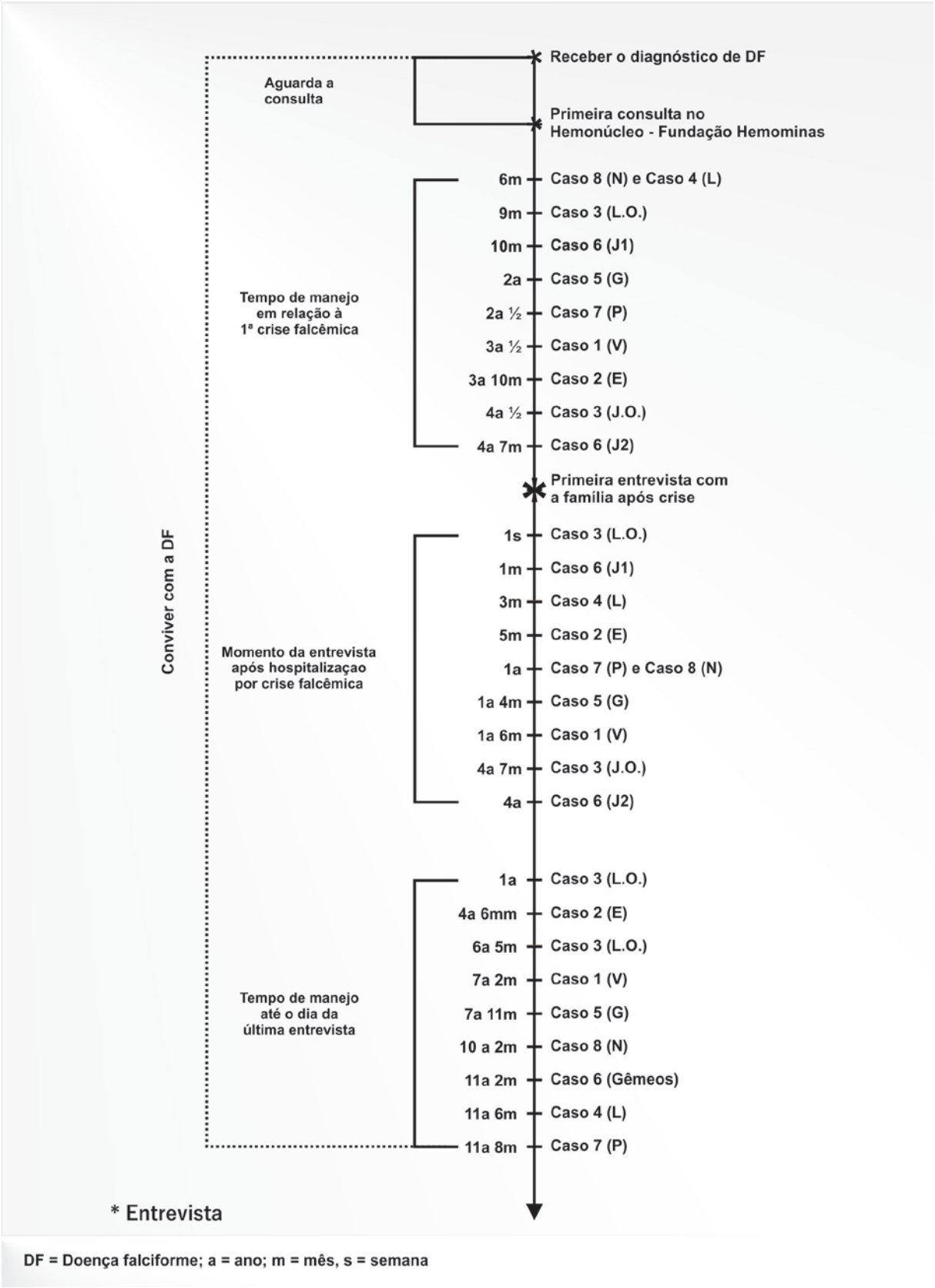


Figura 2 - Linha do tempo integral

Caso 1 - Família da criança V

Contato inicial e entrevistas

No primeiro telefonema para esta família, falamos com a mãe da criança que, após explicações e esclarecimentos sobre os objetivos da pesquisa, aceitou participar do estudo. Ao confirmar a primeira entrevista, a mãe comunicou que o pai e a avó materna da criança também participariam, porque, segundo ela, todos estavam envolvidos diretamente no cuidado diário da criança e no manejo da doença.

A primeira entrevista ocorreu um ano e nove meses após hospitalização por acidente vascular encefálico; e após um ano e cinco meses do início das hemotransfusões a cada 21 dias.

As três entrevistas ocorreram no domicílio da família; os entrevistados estiveram presentes em todos os encontros.

Apresentação da família

Esta família é classificada por um estágio do ciclo de vida familiar composto por filho pequeno.

V., sete anos, nasceu em Divinópolis (MG); é filha única de J., 30 (mãe), e I, 29 (pai). Os pais da criança são casados e seguem a religião católica. Por parte de pai, a criança tem um tio e, do lado materno, duas tias, sendo uma delas portadora do traço falciforme.

Seus avós maternos, M., 53 (avó), e L., 52 (avô), são divorciados desde 1989. A família mantém vínculo forte com M. (avó) e nenhum vínculo com L. (avô) após a separação do casal. Os avós paternos, M., 63 (avó), e V., 61 (avô), mantêm forte vínculo com a família de V., estando sempre presentes. O pai de V. trabalha como vigilante e a mãe trabalha como auxiliar administrativa.

Toda a família reside em Divinópolis e os genitores são os principais responsáveis pelo sustento e pelo cuidado de V.

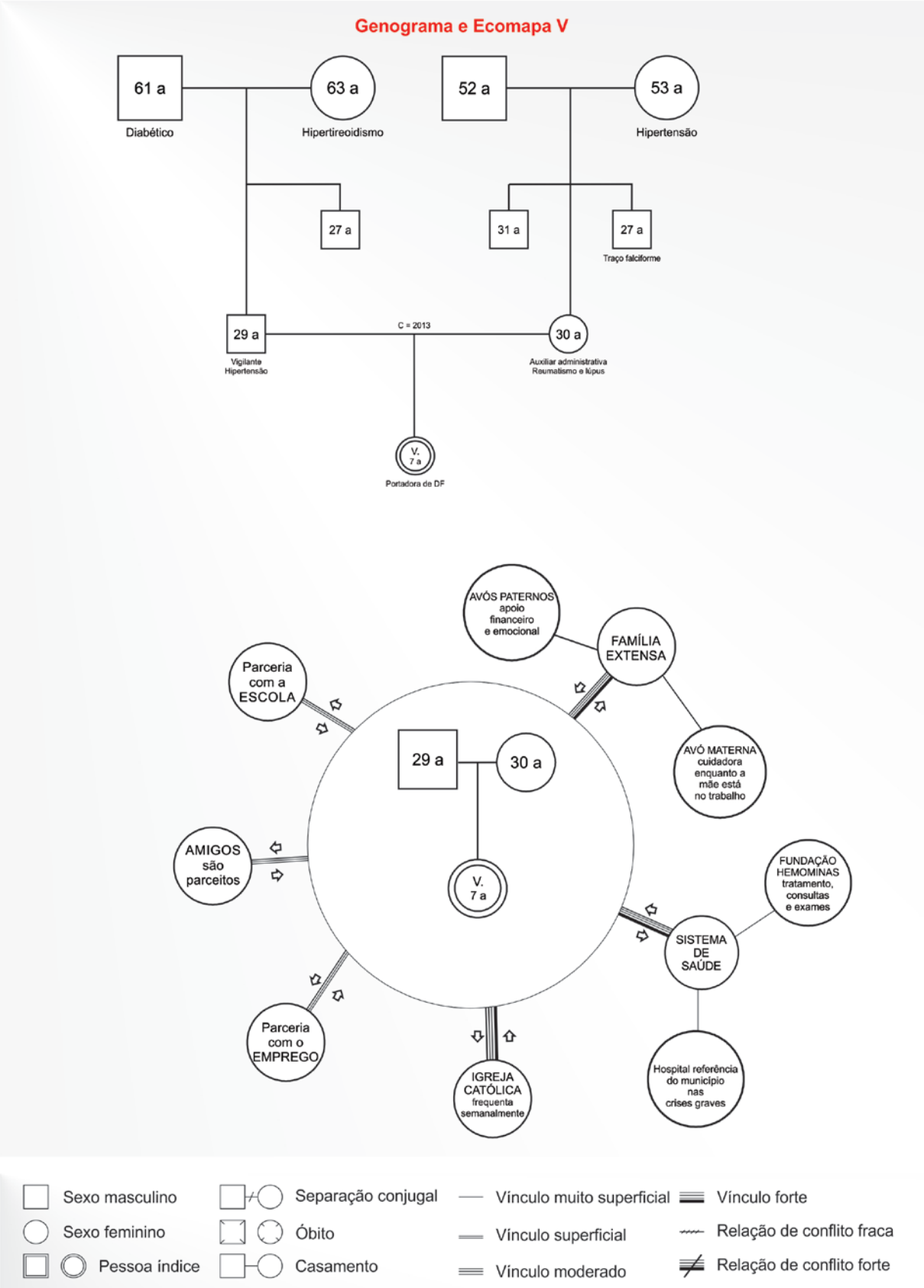


Figura 3 - Genograma e Ecomapa de V

Trajetória da doença

V. foi diagnosticada com doença falciforme (HbSS - anemia falciforme) dias após a realização do teste de triagem neonatal. No início, ao se descobrir a doença, a família ficou muito assustada. Após a primeira consulta no Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas, os pais foram informados sobre a doença e suas possíveis complicações. Além disso, receberam orientações sobre os principais exames e consultas para o monitoramento.

Em junho de 2012, com dois anos e cinco meses de idade, V. teve a sua primeira crise. Ela apresentou dor abdominal intensa (crise do sequestro esplênico), febre, desidratação e confusão mental; necessitou pela primeira vez de hemotransfusão, ficando quatorze dias hospitalizada.

Até 2013, V. sempre apresentava crises álgicas de intensidade leve a moderada, mas sem a necessidade de hospitalização.

Embora a criança tenha iniciado o tratamento com hidroxiureia® em novembro de 2013, logo em dezembro do mesmo ano ela teve uma crise de acidente vascular isquêmico transitório, diagnosticada, inicialmente, como sendo um acidente vascular encefálico-hemorrágico. Como sua mãe tinha o telefone da hematologista do Hemonúcleo, ao entrar em contato com a profissional, a mãe foi orientada que fosse imediatamente para o pronto-atendimento.

Nesta crise isquêmica, V. permaneceu internada por oito dias, mas somente após a realização de vários exames é que o diagnóstico foi confirmado. Durante esta hospitalização, novamente a criança necessitou de hemotransfusão.

Apesar de o tratamento com a medicação Hidroxiureia® fazer parte do esquema terapêutico para a maioria dos pacientes com DF, V. começou a apresentar efeitos colaterais severos com o uso desta medicação, como cefaleia, náuseas e vômitos. Sendo assim, desde abril de 2014, a cada vinte e um dias, ela é submetida a hemotransfusões, sendo acompanhada mensalmente pelo Hemonúcleo.

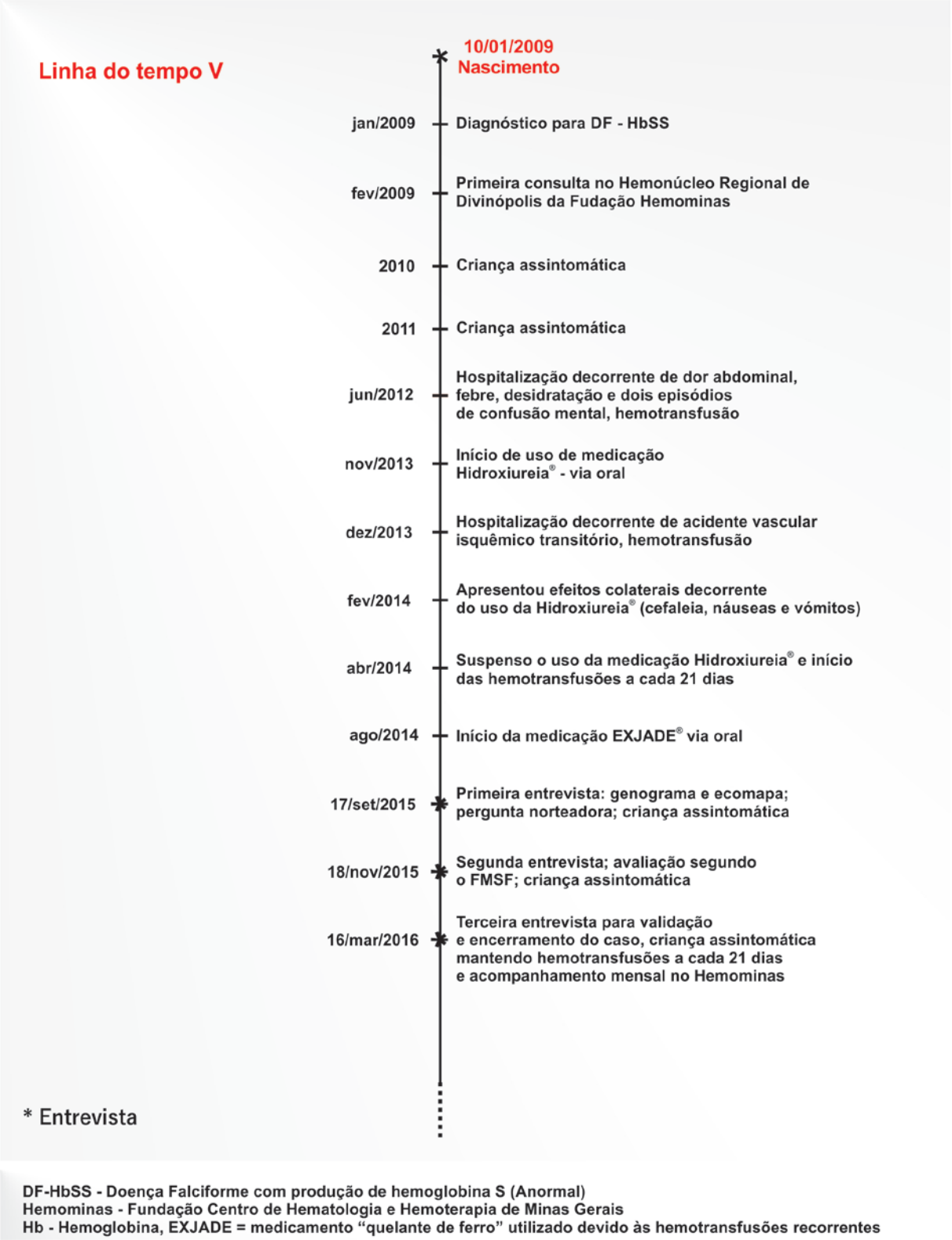


Figura 4 - Linha do tempo de V

Experiência de manejo

Definição da situação

Identidade da criança:

Para a mãe de V., a família identificou, desde o início do diagnóstico, que a criança não era normal, definindo e focando a sua condição na vulnerabilidade que se apresenta.

> *"(...) A gente tratava ela como um bebê normal,* ***mas sabia que não era um bebê normal,*** *que eu precisava de um cuidado a mais com ela, foi muito difícil" (Mãe).*

> *(...) E a gente encara ela como uma menina normal porque nós não podemos deixar transparecer isso para ela,* ***mas nós sabemos que ela tem limitações****. Entendeu?" (Avó).*

> *"(...) A gente sabe do problema, mas a gente não trata ela como um problema, entendeu? A gente sabe as restrições dela, sabe os limites..." (Mãe).*

Por ser filha única, V. ocupa papel central na vida dos pais e, devido à doença, se percebe que não somente os pais, mas avós e tios focam as suas potencialidades.

> *"Ai, ela é demais (risos) muito inteligente, atenciosa" (Mãe).*

> *"Bastante ativa, é... Comunicativa, – está certo que ela fica meio tímida [quando não conhece o ambiente]...; mas dá dez, quinze minutos...ela começa [falar]".(Pai).*

> *"Ela é muito inteligente, muito! Deus ele dá uma coisa, mas também ele abre outras portas. A inteligência que ela tem é demais, ela é um fenômeno" (Avó).*

As expectativas da família focam também na capacidade que a criança apresenta diante do enfrentamento da DF e de seu tratamento.

> *"Ela é uma criança que ela vai fazer exame de sangue, ela não chora. Ela dá o bracinho. Ela é uma criança que ela vai tomar uma transfusão:* ***"Mamãe, hoje é dia da transfusão, né? Então, vamos!"*** *(Mãe).*

> *"E a V. é uma menina que ela não parece, o que ela enfrenta" (Avó).*

"(...) ***ela tem aquela consciência já****, ela vai tirar sangue quando faz a transfusão, vê aquelas [crianças] chorando, ela fica assim: mãe porque elas estão chorando?" (Pai).*

Visão da condição:

Para a família de V., a doença falciforme foi um diagnóstico avassalador e, embora a perplexidade tomasse conta de todos, a família não aceitou somente as explicações recebidas pela equipe do Hemonúcleo. Assim, os familiares foram complementar as informações recebidas em sites da internet e somente compreenderam a real gravidade da doença quando a criança apresentou os primeiros sintomas.

"No início foi tenso, claro que a gente não fez exame para saber que ela viria com anemia falciforme, então isto tudo foi no teste do pezinho, então nos pegou com o coração na mão, aí a gente foi se inteirando, eu assustei muito no início, para mim foi um ***choque muito grande****, a Hemominas já tinha me informado que seria um acompanhamento, um tratamento pelo resto da vida (...) a gente procurou saber como que era, como que ia ser o tratamento dela "bebê".*

"(...) ***E até ali os dois anos de idade, dois anos e meio, ela não ter sentido nada, (...)será que ela tem isso mesmo?*** *Nunca tinha sentido nada, mas até (...), começar a sentir desde então, dores no pulso, na mão, no cotovelo. Aí quando começou, a gente ficou assustado, a gente não sabia nada, aí começou a pesquisar, entrar na internet, olhar com o pessoal da Hemominas (...), depois disso aí, a gente começou a ficar mais calmo (...)" (Pai).*

A primeira crise foi determinante para que a visão da família sobre a doença e o seu prognóstico fosse consolidada.

"Quando tudo começou com a V., nós fomos assim é... marinheiro de primeira viagem! (...) pegou nós de surpresa e a gente não tinha conhecimento, aí tudo aconteceu assim de cara por falta do conhecimento, que quando aconteceu de pegar ali o fio da meada do acontecimento nós já ficamos espertos" (Avó).

A família de J. (mãe) e ela própria sabia sobre a herança genética do traço falciforme, mas o casal não fez exames pré-nupciais e não imaginou que I. (pai) tivesse também o traço. Como o portador do traço falciforme é assintomático, a causa da doença de V. foi uma surpresa para o pai, a mãe e a avó.

> *"Porque a J. na época, ela já sabia que ela tinha o traço. Eu não sabia. Eu sou um cara que sempre pratiquei esporte (...) Graças a Deus nunca tive problema de saúde, nunca... Eu tenho 29 anos, eu acho que eu nunca tomei uma bolsa de soro na minha vida, graças a Deus. Por isso que foi um choque quando a gente descobriu que ela tinha anemia falciforme. Aí cheguei, tal, fiz exame, que eu descobri que eu tinha o traço também (...) depois que ela nasceu" (Pai).*

> *"(...) Assim, por causa de um problema de cirurgia com um dos meus filhos, [descobri] o traço. Aí já foi uma bomba porque a gente nunca tinha ouviu falar, não conhecia. Então aí fizemos os exames aí ela tem, o meu mais novo tem, eu tenho. O mais velho não" (Avó).*

> *"E então era dito para ela assim, que ela tinha que tomar cuidado, e Deus [...] Ele te avisa, mas não interfere no seu sentimento. E jamais podia imaginar...* ***Quando a gente vê descobre a anemia falciforme assim, e cai de uma forma que vem para destruir a família (...)"*** *(Avó).*

Mentalidade do manejo:

Na visão da família, a habilidade para o manejo eficaz foi adquirida após as experiências que tiveram diante das primeiras crises álgicas, o que deixou a família mais vigilante frente aos sintomas da DF.

> *"Ah a gente pensou que o mundo ia acabar, porque foi desesperador, (meu Deus). A gente como pai, mãe, avós, (...) é ruim você vê um filho, um neto, internado na cama de um hospital, sentindo dor, aos gritos, com uma coisa que você não sabe o que fazer, eu desesperada (...) aí a médica estava atendendo um outro caso, eu gritei, eu falei assim: Meu Deus ela está sofrendo na minha mão, e a médica tinha ido socorrer um caso ainda pior do que o dela, (...) essa crise que ela deu, os médicos demoraram fazer passar (...), ela gritava, torcia de dor, então, foi desesperador (...) a gente de frente com o problema, pela primeira vez,*

porque até então a gente não conhecia a anemia agindo nela, foi onde a doença apareceu para nós e falou assim: ***é agora, ou vocês vão agarrar pra ajudar ela ou vocês vão desistir, porque a gente confessa que até então, a gente não tinha aquele, (...) aquele cuidado mesmo com ela, (...) depois disso aí que a gente começou a pesquisar, a estudar, a saber como é que era essa doença e depois disso que a gente ficou mais forte"*** *(Mãe).*

Uma das facilidades para conduzir o regime terapêutico é o apoio que os pais recebem do emprego de J. (mãe). Esta parceria contribui para que os pais e a avó materna se organizem no manejo diário da DF.

"(...) Graças a Deus eu sempre tive sorte nos meus trabalhos. Toda vez de transfusão eu estou com ela (...). Meu patrão já sabe que uma vez no mês eu tenho um compromisso com a minha filha. (...) Então graças a Deus até nisso, até no emprego a gente tem um apoio entendeu? (....) Eu graças a Deus tenho a sorte de ter minha mãe que fica com ela pra mim, que é uma pessoa que eu confio em estar com ela porque sabe do acompanhamento, do cuidado que ela tem que ter, então, eu sou uma mãe tranquila no meu trabalho sabendo que eu tenho alguém aqui que é responsável por ela que está fazendo o meu papel" (Mãe).

Para os pais, uma das dificuldades de manejo está na insegurança no atendimento em serviços de pronto-atendimento; acreditam que há profissionais que desconhecem a doença e o tratamento imediato nas crises falcêmicas.

"(...) Foi final de 2013, (...) de repente ela brincando, aí eu chamei ela, ela veio só que não respondeu, ela tentou falar e não saiu [a voz] (...)eu falei assim: Meu Deus e eu tinha o telefone da C, uma hematologista que faz o exame neurológico em Belo Horizonte, na hora eu falei assim: Doutora C, eu estou com a V. aqui ela não me escuta, ela não está me ouvindo, ela está tentando falar e não está saindo, o que eu faço? ELA: Corre com ela para o hospital (...). Chegando com ela no hospital, até então (...), ***aquele atendimento! Ninguém sabia o que era, ninguém sabia o que era uma criança com anemia falciforme****" (Mãe).*

Na dimensão social, as atividades de lazer e recreação da criança ficam comprometidas frente ao cansaço extremo decorrente da DF. Para a mãe, as limitações impostas pela doença são um dificultador para o manejo eficaz.

"Que nem a gente sai para um lugar que tem um pula-pula. Se ela pula muito no pula-pula pode esperar que no dia seguinte não adianta mexer com ela não, que ela está acabada. É... Fica supercansada. Mas aí são coisas, (...) que eu não posso proibir ela também. ***Ah tem um pula-pula ali e você [diz para a criança] não vai pular porque você tem isso (pausa). Não tem jeito. Não tem. É difícil" (****Mãe).*

Mutualidade familiar:

As crenças dos pais e da avó materna sobre o cuidado com V. são convergentes e compartilhadas. Desse modo, as abordagens para o manejo da condição são eficazes, sendo a mutualidade centrada na família e não apenas no casal.

"Sempre que eu posso eu quero participar*, eu quero ver o que os doutores vão falar" (Pai).*

Na visão da mãe, enquanto mutualidade parental, o manejo da filha com a DF os fez mais unidos e fortalecidos, há reciprocidade e cumplicidade.

"Muito mais unidos (...). Ficou mais forte, ficou muito mais forte" (Mãe).

Para a avó, as perspectivas compartilhadas de cuidados com a neta facilitam o enfrentamento da doença e o seu manejo.

"Ela tem um pai e uma mãe que é nota dez, sabe? Porque eles são guerreiros (...) e eu acho que Deus trabalha de acordo [com] o que eles encaram e assim sem mostrar para ela. Eu não dou conta de mostrar. Eu fico apavorada, eu tenho medo" (Avó).

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

Na filosofia dos pais, a abordagem de manejo está em torno da manutenção da vida e do bem-estar de V.

"E a gente conversa muito com ela (...), sabe? É igual eu estou te falando: eu não falo que ela é uma criança doente, eu não falo isso... ***Eu só mostro para ela o que pode, o que não pode [fazer]"*** *(Mãe).*

As crenças dos pais estão pautadas em estratégias que garantam a continuidade do tratamento fora do âmbito domiciliar; por isso, esforçam-se em manter a criança em uma escola privada, que, na visão do casal, é um apoio para que o manejo da DF tenha êxito.

"(...) Na escola, eles sabem que a V. tem que prestar mais atenção. Que nem esse caso que aconteceu com ela desse ataque isquêmico, eu tenho certeza que se ela tivesse em outra escola [referindo-se à escola pública] eles não teriam percebido. (...) Eu e o I. (pai) somos assalariados, mas eu quero o melhor para ela, entendeu? Então, claro que desde quando a gente descobriu, a gente saberia que desde o início para ela uma escola pública não seria possível. ***Por que o que é uma sala com 40 alunos e uma criança com anemia? Ela não teria a atenção necessária, entendeu? Então, hoje ela está numa escola particular*** *desde...os quatro anos, escola particular, a escola está por dentro da situação dela" (Mãe).*

As estratégias específicas para o manejo da condição são focadas no controle dietético, na hidratação rigorosa e em atividades físicas monitoradas para o alcance do regime terapêutico eficaz.

"(...) Ela tem atividade como outra criança normal tem. Mas na escola a mãe dela, a avó dela, a gente pede para as professoras [estarem] com um foco a mais nela. ***Principalmente com água, alimentação, isso aí a gente não abre mão"*** *(Pai).*

"Aí o médico falou que tinha que baixar um pouco o ferro. (...) Ela não come feijão todo dia. (...) É um dia sim, um dia não" (Pai).

"É, legumes: beterraba ela não come. ***Tudo que tem mais ferro ela não come****" (Mãe).*

"A gente colocou ela na aula de natação" (Mãe).

Há uma tentativa da família de levar a vida para a normalidade, mas percebe-se o quanto é difícil, para os pais, conduzirem os cuidados com V. em alguns aspectos do cotidiano, como passeios e recreações na escola. Assim, buscam novas estratégias de negociação para o manejo da situação, embora V. não saiba que tem a DF.

"(...) às vezes a escolinha dela tem uns acampamentos (...) já teve duas... Em dezembro vai ter na escola dela, que eles passam uma noite lá, tipo acampamento, ela me pediu (...) eu falei assim: não você não pode não, eu brinco com ela, não, o papai não pode ficar sem você não, de noite não, vou pensar (...) quando eu falo com ela assim, já sabe a resposta, ela fica chateada na hora, porque ela sabe o que eu vou falar, a mãe dela sempre fala: ***não, como vai fazer para tomar teus remédios, quem é que vai te dar os teus remédios lá, (pausa)ela não sabe, não sabe o que ela tem ainda, a gente não conversou"*** *(Pai).*

Outra meta do casal é o cerco contra a doença; qualquer problema que a criança apresente, os pais procuram imediatamente o serviço de saúde; nada é visto como simples ou como doença comum da infância. Tudo é investigado por eles, estão sempre atentos a qualquer queixa de V.

"Fica essa preocupação, porque como ela tem a doença às vezes... assim uma gripe, qualquer coisa (...) espirrou, a gente já pega e já leva ela correndo para o hospital (...) Resfriado, ela tem febre passou... Eles falam que a criança tem que esperar quatro dias não é? Não. Passa dois dias a gente já pega e leva ela para hospital para fazer exames (...)" (Pai).

"(....) ***A gente não desliga hora nenhuma*** *(...). Hoje eu sei que se ela precisar de um atendimento rápido eu sei onde que eu vou, sei quem eu procuro. Eu já aprendi a lidar... A gente já aprendeu a lidar com a situação" (Mãe).*

Abordagem do manejo:

Na avaliação dos pais, a doença de V. é permeada pelo medo diante da incerteza de quando surgirá uma nova crise da DF. Os ajustes feitos entre os pais e a avó materna para o cuidado da criança foram baseados nas novas exigências da doença – como na rotina de exames e consultas mensais.

Com o tempo de manejo, os pais e a própria criança estão se adaptando às hemotransfusões recorrentes como parte do cotidiano da família.

"No início da transfusão eu ainda me adaptando com a situação dela eu não mandava ela para escola. Ela fazia transfusão, ela ficava em casa. Até então ***ela foi se adaptando, eu fui me adaptando****, hoje ela vai para escola normalmente. Ela*

transfunde das 7:00 h às 11:00 h. Chega em casa meio-dia, almoça 13:00 h ela está dentro da escola" (Mãe).

Para a família, a nova rotina com a DF trouxe alterações na dinâmica familiar; os pais e a avó materna tiveram que assumir novos papéis para cuidar de V., mantendo estado de alerta para reconhecer e agir em situações de complicações da doença.

"É, vamos falar que sempre sem preocupação antes. ***Não tinha preocupação****" (Pai).*

*"É, a gente namorava... sem compromisso****... levava a vida normal"*** *(Mãe).*

"Agora que tem preocupação. (...). ***Eu, como avó da V., eu não descanso mais****. Não tem como descansar" (Avó).*

Consequências percebidas

Foco da família:

O foco da família é a criança doente. A família percebe um equilíbrio entre a rotina de cuidados, principalmente das hemotransfusões, em relação a outros aspectos da vida, considerando-se ajustados na experiência de manejo da filha com DF.

"(...) ***a transfusão hoje, eu trato assim, como uma coisa corriqueira, normal, de 21 em 21 dias****, é uma coisa que não põe ela para sofrer (...), ela vai lá, ela dá o bracinho, recebe o sanguinho, ali ela está bem" (Mãe).*

Para a mãe, o manejo da condição está incorporado dentro da vida cotidiana; a situação gera sofrimento, mas a família enfrenta a DF buscando sempre o ajustamento.

"Ah nós somos uma família feliz, eu, assim pelo pouco que a gente vive, tem altos e baixos (...) acho que é muito importante, a união (...). Eu tenho certeza que se fôssemos uma família que se tivesse de cabeça baixa, desunida (pausa)... ***Ah! a gente sofre, mas, tem uma forma de sofrer, a gente não deixa isso transparecer para ela, então eu acho que isso é muito importante, então... eu acho que família com uma criança com anemia, é muito importante estar unida, é muito importante sabe como lidar..."*** *(Mãe).*

Expectativas futuras

As expectativas da família estão em torno do bem-estar da criança; por isso, os familiares sentem-se apreensivos em saber como e qual o melhor momento para contar a V. sobre a DF.

> *"Seria até interessante, (...) a gente ter alguém para orientar ...como lidar com isso, a partir de qual momento ela tem que saber o que ela tem, a partir de qual momento eu tenho que explicar para ela o porquê de tudo isso (...). Ela pergunta muita coisa, eu sei que ela vai perguntar, então eu vou me preparar" (Mãe).*

> *"Porque hoje ela (...) não aceita certos tipos de situação, então eu acho que quando chegar para ela e falar [ela entenderá]... Então hoje para ela não é interessante[saber] acredito que será interessante com oito anos, nove, na hora que ela tiver maior...." (Avó).*

> *"Eu acho que no momento certo, a gente vai ter as respostas, e quando ela chegar e perguntar a gente vai ter as respostas para ela.* ***E ela vai entender****" (Pai)*

Os pais projetam uma vida de sucesso profissional para a filha, acreditam que ela é um exemplo de enfrentamento da doença e que ela cresça sabendo controlá-la.

> *"Ah eu vejo ela com um futuro brilhante, porque já é uma menina cheia de sonhos, mamãe eu quero ser veterinária, mamãe eu quero fazer isso, eu vejo ela uma menina... uma pessoa muito realizada lá na frente, porque desde pequena, ela já me ensina muita coisa, eu aprendo com a V. muita coisa, a forma dela lidar com o que ela passa, ela já me surpreende. O jeito de uma coleta de sangue, o jeito de tomar um soro, a forma como ela vive com a situação, ela já me dá um banho, ela já me ensina demais, então a V. é uma criança que eu não ensino ela, ela que me ensina, é eu que apanho do que ela tem, ela não (...).****Vai tirar de letra (...), e vai ajudar muita gente ainda****, isso se não começar dar palestra ai:"oh, você que está com anemia falciforme, não fica assim não!" É eu vejo ela assim..." (Mãe).*

Em meio às incertezas do futuro e o medo da morte da criança, há o otimismo de que V. possa atingir os projetos de vida que a família espera. Mas, sobretudo, está a esperança pela cura da DF.

"Sabe, eu tenho medo. ***Eu tenho medo de perder****, eu tenho medo de muita coisa (...)" (Avó).*

"(...) então a V. é uma criança que a gente vai ouvir falar muito dela ainda, que ela vai fazer muita coisa ainda (...)a V. vai mostrar para gente tudo o que conseguimos fazer por ela. A superação da V. é a nossa. Isso mesmo, então quando a casa cai, todo mundo cai, quando a casa levanta é felicidade, mas, é mais felicidade do que tristeza (...). Porque graças a Deus a gente levanta cedo, a gente trabalha, a gente tem condição de proporcionar para ela uma vida boa, não falta nada para ela" (Mãe).

"(...) Eu vejo no futuro, ***se Deus quiser ... uma cura*** *(...), mas ela vai ser uma menina muito, ela já é, ela vai ser uma menina muito feliz, muito realizada..." (Pai).*

Caso 2- Família da criança E

Contato inicial e entrevistas

O contato inicial com a família ocorreu em setembro de 2015, mas, na ocasião, E. estava hospitalizado pela primeira vez em decorrência da crise falciforme – o que inviabilizou o agendamento da entrevista. Achamos oportuno entrevistar a família logo após esta vivência, mas, a pedido da mãe, o novo contato foi realizado somente no início de 2016.

Desse modo, em fevereiro, ocorreu a primeira entrevista com a mãe A.B., 28 anos – cinco meses após a última hospitalização por crise álgica abdominal e síndrome mão-pé. Todas as entrevistas ocorreram no domicílio, sendo entrevistada a mãe.

Durante os três encontros, A.B. foi sempre receptiva, demonstrando interesse em participar da pesquisa. Nesta oportunidade, ela buscou esclarecer dúvidas a respeito da doença.

Apresentação da família

Esta família é classificada por um ciclo de vida familiar composto por um filho pequeno.

E., quatro anos, nasceu em Nazaré das Farinhas – Bahia, sendo filho de AB, 28 (mãe) e ES, 31 (pai). E. tem uma irmã mais velha por parte de pai, E. sete anos, com quem teve contato uma única vez.

Os pais de E. viveram um casamento consensual durante cinco anos, mas após AB (mãe) descobrir que ES tinha outra família, eles se divorciaram quando AB estava grávida de três meses de E. Em seguida, ES mudou para o estado de Minas Gerais, mas não deixou de apoiar AB durante a gravidez e após o nascimento de E.

Por parte de pai, E. tem um tio E., 30 anos, e os avós paternos E., 55 anos (avô), e N., 50 anos (avó), que residem no estado da Bahia.

Do lado materno, a criança tem seus avós J., 50 anos (avô), MM, 46 anos (avó), e seus tios ML, 10 anos, I.,16 anos, L., 21 anos, J., 24 anos, A., 29 anos, J., 33 anos, e E., 34 anos, que também residem no mesmo estado que os avós paternos.

Somente um tio materno, R., 17 anos, está atualmente morando em Divinópolis junto com AB e E.

Desde os quatro meses de vida de E., ele e sua mãe saíram do estado da Bahia e foram morar em Divinópolis, a fim de ficarem na mesma cidade onde encontra-se ES (pai da criança). AB considera-se evangélica e não trabalha atualmente. O sustento de AB e de seu filho é proveniente do auxílio-doença e da pensão concedida por ES.

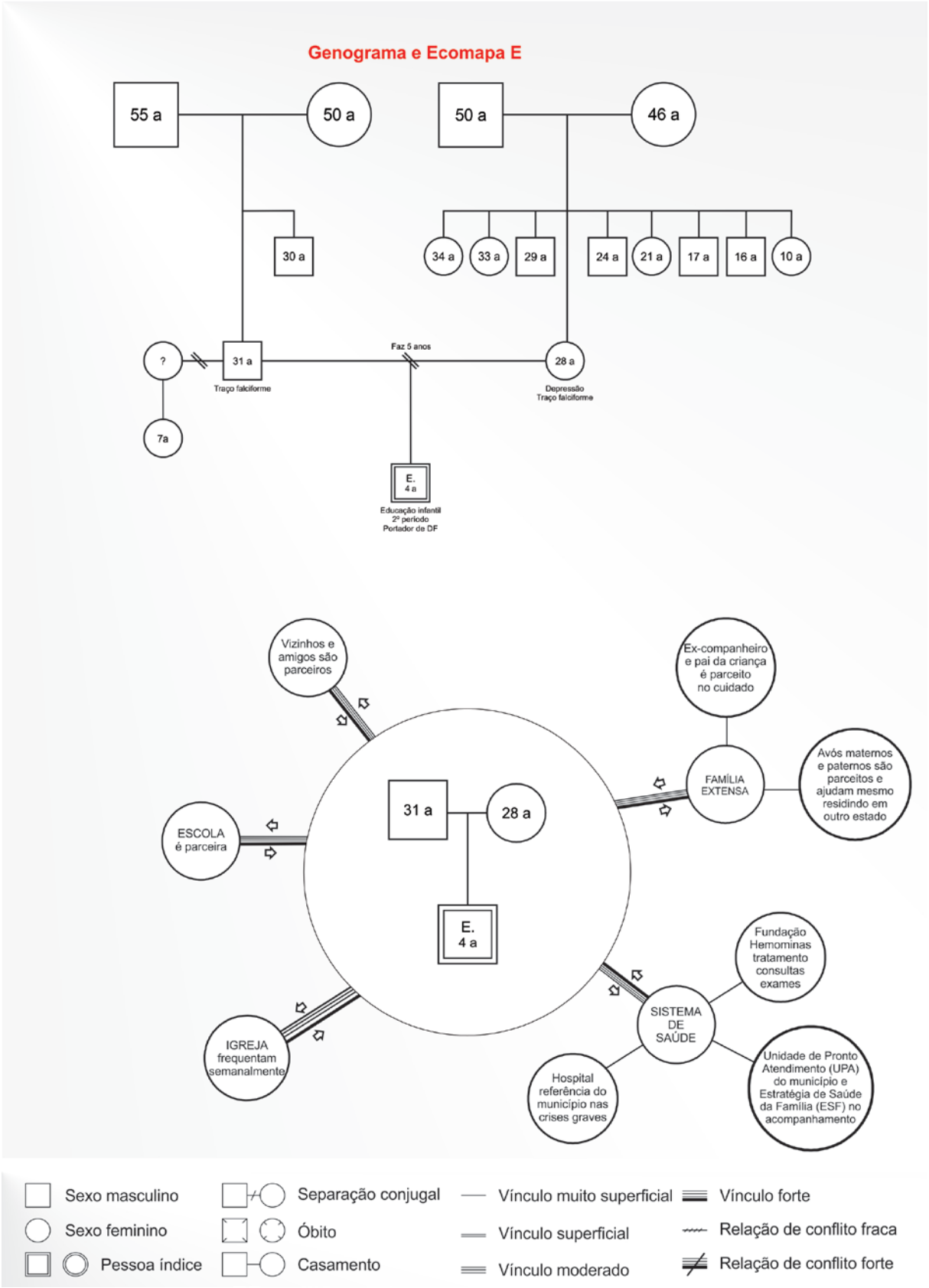


Figura 5 - Genograma e Ecomapa de E

Trajetória da doença

E. foi diagnosticado com doença falciforme – tipo HbSC – em novembro de 2011. AB tentara abortar a criança após a separação do casal, desenvolvendo depressão. Após o diagnóstico do filho, a mãe, que já estava em tratamento para depressão, entrou em desespero.

Além do desconhecimento sobre a DF, o itinerário terapêutico era difícil: ela e o filho precisavam deslocar-se cerca de 300 km para a capital baiana, a fim de seguir com o acompanhamento no Hemocentro da Bahia (HEMOBA).

Frente à situação, AB e o ex-companheiro ES decidiram que ela e a criança se mudassem para Divinópolis. A partir deste momento, a criança passou a ser acompanhada pelo Hemonúcleo Regional da Fundação Hemominas.

Durante os três primeiros anos de vida, E. não apresentou nenhuma sintomatologia da doença. Nesta idade, para profilaxia de infecções, ele iniciou o tratamento com Benzentacil® a cada 21 dias.

A primeira crise da doença ocorreu em setembro de 2015, quando E. tinha três anos e 10 meses de idade. E., após brincar por um longo período em uma cama elástica, iniciou com um quadro de cianose intensa, seguida de cefaleia, vômitos e consequente desmaio. Ao ser levada para Unidade de Pronto Atendimento (UPA), a criança permaneceu hospitalizada na Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica por dois dias.

No mesmo mês, após 10 dias deste episódio, E. apresentou crise álgica em membros superiores e inferiores (síndrome mão-pé), sendo levado novamente para UPA; após 24 horas, o menino foi transferido para a unidade pediátrica do hospital de referência do município, permanecendo uma semana hospitalizado.

Até o momento, com quatro anos e seis meses de idade, a criança não necessitou de hemotransfusões, seguindo assintomática em acompanhamento semestral no Hemonúcleo.

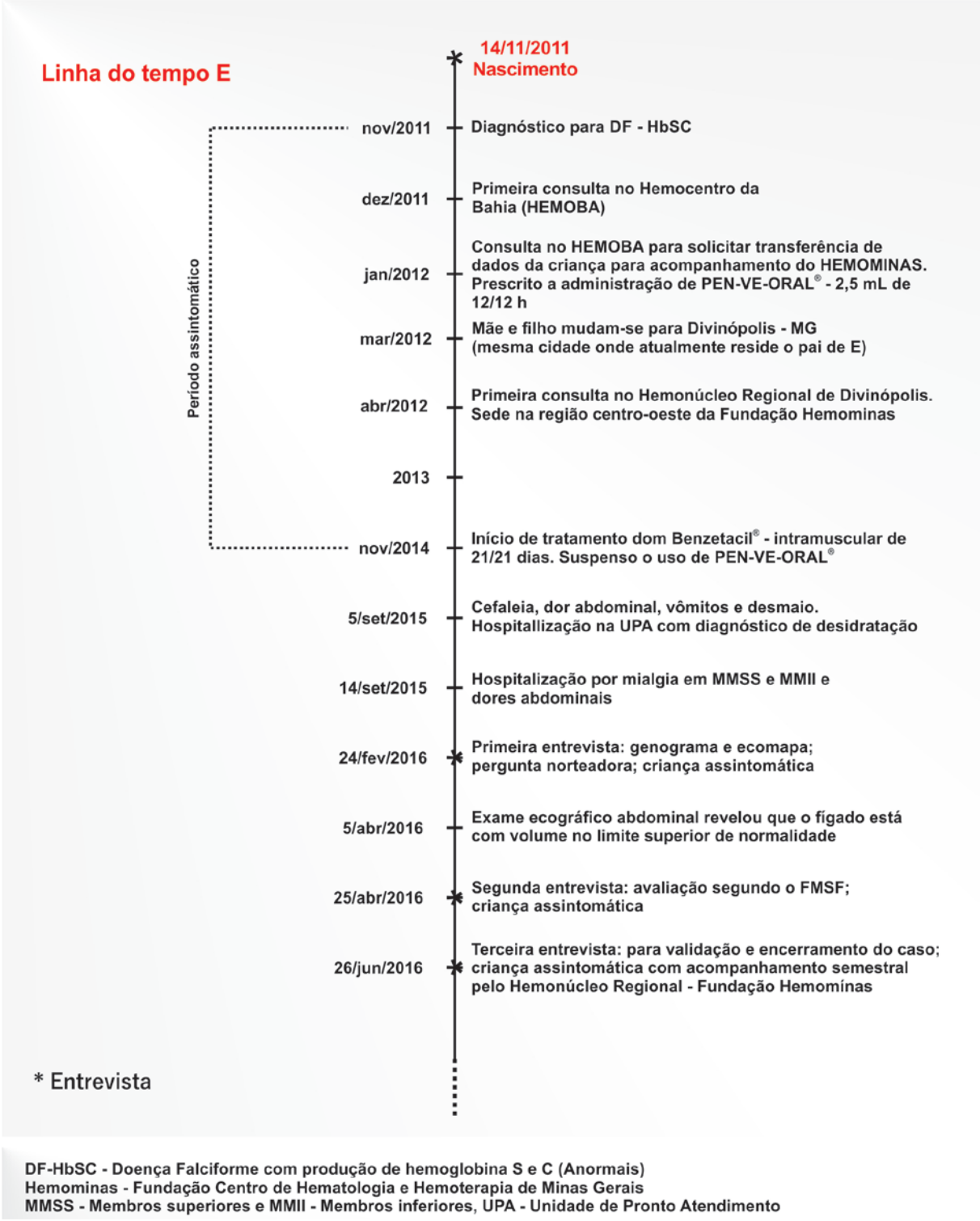


Figura 6 - Linha do Tempo de E

Experiência de manejo

Definição da situação

Identidade da criança:

Nesta família, E. ocupa papel central na vida dos pais; a mãe o define como normal. Apesar de reconhecer que o filho tem uma doença, suas expectativas focam que a DF é um agravo que tem tratamento e que isso não pode fazê-la tratar o seu filho de forma diferente.

> *"(...) Eu digo que meu filho é um príncipe, (...) a doença (...) eu quanto o pai dele, não limita ele por causa disso, sabe? (...)* ***normal, ele só tem anemia falciforme, tem tratamento! Mas meu filho é normal,*** *eu trato ele igual, assim, o mesmo carinho, a mesma atenção que eu podia dar pra um que não tivesse, entendeu?"*

Por outro lado, AB diferencia o filho ao admitir que a DF traz limitações no dia a dia, focalizando suas vulnerabilidades. Todavia, não deixa de defini-lo como normal, comparando-o às outras crianças da mesma faixa etária que não possuem a doença.

> *"Normal, igual os deles da mesma idade. Não muda e eu não tento mudar, entendeu? Eu quero que seja igual, ele é igual às outras pessoas ele não é diferente de ninguém. Então ele vai ter a mesma rotina que uma criança que não tem anemia falciforme tem.* ***Só limita um pouco****(...)".*

> *"(...) o meu filho tem anemia falciforme, mas é uma criança saudável, ele corre, ele brinca, (...) ele pula, ele quebra brinquedos, ele quebra os arranjos da casa, então é só agradecer, agradecer porque ele pode fazer tudo isso".*

Visão da condição

Para AB, o diagnóstico de E. foi aterrorizante; o desconhecimento sobre a DF e de como seria o tratamento e o seu prognóstico tornou-se uma ameaça no sonho de ter um filho saudável. Após o impacto desta notícia, AB recebeu informações sobre a doença e o seu tratamento pelo Hemonúcleo, mas, não satisfeita, buscou conhecimento nas redes sociais.

AB mantém a crença de que é preciso buscar sempre novas informações sobre o tratamento; ela é proativa no seguimento terapêutico, sempre disposta a aprender o melhor cuidado para o filho.

> *"O meu desespero foi muito grande, (...) por não saber como eu ia fazer com ele (...) como é que eu ia agir em relação a uma doença que não se conhece, e o primeiro filho, você passar por isso?* ***Você imagina tudo perfeito, a criança perfeita,*** *(...)então assim eu fiquei muito desesperada, (...) mas depois (...) eu me aprofundei mais, estudei mais, entrei mais na internet, nem sabia usar a internet, fui saber usar para aprender e entender o que era,* ***para saber cuidar dele, e daí até hoje é isso aí, é cuidando, é procurando saber, quando se fala de uma coisa diferente eu vou atrás*** *saber se eu posso mesmo fazer com ele, e aí vai".*

Na visão de AB, o pior sintoma da doença está relacionado às crises álgicas, mas, contraditoriamente, os pais acreditam que a DF não é uma condição que possa deteriorar a criança, a ponto de limitá-la. Eles creem que, juntos, irão enfrentar a doença mesmo diante do seu curso incerto.

> ***"(...) não acho que ela prejudica, porque prejudica? Prejudica um pouquinho porque incomodam as dores,*** *eu fico triste quando eu vejo ele assim, (...) eu acho que ela veio porque ela tinha que vir, eu estou aprendendo a lidar com ela, estou fazendo o meu filho fazer tudo o que ele pode fazer,* ***não limito ele em nada e aí vai levando a vida"****.*

> *"Eu acho que a gente tem uma visão assim****: é uma batalha, vamos vencer****! Não é assim? Eu e o pai dele, geralmente, vemos assim: é um obstáculo que a gente vai ter que passar junto com ele".*

Mentalidade de manejo:

Em relação às dificuldades em seguir o regime terapêutico, a família acredita que as crises álgicas deixaram a criança com um comportamento mais agressivo – e lidar com esta situação é problemático para eles. Percebe-se que há dúvidas se a criança passou a exibir este comportamento em função da doença ou se a criança está com sintomas do transtorno do déficit de atenção e hiperatividade (TDAH) – o que foi aventado pela professora de E.

"No ano passado, na época dessas dores, ele ficou agressivo; tanto que batia em mim quanto batia no pai, na semana da doença, e depois disso ele ficou com essa agressividade. Eu não sei se ele acostumou ou se é do nervoso mesmo com a doença. Não sei se a rotina dele acabou deixando ele desse jeito".

*"**Então eu estou tendo mais dificuldade nisso [a agressividade].** Aí agora a professora falou que ele parece muito hiperativo, ele não consegue ficar parado na sala de aula, e agora [estamos] procurando um psicólogo pra ele".*

Ademais, os pais de E. enfrentam desafios de ordem financeira para se adequarem às necessidades de tratamento do filho. Atualmente, a cada 21 dias, E. está fazendo uso de Benzetacil® – tratamento profilático. A família está apresentando dificuldades no acesso a esta medicação; embora seja fornecida pela UPA do município, os pais preferem custeá-la – pela dificuldade de deslocamento do domicílio para a unidade.

*"Cada dia eu descubro uma coisa diferente, então assim, o atendimento médico me ajuda muito, é bom, a medicação está sendo boa, eu estou achando pelo posto tudo direitinho, **se eu não acho, tenho que comprar, e a benzetacil está [difícil] porque não acha [para comprar].** (...). Estou conseguindo porque, quando ela chega eu tenho que pegar uma quantidade de ampolas pra dar nele, (...) pra ele não ficar sem a medicação. Porque senão, [preciso] levar ele lá na UPA pra poder aplicar a injeção. Então pra mim fica muito contramão levar ele lá (...). Aí se eu for, tem que gastar mais, porque eu tenho que pegar táxi pra me levar e me trazer".*

Apesar de AB ter conseguido receber o auxílio-doença da criança, para manter o benefício, ela não pode trabalhar formalmente – agravando-se a condição financeira da família. A mãe sente-se limitada, pois gostaria de trabalhar, ou mesmo estudar, mas não o faz, porque, em sua mentalidade, a criança está em uma fase em que ainda é muito dependente dos cuidados maternos e delegar este papel a outras pessoas que não se conhece, em sua percepção, não vale a pena, porque, além do baixo retorno financeiro, esta decisão de trabalhar fora envolveria também o manejo da DF de seu filho.

"Tem uma [dificuldade] financeira, porque como eu te falei, essa ajuda do auxílio-doença dele me ajuda muito e o pai também não deixa de me ajudar, (...) ***em torno do E., na parte de doença, mesmo que ele [o pai] não tenha, ele dá um jeito, entende? Então assim, [existe] uma dificuldade****".*

"(...) mas [deixar] E. (pausa)..., eu até achei uma fábrica aqui que estava dando curso para caldeiraria, eu não pude (...) ***é muito pouco pra poder largar ele sem conhecer ninguém, (...) é um período que ele depende muito da gente,*** *né?".*

Contudo, os pais de E. acreditam que, após as vivências diante das crises falcêmicas ocorridas com a criança, eles passaram a ter mais habilidades para o controle da alimentação e das atividades físicas do filho, alcançando um manejo eficaz.

"Só limita um pouco, na parte do esforço físico. (...) na alimentação também, olho algumas coisas que pode comer. (...) mas de vez em quando: "ah eu quero salgadinho" [a mãe diz] uma vez no mês, pode. Entendeu? Não tiro dele. Eu só diminuo a quantidade. Não vou exagerar (...)".

"(....) eu não vou tirar ele de brincar no pula-pula, porque é uma coisa que ele gosta muito. Eu só vou diminuir as horas, e a exposição ao sol, porque no dia que ele brincou [e teve a crise álgica] ele estava muito exposto ao sol. Então, acho que o calor ajudou muito, (...) e o esforço, então eu vou procurar o lugar que tenha (...) árvores".

Na visão de AB, ela sente-se segura no desempenho dos cuidados, porque adquiriu conhecimento sobre a doença e o seu manejo. A condução da situação está sendo direcionada com menos temor em comparação ao início do manejo – o qual foi marcado pela superproteção materna; agora, ela consegue conduzir estes cuidados com maior facilidade.

"(...) No começo, eu estava muito cuidadosa, eu estava limitando ele, muito. Mas agora, não. Eu acho que eu continuo com o mesmo cuidado, mas com outra visão em relação a ela [doença falciforme]. ***Eu estava limitando ele, agora eu não vou mais limitar. E tanto eu quanto o pai dele a gente tem muito cuidado"****.*

Mutualidade parental:

A experiência da doença trouxe para os pais de E. uma nova possibilidade de estarem juntos, mesmo não estando mais casados, porque a condição exigiu a aproximação em torno da criança e de suas demandas de cuidados.

> *"(...) porque antes a gente passou muitos obstáculos pra vivermos juntos, não dando muito certo, mas* ***a doença de E. veio muito pra unir nós dois em relação ao nosso filho,*** *então tem um ponto ruim (...) mas também tem o lado bom, a família ficou mais unida em relação a ele [E.]".*

> *"Então, assim: por mais que a gente não viva juntos, ele continua sendo um parceiro, entende? Tanto para mim, quanto para E. Apoia, ajuda (...) no que ele pode, ele faz qualquer coisa para gente viver feliz".*

AB afirma que a DF veio fortalecer também os laços com a família extensa dos lados paterno e materno; embora residam em outro Estado, eles são muito presentes na vida de E. Porém, o manejo diário da criança está centrado no casal – caracterizando uma mutualidade parental.

> *"É mais unido, uniu muito a gente, apesar de ter passado por uma separação né?* ***(...) a doença de E. veio unir muito nós dois e a família****, tanto a minha quanto a dele, (...) o irmão [dele que] também mora aqui, me ajuda (...), se precisar, eu ligo, [ele] me leva em tal lugar, se eu precisar levar E., ele vem correndo, entende? Então assim, a família uniu em torno de E."*

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

Os pais enfatizam que a meta de suas vidas é o E., mas tentando não vê-lo como uma criança doente e, sim, um filho com cuidados comuns aos de qualquer outra criança. Suas crenças direcionam estratégias para educar, criar e priorizar o bem-estar de seu filho.

> *"É, a gente tenta ver o E. em si, sem a anemia falciforme; sabe, tem ela, vamos cuidar, mas a gente tenta ver o nosso filho, é o nosso filho como prioridade e ela*

[DF] fica como observação, a gente vê E., não a anemia falciforme, é E., é ele que a gente foca".

As estratégias adotadas para o manejo da condição estão vinculadas às tarefas diárias da criança. A família crê que é preciso mudar a rotina do filho para que ele possa viver dentro da normalidade, mesmo com as limitações impostas pela doença. Percebe-se que, após a primeira crise, a mãe tenta enfrentar o medo da DF estimulando o filho em atividades que sejam prazerosas e que não o coloquem em risco de complicações.

"(...) ele já não tem muita diversão por ficar muito dentro de casa. Escola, casa, entende? ***Então assim, esse ano eu vou mudar muito a rotina dele****, ele vai pra natação pra poder ajudar ele, e eu vou tirar ele mais de casa pra poder brincar mais. Esse ano eu mudei muito depois que ele deu a crise, eu mudei muito meu modo de vista em relação a ele. Antes eu ficava com medo de botar ele pra fazer algumas coisas, agora eu não vou ficar mais com medo, eu vou deixar ele fazer, mas com moderação".*

Em relação ao controle da dieta e à hidratação na DF, as medidas são seguidas pelos pais, com rigor. Quando há dúvidas, recorrem ao médico para saná-las antes de tomar decisões que possam comprometer o manejo com a criança.

Pesquisadora: Você tem algum controle com a alimentação dele? A hidratação?

AB: Tenho, sim. A hidratação dele. Ele é muito bom de suco, muito bom de água, água ele gosta muito, então os copos dele são de meio litro! Porque tudo dele é copo exagerado que o pai gosta do copo exagerado (...). Então, a gente compra o suco dele, fruta pra fazer suco, eu vou no sacolão compro goiaba (...); suco não falta na geladeira. Água eu dou a ele, alimentação o E. não come nada de gordura não, é verdura, feijão, arroz, carne não é exagerada, (...). Porque ele [precisa](...) chegou uma época que diminuiu o ácido fólico dele, ele toma só três vezes na semana. (...) Então até na escola perguntam sobre alimentação dele e eu falo: tem que dar bastante verdura".

Abordagem de manejo:

Antes da chegada de E., a rotina de AB sempre foi voltada para o trabalho e os cuidados relacionados à sua família. Após o nascimento e o diagnóstico da DF na criança, AB deixou de trabalhar e passou a assumir maior responsabilidade e tempo para manejar os cuidados necessários com o filho.

> *"A gente não tinha um dia a dia, tinha uma vida de trabalho, ele [pai da criança] vivia trabalhando e eu não sabia o que era viver, eu não tinha um motivo, (...)só vivia pra minhas irmãs e pra minha mãe, depois que veio E.,* ***eu vivo pro meu filho".***

> *"(...) então eu trabalhava (...) eu não tinha uma vida pra mim, eu não sabia o que era sair pra tomar um sorvete, (...) não tinha uma vida social,* ***então a minha rotina era só trabalho****, (...) e nesse tempo foi quando eu fui morar com o ES (pai de E.), (...) eu engravidei, sem saber (...) e veio a separação, ele veio embora pra cá, eu fiquei só de novo, depois veio a anemia [falciforme] pra me deixar mais pra baixo".*

A nova condição de doença fez com que ela se mudasse para outro Estado, a fim de buscar o apoio do pai de E. e também do sistema de saúde do município. Este ajuste, em sua avaliação, foi decisivo para a adaptação de uma rotina de cuidados com a criança.

> *"(....) eu vim com ele, o pai dele resolveu trazer a gente pra cá e aí viemos. Aqui começou o tratamento mais específico, [acesso facilitado] aos médicos, (...) as vacinas, (...) eu tive que correr atrás, (...) sem saber andar aqui mas foi... A mulher do meu cunhado me ajudou muito e eu consegui".*

Atualmente, os pais desenvolveram uma rotina de cuidados que, sob o ponto de vista deles, são rotinas que fazem parte da vida familiar, vendo a DF não como um problema, mas incorporando-a como parte do dia a dia da família.

> *"(...)* ***não tem aquele problema com a rotina porque faz parte da nossa vida****, então se ele é nosso filho, se ele tem [a doença], a gente tem que cuidar, então não chega a ser um problema não, é mais uma coisa em nossa vida, no nosso dia a dia, (...) tanto eu quanto o pai dele tentamos ver a anemia falciforme, (...) como se não fosse um problema, sabe?"*

AB avalia que a adaptação às novas exigências da doença foi alcançada e que esta experiência de manejo a fez forte. Por isso, acredita que a doença trouxe um aprendizado, um novo sentido em sua vida: o de lutar pelo seu filho vivendo unicamente para ele.

> *"Uma vitória, um aprendizado, aprendi muito com ela, mudei muito também. E a gente aprende a ver a vida de outro jeito. (...) Aprendi a ser feliz depois dela".*

Na avaliação de AB, ela e o pai da criança sentem-se envolvidos no manejo de cuidados do filho; suas estratégias e desempenhos como pais e cuidadores estão sendo efetivos e a vida familiar segue o seu curso, embora incerto.

> *"É, tanto eu quanto o pai dele, a gente tem muito cuidado. Medicação no horário, alimentação dele, o cuidado [para] não ficar muito exposto na água fria, porque [uma das crises dolorosas] aconteceu porque ele ficou muito tempo tomando banho de piscina. E o médico falou que muito tempo na água, isso iria fazer [ele] sentir as dores (...). Então assim,* ***a gente tem um cuidado*** *– no começo era excessivo mesmo, (...) Mas agora não.* ***Agora a gente aprendeu errando, né? Agora é hora de consertar".***

Consequências percebidas

Foco da família:

Para AB, os cuidados com o seu filho interferem na sua vida profissional; ela gostaria de ter uma profissão, que pudesse garantir um futuro melhor para E., mas sente que o melhor manejo da condição está na dedicação integral do filho com a DF.

> *"****Interfere, na minha vida, porque eu parei de trabalhar pra cuidar dele,*** *então só interfere um pouco na minha profissão, porque eu não tenho nenhuma por enquanto, eu aprendi ser babá, vivi como babá esses anos todos, eu queria estudar outra área, pra poder ter uma profissão, pra poder futuramente ajudar ele na escola, faculdade, quero que ele faça tudo o que eu não fiz, quero que ele tenha um emprego decente, um salário bom, não quero que ele passe a metade da humilhação que eu já passei, isso atrapalha um pouco porque eu tenho que cuidar dele, eu não confio em outra pessoa para cuidar dele, (...) então a doença só atrapalha nisso.*

Embora AB avalie que, atualmente, a rotina de cuidados com o filho esteja equilibrada com outros aspectos da vida, ela sente a sobrecarga da doença; o seu foco é o filho doente, ela vive em função dele.

> *"**Eu tive que viver E. (...) como é que eu vou pegar um salário e vou pagar outra pessoa pra cuidar dele?** Não tem como, (...) só me atrapalha nisso, (...) [o E.] trouxe uma felicidade que a gente não sabia, (...) um desespero e uma felicidade, felicidade do nosso filho, mais desespero quando ela [DF] ataca, mas ela também veio unir eu e o pai dele em relação a ele, minhas famílias, então não só tem o lado ruim, tem o lado bom, as pessoas costumam muito ver o lado ruim da doença, eu tento ver sempre o melhor dela, porque eu já vivi tanto o lado ruim que eu não aguento mais ver o lado ruim, eu só quero ver o lado bom, esse é o lado bom".*

Na avaliação dos pais, eles se sentem satisfeitos com o manejo da condição na rotina da família. Eles tecem comparações com outras crianças, que possuem a mesma doença, e concluem que, apesar de E. ter a DF, ele não apresenta crises intensas que levam a hospitalizações recorrentes.

> *"(...) o resto não chega a ser ruim, **a gente lida direitinho**, **o E. não tem uma vida de hospital 24 horas,** não é daqueles que fica doente o tempo inteiro, mas dá umas alergias (pausa) cuidamos em casa, não tem esse negócio de ficar internado".*

Expectativas futuras

Para AB, as expectativas para o futuro da criança estão em torno da esperança e da fé em meio às incertezas da doença. Acredita que as implicações da doença podem ser ajustadas de acordo com a situação e que, se for preciso fazer novas adaptações, ela sente-se preparada.

Ela projeta para o filho uma vida normal, de estudo, trabalho e de autocuidado, mas, sobretudo, espera reatar o casamento com o pai da criança, para viver novamente como uma unidade familiar.

> *"(...) **que meu filho seja um grande homem, e ele vai ser, se Deus quiser**, que ele tenha uma carreira brilhante, que ele seja desse jeito, (...) meigo, carinhoso... eu tenho certeza que ele vai ser um motivo para eu me orgulhar, um motivo pra eu*

ver que valeu a pena tudo o que eu fiz, vai valer a pena se Deus quiser, já está valendo a pena, porque ele é uma coisa maravilhosa, sabe? (...) ***é só agradecer a Deus por ele ter me dado um filho maravilhoso e que veio com essa anemia, (...) se foi pra viver desse jeito eu estou vivendo, se for pra mudar, eu vou mudar*** *e espero que dê tudo certinho e eu consiga fazer tudo o que eu quero, e minha família voltar a ser uma família unida de novo, unida que eu falo é nós três juntos de novo, morando na mesma casa".*

Há outras implicações da condição de seu filho que preocupa AB: ela deseja prepará-lo para que ele não sofra nenhuma discriminação por causa da doença e para que ele alcance seus sonhos e objetivos – independentemente da condição. Além disso, ela teme pelas futuras uniões que seu filho possa ter e a relação com a DF – caso a parceira tenha o traço ou mesmo a doença.

"(...) eu vou ensinar ele a lidar com ela [DF], ***porque ele não é diferente, ele é igual a todo mundo, (...)*** *então eu acho que com anemia, sem anemia****, ele vai ser tudo o que ele quiser****, e ela não vai chegar a abater ele, e nem vai fazer ele sofrer, porque tudo que eu puder fazer, que tiver ao meu alcance eu vou fazer pra ele ser feliz* ***e ensinar a ele que ele tem que arrumar uma mulher sem anemia falciforme"****.*

AB, em seu, discurso encoraja outras mães que possuem filhos com DF a não se desesperarem, porque há situações de doença que são mais impactantes do que a própria DF.

"(...) eu falo assim pra todas as mães (...) não ver só o lado da anemia falciforme, ver o lado de seu filho, porque independente da anemia falciforme, ele é criança igual às outras, ele vai crescer, vai ser bonito igual a todo mundo, vai fazer tudo o que ele quiser fazer, só que com moderação, mas que ela não fique só olhando o lado da anemia falciforme, o lado bom da vida é ele estar com vida, ele está vivo, ele não tem nenhuma deficiência, não está numa cadeira de rodas. Tem muitas mães que tem que subir e descer com a criança numa cadeira de rodas, tem uns que nem da cama levanta, então a anemia falciforme é uma doença. É! Tem tratamento, vamos tratar, vamos viver felizes como der".

Caso 3 - Famílias das crianças J.O e L.O

Contato inicial e entrevistas

Esta família foi convidada a participar da pesquisa em março de 2016, sendo escolhida ao identificarmos, pelo cadastro, que se tratava de uma família que possuía duas crianças com a doença falciforme. Todas as entrevistas foram realizadas com a mãe das crianças; o pai não aceitou participar, porque, segundo a mãe, ele apresenta dificuldades em aceitar a doença.

A primeira entrevista ocorreu no domicílio da família, um ano e meio após a última crise de J.O (filha mais velha), por sequestro esplênico, e 10 dias após a hospitalização de L.O (filha mais nova), por infecção de vias aéreas superiores e baixa de hemoglobina.

A segunda entrevista ocorreu no local de trabalho de E.O., 35 anos (mãe), em uma sala privativa, em horário após o seu expediente, a fim de garantir o sigilo e a comodidade da entrevistada.

A terceira entrevista para o encerramento do caso ocorreu por telefone, em um dia em que E.O. estava em sua residência sem a presença do cônjuge visando garantir a sua privacidade e conforto.

Apresentação da família

Esta família é classificada por um estágio do ciclo de vida familiar composto por filhos pequenos.

J.O, seis anos, e L.O, um ano, nasceram em Carmo da Mata (MG); são filhas de E.A.S., 34 anos (pai), e de E.O.,35 anos (mãe).

Os pais são casados há seis anos; ambas filhas não foram planejadas.

E.A.S. trabalha como mecânico em sua própria oficina e E.O. trabalha como assistente financeira em uma loja situada em outro município.

As crianças ficam com uma babá L., que está com a família desde que J.O tinha seis meses de idade.

Por parte de pai, as crianças têm os avós J.R.,53 anos (avô), e A.,59 anos (avó), três tios: E., 33 anos (tia); J., 36 anos (tia), e C., 43 anos (tio).

Do lado materno, o avô G. é falecido, a avó M.L., de 75 anos, mora ao lado da residência da família. As crianças possuem os tios: E., 40 anos (tia); E.,43 anos (tio); E., 45 anos (tio); E., 47 anos (tio); E., 50 anos (tio); E., 52 anos (tio), e E., 55 anos (tia) – sendo dois falecidos.

A família considera-se católica e frequenta a igreja semanalmente. J.O está no primeiro ano do ensino fundamental I e L.O não frequenta o maternal, ficando em casa sob os cuidados da babá L.

Toda a família reside em Carmo da Mata, município da região centro-oeste de Minas Gerais.

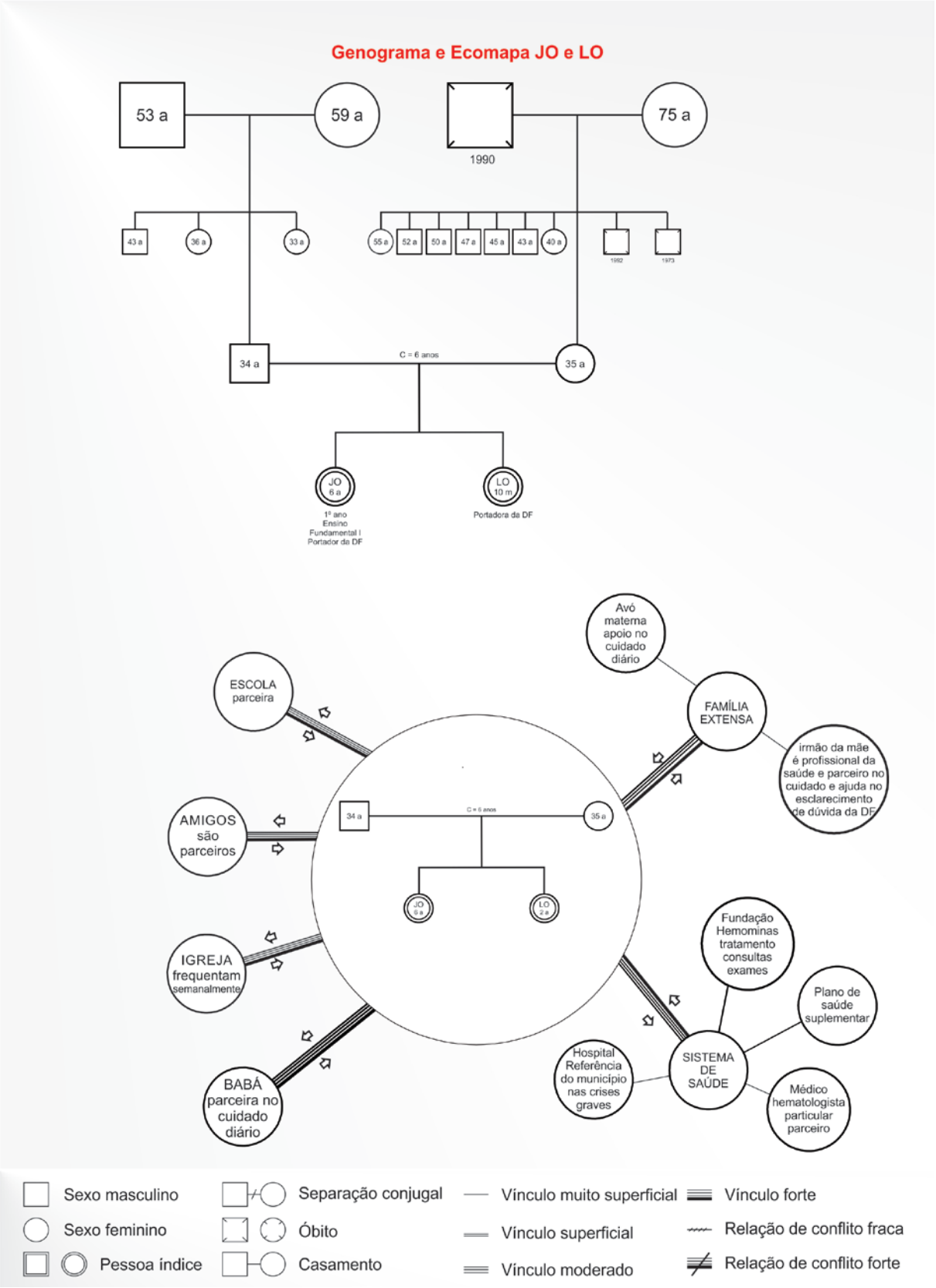


Figura 7 - Genograma e Ecomapa de J.O e L.O

Trajetória da doença de J.O

J.O foi diagnosticada com doença falciforme (tipo HbSS) 15 dias após o seu nascimento.

Para a família, o diagnóstico da criança foi impactante e assustador. E.A.S (pai) não aceitava o resultado do exame. Até chegar a data da primeira consulta, agendada no Hemonúcleo de Divinópolis, a família investigou a doença através da internet e, coincidentemente, com a mãe de um adolescente falecido em decorrência da DF e que reside na mesma rua da família.

Para o casal, este tempo de espera até a primeira consulta foi vivenciado com grande temor; o pai apresentou sentimento de revolta e não aceitação da doença.

A primeira consulta no Hemonúcleo da Fundação Hemominas ocorreu em março de 2010. Nesta consulta, eles receberam todas as informações necessárias sobre a doença, sua causa e seu tratamento.

No período entre 2010 e 2013, J.O nunca apresentou nenhuma intercorrência com a DF. Com quatro anos e seis meses, em agosto de 2014, J.O apresentou a primeira crise falcêmica por sequestro esplênico; os pais levaram a criança ao hospital de outro município – Oliveira (MG) a 20,4 km de Carmo da Mata (MG) – onde houve a suspeita de apendicite. Nesta ocasião, o médico direcionou os pais e a criança para Divinópolis (MG), a 72 km, onde localiza-se o hospital de referência da macrorregião. Ao chegarem em Divinópolis, a criança passou por diferentes hospitais privados, à procura de um cirurgião pediátrico para avaliá-la; sem êxito, foram encaminhados para o hospital filantrópico – referência do município.

Ao ser avaliada pela equipe médica, a hipótese de apendicite foi descartada e foi confirmada a crise falcêmica; assim, J.O permaneceu hospitalizada por 24 horas, recebendo alta após a elevação do nível de hemoglobina.

Em novembro de 2015, a criança apresentou uma dor intensa no membro superior esquerdo, mas não relacionada a crise da DF.

Até junho de 2016, a criança seguia assintomática, em tratamento semestral no Hemonúcleo e, por opção da família, é acompanhada também por um hematologista particular no município de Divinópolis.

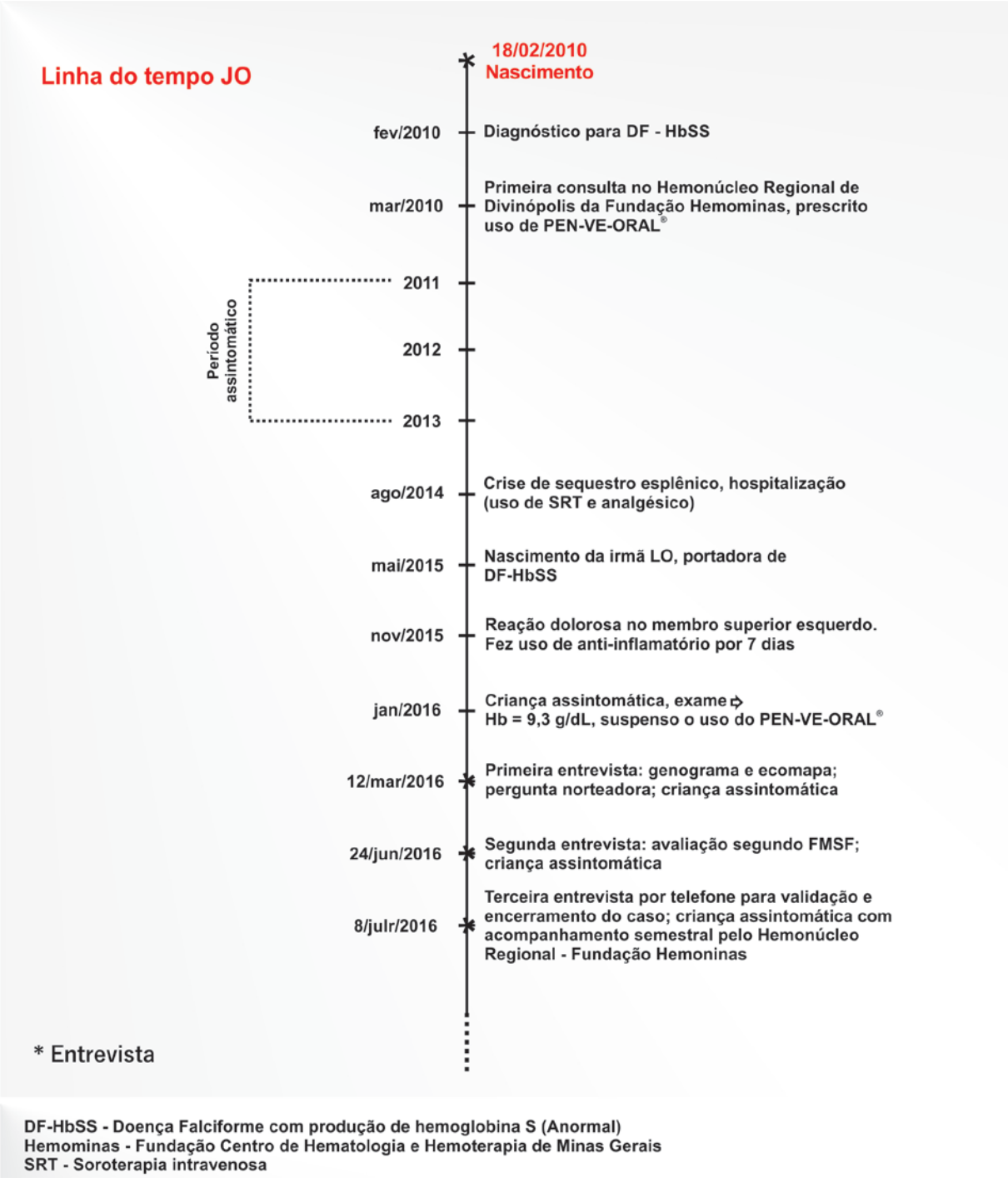


Figura 8 - Linha do tempo de J.O

Trajetória da doença de L.O

L.O foi diagnosticada com a doença falciforme (tipo HbSS) um mês após o seu nascimento.

E.O (mãe) teve muito medo de contar sobre a gravidez não planejada ao marido E.A.S., primeiro, pelo risco de a criança vir com a DF, e, segundo, pela dificuldade do cônjuge em aceitar a doença na primeira filha. Porém, para a sua surpresa, o companheiro aceitou bem a gravidez.

Foi um período de grande expectativa, E.O. manteve a esperança de que L.O. não nascesse com a DF, mas tinha consciência deste risco. Após um mês de seu nascimento, a família recebeu a notícia de que L.O também tinha a DF.

E.O relata que os familiares ficaram entristecidos, mas não se assustaram, porque já tinham a experiência prévia de manejo com a J.O; então, o seguimento terapêutico seria igual ao de sua irmã.

Em março de 2016, a criança apresentou febre e prostração e foi internada para observação no pronto atendimento (PA) do hospital; realizados os exames, constatou-se que a hemoglobina estava no valor de 4,3 mg/dL, sendo decidido que L.O seria submetida à hemotransfusão.

No dia seguinte, os pais entraram em contato com o hematologista particular, o qual manteve contato com a equipe do PA e, juntos, a equipe multiprofissional decidiu não proceder com a hemotransfusão, exceto se a criança estivesse apresentando dor intensa e a febre não respondesse aos antipiréticos. Como a criança evoluiu bem e a hemoglobina normalizou-se, ela recebeu alta.

Em abril de 2016, novo quadro relacionado à diminuição da hemoglobina foi detectado, após a criança apresentar cansaço e palidez, com valores de Hb: 4,6 g/dL e ferritina abaixo de 7 ng/mL. A conduta médica foi prescrever o uso de Noripurum® 15 gotas por via oral.

Em maio de 2016, devido aos resultados satisfatórios dos exames – nesta ocasião a hemoglobina estava com o valor de 6,6 g/dL e a ferritina, 13,4 ng/mL – a dose de Noripurum® foi ajustada para 10 gotas.

Até julho de 2016, L.O estava assintomática e seguia em tratamento trimestral no Hemonúcleo local.

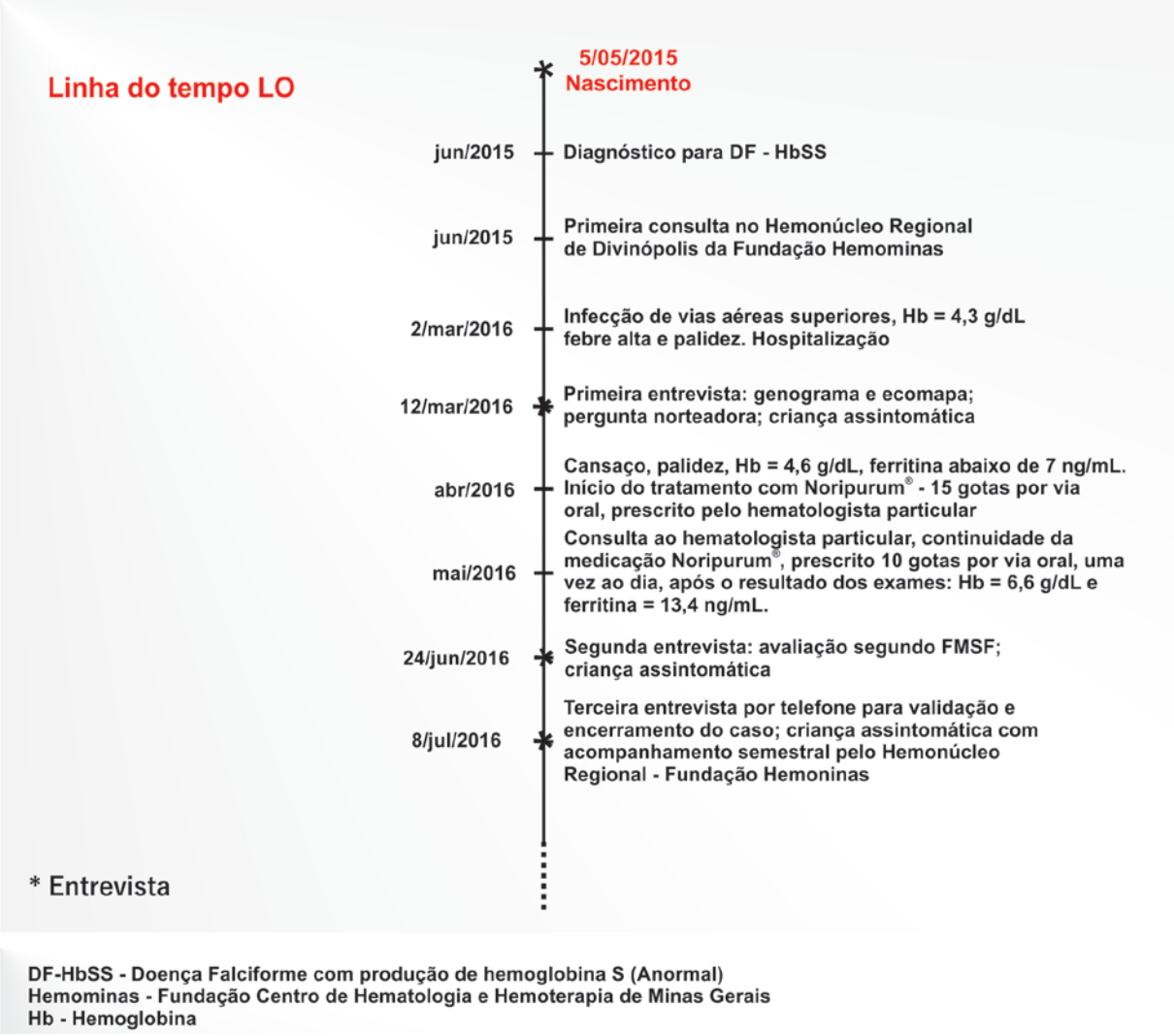


Figura 9 - Linha do tempo de L.O

<u>Experiência de manejo</u>

Definição da situação

Identidade da criança:

Os pais de J.O e L.O definem as filhas como especiais, caracterizando as suas capacidades. Ao falarem de J.O, focam suas características e habilidades, mas reconhecem que, devido à DF, ela tornou-se o centro das atenções para toda a família.

> *"(...) ela é muito mimada,* ***eles mimam ela tanto pelo fato da anemia*** *e pelo fato dela estar muito próxima, ela é muito mimada! (...) é amorosa, (...) ela é esperta."*

Para mãe, L.O. é caracterizada pela sua personalidade calma e afetiva com o pai. E.O. entrou em contradição ao definir a criança como forte; pois não considera o adoecimento da filha, mesmo a criança tendo sido hospitalizada uma vez.

> *"A L.O é puxa-saco do pai. A L.O é muito calma, é uma menina muito calma..., dorme, gosta de dormir muito e,* ***é forte! não adoeceu até hoje****, é uma menina muito esperta, risonha".*

A família busca a normalidade, criando mecanismos que superem a vulnerabilidade que J.O possui pela condição de doença. Acreditam que J.O é conhecedora de sua doença, sendo capaz de se autolimitar, ressaltando as suas potencialidades.

> *"(...) a gente sempre vê normalmente, tratando a J.O normalmente, a gente tem cuidados, né, mas* ***ela é uma criança totalmente normal,*** *a rotina dela é normal".*

> *"A primeira consulta que a gente teve no Hemominas, eu lembro direitinho, a Dra. P. falava que não podia mexer com água fria, esses cuidados, né? A J.O fez natação, [o tio dela] comprou uma piscina enorme, ela nada normalmente, a gente não tentou limitar ela enquanto criança, porque o que a gente entende é que ela vai saber se limitar, por exemplo, se ela está nadando, sentiu uma dor, ela mesmo vai saber a hora de parar. Ela brinca normalmente,* ***se ela cansar, ela sabe a hora que tem que parar,*** *entendeu?"*

Na visão dos pais sobre J.O, as suas expectativas focam também em suas habilidades nas atividades rotineiras da infância; por isso, enfatizam que ela não é diferente em relação às outras crianças da mesma idade.

> *"Ela brinca normalmente; você não vê diferença nela com outras crianças, então para que eu vou ficar falando com ela oh!, você tem isso!, você é diferente!,* ***não!, ela não é diferente!, a gente não vê ela com diferença****".*

A mãe ressalta o quanto as filhas são importantes em sua vida e que não há arrependimento de tê-las tido por causa da DF. Acredita que o marido identificava J.O. como sendo uma criança muito frágil, pela doença, pois tinha medo de pegá-la no colo; agora, com L.O, ele acabou sentindo-se mais confiante e com menos temor em relação à doença.

"Mas as duas são uma gracinha, nossa senhora! não existe arrependimento, entendeu? E, graças a Deus, do jeito que vai... a gente pensou que o meu marido não ia aguentar a pressão, porque com a J.O foi muito difícil a aceitação [da DF], eu acho que ele tinha medo de pegar a criança [por causa da DF]. Agora com essa menina [L.O], essa já veio diferente, essa menina é apaixonada com ele, aí ele já teve mais afinidade [menor temor da DF] com ela".

Visão da condição:

Para a família de J.O e L.O, a notícia da doença falciforme foi impactante. Na visão dos pais, o diagnóstico de J.O foi assustador e o medo da gravidade da doença foi acentuado pelo conhecimento prévio que tinham sobre a enfermidade.

O entendimento sobre a DF foi acessado pela família por meio das redes sociais, mas somente após os esclarecimentos e as orientações na primeira consulta do Hemonúcleo é que a família visualizou a causa, a gravidade e como seria o curso da condição.

"Quando a J.O nasceu que a gente recebeu o diagnóstico, a gente assustou muito, porque nessa rua a gente tem uma referência de um menino que tem a anemia falciforme e a dele era severa, inclusive ele faleceu quando a J.O tinha dois anos. Então quando o pessoal da secretaria chegou pra poder me falar que o teste do pezinho tinha dado alterado, foi um susto, por causa dessa referência negativa que a gente tinha. Aí a primeira vez que a gente foi no Hemominas, a Dra. P., que atendeu a gente na época, explicou algumas coisas, o que podia, o que não podia, (....) lógico que quando a gente chegou no Hemominas, a gente já tinha lido muito a respeito, quando chegamos lá, a gente tinha mais ou menos entendido".

Contudo, a experiência frente ao diagnóstico de L.O. foi vista de forma diferente, porque a família sabia da possibilidade de ela vir também com a doença. Quando os pais receberam o diagnóstico, se entristeceram, mas a visão sobre a doença e o seu percurso estava sendo vivenciada com a outra filha, J.O; portanto, não era desconhecido o agravo – apenas o seu curso é que seria algo novo.

"O dia em que o enfermeiro do posto apontou ali, eu falei assim: deu, porque se não tivesse dado [positivo para DF], eles não viriam. Aí ele chegou aqui falou assim: não E.O., não assusta não, às vezes é só o traço, falei assim: FS é anemia falciforme (...)"

"(...) gente, não está morrendo não, a criança é normal, (...) todo mundo [familiares] choraram, mas assim, com o tempo todo mundo vai vivendo normalmente porque nos baseamos pelo [prognóstico] da J.O".

Os pais possuem a crença de que J.O sabe dos seus limites, mesmo a criança não sabendo que tem a DF. Para eles, a vida deve continuar desta maneira: a filha saberá o momento que é preciso parar com uma atividade, caso não se sinta bem.

"Ela não é uma menina boba não, então ela já sabe, quando se fazem perguntas demais, ela já fala pra você assim: "toda hora você faz essa pergunta, se eu estou cansada, me mandam tomar líquido", então ela é uma menina esperta, ela não é boba".

"(...) mas ela sabe a limitação dela, (...) na questão da piscina quando ela fica muito, ela mesmo fala: "eu vou parar um pouco porque minha perna está doendo", aí não avança não, ela mesmo para".

Por fim, os pais sinalizam que o manejo da DF é uma experiência difícil; suas crenças estão voltadas para a causa, onde envolve a herança genética da doença, e que, portanto, gera sentimento de culpa diante de seu curso incerto.

"(...) quando toca pra gente ***ela [doença] é difícil e também a culpa,*** *você pensar que é um problema que o pai originou pro filho?"*

Mentalidade de manejo

Para a mãe das crianças, há facilidades e dificuldades em seguir o regime terapêutico. Em sua visão, reconhecer nas filhas os sintomas de complicações da doença é um desafio, visto que é preciso reconhecê-los e avaliá-los para uma tomada de decisão entre o cuidado no domicílio ou a conduta de levá-las ao serviço de pronto-atendimento – o que causa determinada aflição.

Acrescenta-se, ainda, o sentimento de insegurança na atuação do sistema de saúde; a família acredita que os profissionais de saúde apresentam dúvidas no entendimento da doença, seus sintomas e tratamento, causando-lhes profunda indignação.

"(...) ela sentiu essa dor muito forte na barriga, (...) a gente sabia que existia essa situação [da doença], mas como você fica? Isso é de criança ou é da anemia falciforme? Porque tem esse problema também, você chega no hospital, às vezes, se você já fala que a criança tem anemia falciforme, eles já vão achar que o problema é só da anemia falciforme, às vezes não! Acham que são problemas de pediatria, (...) ***eles não são preparados pra anemia falciforme, não são! (...) você chega lá e fala que é anemia falciforme ele já começa a ficar desconfiado e não sabe o que faz"****.*

O acesso aos médicos hematologistas é apontado pela família como outro elemento dificultador na condução do plano terapêutico, pois o atendimento no Hemonúcleo é realizado por meio de consultas agendadas e, caso seja necessário o esclarecimento de dúvidas das famílias de crianças com DF, não há profissionais de saúde disponíveis integralmente no serviço, já que a unidade é de caráter ambulatorial.

"Mas a dificuldade no caso que eu penso (pausa), se a gente não tivesse o hematologista de referência [particular] (pausa), porque foram poucos casos, e os casos que a gente precisou foi só ele que socorreu! ***Nesse ponto o Hemominas, não dá (...) se eu ligo lá (...) é só com consulta marcada****".*

Outra dificuldade apontada por E.O. está relacionada à administração de fármacos contínuos dos quais as crianças fazem uso. Como ela trabalha em horário comercial e em outro município, os cuidados das filhas em relação à DF ficam delegados à L. (babá) e a seu irmão, E., 43 anos, que é técnico de enfermagem. Esta realidade faz com que ela perca o controle do manejo medicamentoso quando está sozinha com as filhas.

"(...) ***eu me acho negligente porque eu com remédio eu não sou disciplinada****. Então eles [babá e irmão] são disciplinados. Agora em outras áreas, como preocupação, eu acho que eu vou bem (...)"*

Após a primeira crise ocorrida com J.O, a mãe relata que a família está mais preparada para lidar com as situações inesperadas da DF. Em sua visão, o conhecimento adquirido sobre a doença e o seu tratamento, bem como o manejo vivenciado desde o diagnóstico, os fez mais vigilantes e proativos para tomarem decisões assertivas em relação ao manejo da condição.

"(...) mas se a gente tivesse mais estrutura na época, por mais que a gente tivesse conhecimento, era a primeira vez que a gente estava lidando com aquilo ali, a gente teria ficado em casa e iria dando analgésico, se agravasse, a gente tinha corrido, procurava um hospital".

Mutualidade familiar:

Há uma parceria muito forte de E.O com a família extensa; embora as crianças fiquem sob os cuidados da babá L., os tios e a avó materna, que residem ao lado da casa de E.O, são um apoio para o manejo da DF das filhas.

"(...) ***a minha família é muito unida, todo mundo é muito unido****, mas quando uma baqueia, você tem que ver esse WhatsApp como fica, do lado do meu esposo, (...) eles até que ficam preocupados, mas naquela hora [mais crítica], é [a família] do lado materno".*

"(...) o povo da minha casa me ajuda muito, [até] financeiramente, entendeu?

(...) tinha natação, se eu não desse conta de pagar, eles pagavam (...)".

Entre o casal, a relação foi conflituosa até o nascimento da segunda filha L.O. O pai da criança teve dificuldade em aceitar a DF da primeira filha, pois, em sua percepção, E.O era culpada pela doença por saber previamente que tinha o traço falciforme. A culpabilização pela herança genética enfraqueceu a mutualidade parental desse casal, sobrepondo uma mutualidade familiar.

"Uniu agora, mas assim, com a L.O nós ficamos mais unidos*, muito mais, é (...) eu achei que o meu casamento ia desandar, na época já não estava bom porque o E.A.S. [marido] jogava muito na minha cara, que eu sabia que eu tinha o traço, mas eu não sabia que ele tinha o traço".*

Quando E.O descobriu ser portadora do traço, não imaginou a repercussão que este fato faria na sua vida; ela diz não ter compreendido sobre a importância desta informação.

"(...) eu vou ser sincera, quando comentaram comigo que eu tinha o traço, na primeira vez que eu doei [sangue], capaz que eu tinha uns 20 anos, foi um comentário tão superficial que fizeram comigo que eu não dei a devida importância. Mas aí eu te pergunto também: se eu tivesse casado com ele, isso ia me impedir? Eu não ia ter filho? Eu ia ter que separar dele para não ter filho?

O casal não apresentava, antes do nascimento da segunda filha, nenhuma perspectiva compartilhada para o cuidado da criança J.O.

"(...) quando ele [E.A.S] tinha uma oportunidade que acontecia alguma coisa, ele falava, mas você sabia (...) tipo assim, chegou aquela vez que ela [J.O] deu aquela dor na barriga, em vez dele me apoiar, ele achava mais fácil me culpar entendeu?, ***aí se a menina está descalça, fala: depois você não chora não, porque você está deixando a menina descalça. Ele sempre me cobra, a posição dele é só cobrar, cobrar, cobrar"****.*

Ela acredita que o marido deveria ter desconfiado que também tinha o traço, já que sua família é afrodescendente e há dois casos – um de traço e outro de anemia falciforme.

"(...) eu acho que ele já sabia, (...) ele sabia que a sobrinha dele tinha o traço, ele sabia desse primo dele que tinha anemia falciforme, então ele já sabia que ele era de uma família que tinha, mas no namoro a gente não comenta essas coisas, nem nunca pensei, não pensei que eu ia engravidar (...) teve uma vez que a gente teve uma discussão assim: (...) e ele disse: porque se eu largar de você, os outros vão falar que eu deixei você com uma menina doente".

Atualmente, segundo a mãe, o pai está mais envolvido na criação de ambas as filhas, mas não compartilha os cuidados da doença, como a rotina de exames e consultas, apenas contribui com os deslocamentos até os consultórios e laboratórios. Para E.O, o marido tem um sentimento de culpa pela herança genética.

"Ele não está entrando em consulta, (...) ele não participa não, ele não chega perto do médico, (...) ele não dá conta, (...) é culpa, você pensar que é um problema que o pai originou pro filho".

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

Embora o pai de J.O. e L.O. tenha dificuldades em aceitar a doença e de se envolver diretamente nos cuidados com as filhas, ele, juntamente com E.O (esposa), se desdobra na busca de estratégias que possam dar suporte no controle da DF. Entre as prioridades da família, está a contratação de um plano suplementar de saúde que possa garantir, na visão deles, melhor atendimento às filhas nos momentos críticos da doença.

> *"(...) e no caso da J.O, quando ela passou mal, que a gente levou [para um pediatra](...) ele falou assim: oh! é apendicite, você vai ter que correr com essa menina para [o município de referência] (...) porque aqui não tem médico cirurgião de criança (...) aí fomos, quando chegou lá [na cidade onde a família tem o convênio médico], rodamos de hospital em hospital,* ***graças a Deus as meninas têm plano de saúde, isso aí a gente não abre mão,*** *as duas têm, têm completo (...)".*

Além disso, priorizam para as filhas um seguimento da DF não centrado apenas no Hemonúcleo, mas compartilhado com um hematologista de confiança da família.

Na crença dos pais, o acompanhamento paralelo realizado com o hematologista particular facilita o atendimento durante as crises da doença que exigem maior agilidade e prontidão, porque não há atendimento de emergência no Hemonúcleo, já que se trata de uma unidade secundária do sistema de saúde.

> *"(...) o suporte no Hemominas, nesse ponto, fica a desejar, porque você liga lá, aí não tem médico pra te atender, aí eles mandam ligar pro 0800 que é o do Cehmob-MG [Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias], agora coisa por telefone, 0800 é muito impessoal, eu penso, porque na hora do desespero você quer um médico, aí tem que ter um médico particular, graças a Deus tem, ele chama Dr. D., lá em Divinópolis,* ***a gente tem o hematologista delas particular, (...) você liga e na mesma hora ele te conforta,*** *(...) ele é muito bom".*

> *"As meninas têm um plano de saúde, mas ele [hematologista] ainda é particular, é um dinheiro superbem pago, porque no [Hemonúcleo] não funciona a noite, mesmo assim se você liga lá [no Cehmob-MG] esse plantão 24 horas, para chegar com a criança é só em Belo Horizonte, aqui [Hemonúcleo] é só consulta agendada(...)"*

A mãe sente profunda responsabilidade sobre as crianças; sua meta é proporcionar a elas o completo bem-estar e, para isso, sua abordagem de manejo constitui-se em medidas de prevenção e promoção à saúde que visem minimizar possíveis sofrimentos para as filhas.

> *"[Elas] não estão expostas aí pegando infecção, a gente fica preocupada, igual a J.O vai no dentista, a gente sabe que cárie é infecção, aí a dentista [fala]: ah vamos laquear os dentes [preventivo de cáries] (...) então somos preocupados nesses aspectos todos,* ***às vezes eu acabo abrindo mão de mim, pra poder investir tudo nelas"****.*

Para o manejo da condição, há outros elementos que a família valoriza como importantes, como a tentativa de protegê-las em brincadeiras pelo risco de ferimentos que possam contribuir para o desencadeamento de crises falcêmicas; apesar disso, tentam conduzir o manejo com naturalidade, sem restringi-las totalmente.

> *"(....) a J.O é muito ruim de comida, não que a gente faz separado porque ela tem anemia falciforme, (...) lá em casa é uma casa com 14 netos, então é uma casa de avó, sempre está lotada, você imagina que o E.(tio) com a loucura que ele tem com ela [J.O], ele comprou a piscina foi para ela, e se ele fosse pensar que ela tem anemia falciforme, ele ia comprar uma piscina? Então não, ela não é diferenciada em momento nenhum. (...) assim às vezes o P.[primo] que é maior, ele tem umas brincadeiras, menino tem umas brincadeira de murro né?, os dois dão muito certo, aí a minha irmã fala assim: "****oh a J.O é mais frágil, (...)" aí eles ficam com esses cuidados, está andando de bicicleta?, ficam vendo com medo dela machucar*** *(...)"*

Em sua filosofia, E.O enfatiza que as filhas devem levar a vida como a de outras crianças da mesma idade, procurando não focar somente no manejo da doença, mas as incentiva a buscar soluções que minimizem qualquer tipo de sofrimento; a estratégia é estimulá-las para o empoderamento e o enfrentamento de qualquer condição.

> *"(...) E é isso, eu não quero filho meu sendo vítima do mundo não, (...) tem que ser forte! então independente de ter ou não ter alguma limitação, (...) eu quero que as minhas meninas sejam fortes".*

Abordagem de manejo:

Na condução do manejo diário da DF, E.O. tenta estimular a participação do marido nas consultas das crianças; esta estratégia é uma tentativa para que este cuidado possa ser incorporado como uma rotina na vida cotidiana do casal, mas ainda houve pouco avanço.

> *"(...)* ***na primeira consulta no Hemominas, ele [esposo] foi, depois as outras aí ele já não foi,*** *era o serviço, aí sempre tinha o serviço, sempre tinha alguma coisa, aí às vezes ele tinha que pegar carro emprestado, ele colocava o problema no carro, aí o pessoal daqui de casa ia e pagava um táxi,* ***ele sempre arrumava alguma coisa, (...) eu não sei se é o jeito que ele lida, mas ele não tem estrutura"****.*

Por outro lado, E.O crê que o esposo incorporou a hábito de contribuir no deslocamento das crianças até o Hemonúcleo, procurando estar mais perto das filhas.

> *"(...) e depois ele já começou a participar muito com a L.O, ele vai no Hemominas, leva, ele fica lá, mas entrar para o consultório para poder ouvir ele não tem estrutura, não tem".*

Na avaliação da mãe sobre o quanto ela e suas filhas têm desenvolvido uma rotina, ela acredita que a vida cotidiana segue o seu curso normal; porém, considera que a rotina é modificada devido aos medicamentos contínuos usados pelas crianças e quando há as crises falcêmicas.

> *"(...) fora ter que dar o remédio, (...) quando ocorre uma [intercorrência], assim, senão ocorrer,* ***a gente vive normal, leva a J.O na escola, L.O dorme, ele [esposo] vem todos os dias na hora do almoço, (...)****a única coisa que ele fala: eu quero melhorar é com as meninas, é com as meninas, é para dar um conforto para [elas], o assunto dele é só esse".*

Ainda no que se refere à rotina familiar, a mãe enfatiza que o manejo diário da DF está sendo incorporado, porque há a parceria e a reciprocidade da babá L.

> *"Com a L., [babá] (...) ela faz de tudo aqui em casa, conhece tudo, sabe tanto que tem coisa que é ela que percebe, percebe (...) não só na questão da doença, na questão da criança, se ela vê uma coisa diferente ela fala, é ela que dá o remédio, você pode ver lá na geladeira, está escrito um bilhetinho: "E.O. dá o xarope da*

L.O, meio-dia, as consultas do Hemominas agendadas, ela prega na geladeira, (...) ela é que leva a L.O para fazer a puericultura, (....)"

Consequências percebidas

Foco da família:

A vida da família está focada nas duas crianças. Em sua avaliação sobre a satisfação de como o manejo da condição tem sido incorporado dentro da vida familiar, E.O acredita que a rotina afeta a sua família extensa; há sobrecarga sobre a avó e os tios maternos – que não medem esforços para que as crianças tenham a doença controlada.

Pesquisadora: Você acredita que os cuidados com as suas filhas interferem nas demais rotinas da família? Por quê?

*"**Eu acho que interfere assim, interfere na rotina mais do povo da minha mãe e dos meus irmãos**, eu sinto que eles abraçam essa responsabilidade, (...) o problema reflete neles e eles querem me ajudar pelo fato de eu estar trabalhando, então acaba que eu acho que é um fardo pra eles."*

Para a mãe das crianças, embora o marido tenha ainda dificuldades em aceitar a DF, as orientações recebidas pelo Hemonúcleo e o tempo de manejo de seis anos e cinco meses com a filha J.O foram importantes para que ele refletisse e tentasse incorporar esta nova rotina em sua vida. Embora E.O. controle o manejo das crianças, ela destaca que o nascimento de L.O, também com a doença, fortaleceu o marido, encorajando-o no enfrentamento da DF.

Em sua avaliação, E.O sinaliza que o início do manejo foi conturbado e que isso interferiu na rotina do casal; no entanto, hoje, apesar do pouco envolvimento do esposo, ela acredita que ambos alcançaram um equilíbrio da família entre o manejo da condição e outros aspectos da vida.

Pesquisadora: Você acredita que os cuidados com as suas filhas interferem nas demais rotinas do casal?

*"(...) **não, agora não está afetando**, com o nascimento da L.O, (...) até com a J.O, (...) ele melhorou muito, (...) uniu muito mais, (...) estamos mais esclarecidos (...)"*

Expectativas futuras

As expectativas do casal em torno do futuro das filhas estão voltadas para uma infância que seja comum – como a de todas as crianças da mesma idade. Esperam que elas estudem, tenham uma profissão e que vivam normalmente.

A esperança é de que, embora o curso da doença seja incerto, as filhas conquistem os seus sonhos e projetos de vida.

> *"Não, vai ser brilhante, eu estou falando sinceramente com você, eu vou ter que te falar uma coisa, porque esses dias uma colega falou isso comigo, quando a L.O nasceu, eu já tinha falado com as minhas amigas, (...) gente vocês sabem da probabilidade, mas não vai ser coisa que eu vou divulgar, porque isso não interessa pra ninguém, eu que vou ter que lidar com isso, (...) quando ela [L.O] estava com 5 meses que a gente fez uma reunião,(...) aí minha colega virou e falou assim: "você tem medo de enterrar suas meninas?" (...) falei pra ela, K., [amiga] enterrar filho, qualquer mãe pode enterrar, não é só eu que tenho as meninas com anemia falciforme não!* ***Então eu não vejo nada diferente do que uma mãe normal vê no futuro [do seu] filho, não vejo,*** *(...) as meninas também têm que estudar. Então (...) eu não vejo nada diferente para elas, a não ser de uma criança normal. A gente já fica pensando nos namorados, (...)* ***eu não vejo nada negro no futuro delas não, (...) eu não posso ficar abitolada com esse negócio da anemia falciforme, senão eu não vou deixar elas viverem (...)****, eu não vou deixar elas viverem a época delas. Época de brincar a gente tem que brincar. Porque, vamos supor que, por um motivo ou outro, ninguém não viva ou eu não viva, elas viveram o que tinha que viver; então eu não posso ficar pensando isso, eu não penso (...)".*

O casal projeta um futuro melhor para as filhas; os pais trabalham e se esforçam muito para que elas tenham uma vida equilibrada financeiramente, almejando melhor qualidade de vida, mesmo diante do manejo da doença.

> *"(...) o E., ele abriu essa venda, (...) a gente tem a oficina, (...) ele está lá, eu trabalho, aí ele falou assim: "****eu estou ampliando as coisas pra deixar para as meninas". Então a gente só vê futuro,*** *(...)um dia ele falou comigo, se precisa de vender pra estudar, pode vender, a gente não vê nada diferente não, não tem como, e nem tem que ver nada, de jeito nenhum(...)"*

Caso 4 - Família da criança L

Contato inicial e entrevistas

O primeiro contato telefônico com esta família ocorreu em setembro de 2015; falamos com a mãe K., 33 anos, que desde o início aceitou participar da pesquisa, estendendo o convite ao esposo, assim ambos participaram das três entrevistas.

A realização da primeira entrevista com o casal ocorreu três meses após hospitalização da criança por crise dolorosa em região torácica. Todas as entrevistas ocorreram no domicílio – por escolha e comodidade da família.

Apresentação da família

Esta família é classificada por um estágio do ciclo de vida familiar composto por adolescente e filho pequeno.

L., 11 anos, nasceu em Divinópolis (MG); é filho de C.A.,33 anos (pai), e K., 33 anos (mãe). Ele tem um irmão mais novo, G., oito anos.

Por parte da mãe, a criança possui a avó H., 66 anos, e a tia KM., 22 anos; seu avô e os dois tios são falecidos. Do lado paterno, L. tem a avó L., 65 anos; o avô é falecido. Possui dois tios: A.,38 anos; e J.,31 anos – que é casado com L., 28 anos (tia), que cuida da criança em alguns momentos.

O pai trabalha como vigilante e a mãe trabalha como líder de produção, sendo o pai o principal responsável pelo sustento da família.

L. estuda em um colégio público, estando no sexto ano do ensino fundamental II. A família pertence à religião evangélica, frequentando semanalmente os cultos junto com os amigos.

Toda a família reside atualmente em Divinópolis, em um bairro distante do centro da cidade e das clínicas médicas e hospitalares.

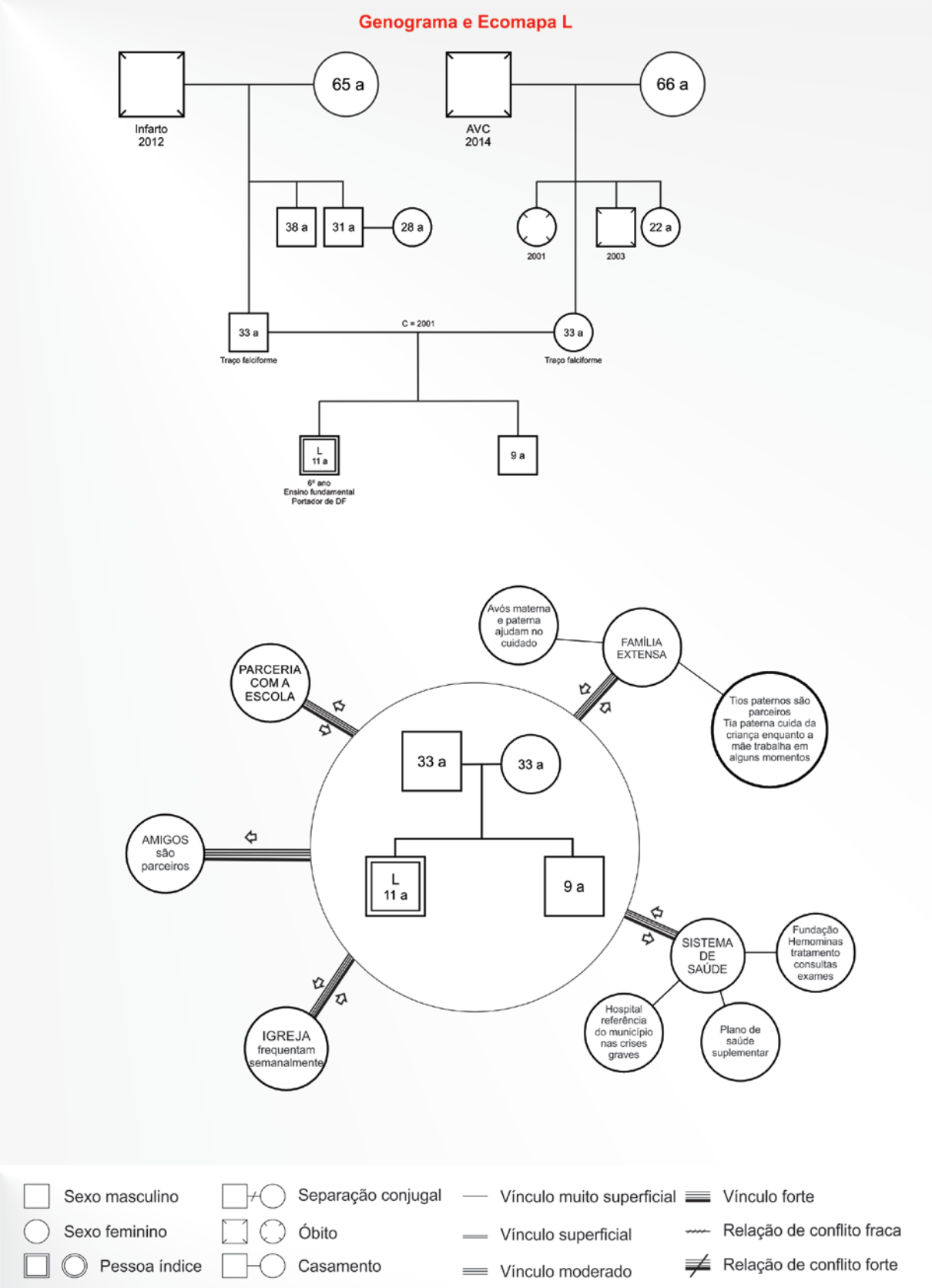


Figura 10 - Genograma e Ecomapa de L

Trajetória da doença

L. foi diagnosticado com doença falciforme (do tipo HbSS) quinze dias após a realização do teste de triagem neonatal. O pai foi informado, por ocasião de uma doação de sangue, que ele era portador do traço falciforme, mas sua esposa já estava grávida de L. Ambos não sabiam que K. também era portadora.

Para o casal, o diagnóstico de L. foi assustador; eles desconheciam a DF e somente começaram a entender a relação da doença com o traço após informações fornecidas pelo Hemonúcleo da Fundação Hemominas e do acesso às redes sociais.

A primeira consulta da criança foi realizada com dois meses de vida. Com seis meses de idade, em decorrência de uma hidrocele, L. precisou ser transfundido pela primeira vez, mas a sua primeira crise falcêmica ocorreu aos oito meses de idade.

Esta crise foi marcada por dactilite. Na época, a família não tinha um plano de saúde e foi encaminhada para a unidade de pronto-atendimento (UPA), onde os profissionais que atenderam a criança desconfiaram de maus-tratos.

Somente após os pais telefonarem para o Hemonúcleo e solicitarem que o hematologista conversasse com o médico plantonista é que a equipe da UPA compreendeu que se tratava da DF.

De oito meses até os cinco anos de idade, foram várias as internações por crises álgicas. K. informou que ficava cerca de 10 dias em casa e quinze dias no hospital – “era uma luta”. Somavam-se às crises dolorosas, as complicações respiratórias, principalmente as pneumonias.

Em uma das crises por pneumonia, a mais grave na visão dos pais, L., com um ano de idade, ficou hospitalizado cerca de duas semanas. Nesta época, o tratamento hospitalar não estava surtindo efeito; somente após a família solicitar o apoio do pediatra do convênio médico é que L. apresentou melhora do quadro.

Durante as hospitalizações, L. recebeu várias hemotransfusões, no período entre 2005 e 2009, decorrentes das pneumonias de repetição e de duas cirurgias, respectivamente, a hidrocele, em fevereiro de 2005, e a tonsilectomia, em setembro de 2010.

A cirurgia das tonsilas foi indicada porque L. era constantemente medicada com antibióticos por via intramuscular, a cada vinte e um dias, o que foi determinante para que a família optasse pela cirurgia.

Outro momento difícil para os pais foi quando L. teve um abcesso na região cervical, em junho de 2010; foram duas semanas de internação para realização de exames e para a intervenção cirúrgica.

Em agosto de 2011, novo episódio de dactilite e pneumonia levou L. novamente à hospitalização; as crises álgicas em membros superiores e inferiores se repetiram em novembro de 2013, em janeiro de 2014 e em maio de 2014 – sendo esta última sem hospitalização.

Em 2015, a criança apresentou a autoesplenectomia e teve mais uma hospitalização, desta vez por crise álgica na região torácica. Desde esta última internação, a criança segue assintomática – em acompanhamento semestral no Hemonúcleo da Fundação Hemominas.

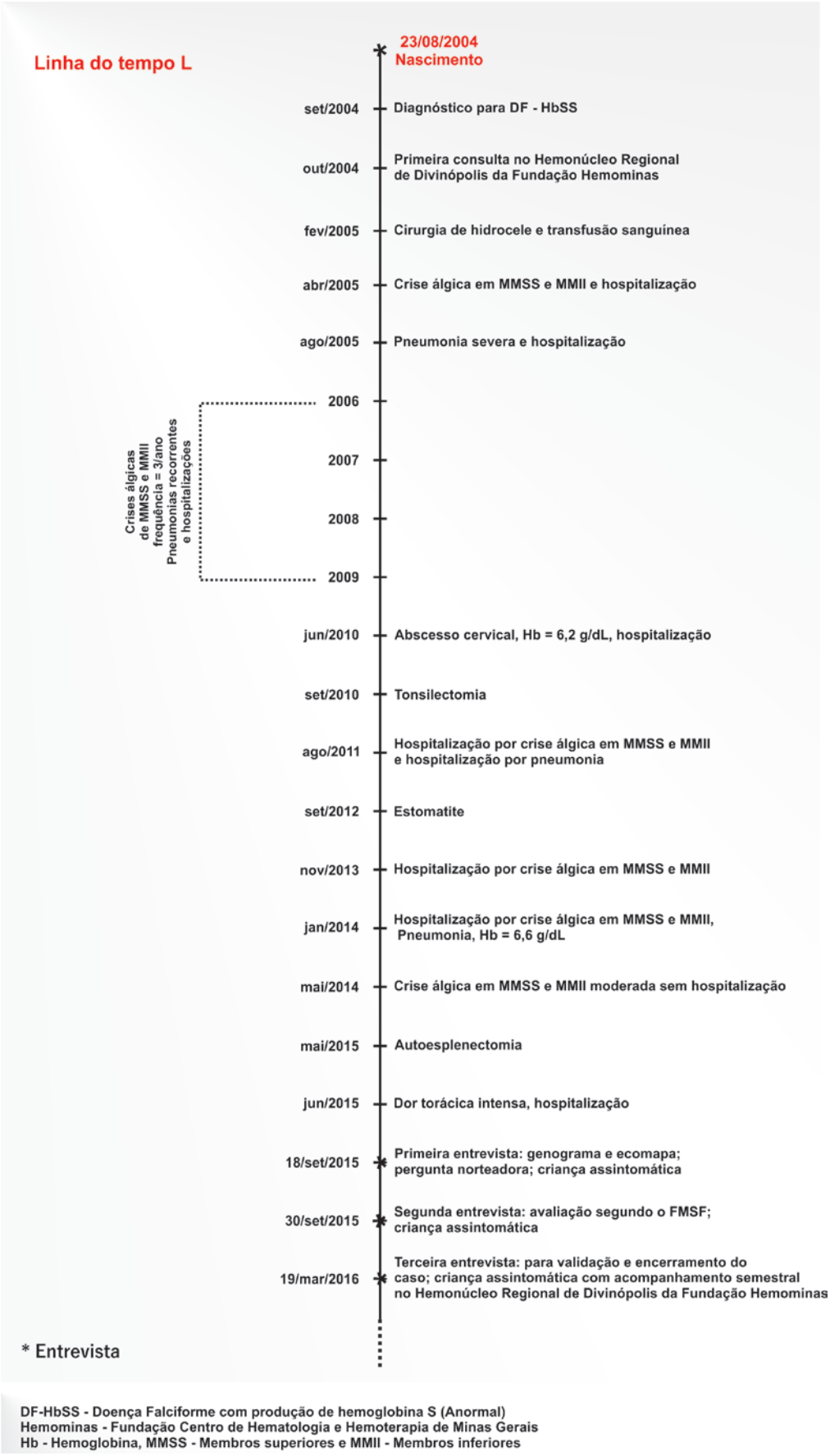


Figura 11 - Linha do tempo de L

Experiência de manejo

Definição da situação

Identidade da criança:

Os pais definem L. como sendo uma criança emotiva e amorosa. Suas expectativas focam a normalidade, embora identifiquem a vulnerabilidade de L. diante da doença.

> *"(...)eu vejo [que] às vezes ele renuncia as coisas dele mesmo para ajudar outras pessoas, eu sei que ele tem muito amor, (...) a gente conversa muito; então (...) [nós tratamos] o L. como* ***uma criança normal****" (Mãe).*

> *"(...) o L. é uma criança muito emotiva, (...) mas não é porque ele tem um problema e o G., [irmão] não tem que eu vou tratar os dois [de maneira] diferente" (Pai).*

Embora os pais reconheçam a condição de vulnerabilidade devido às limitações impostas pela doença, eles estimulam o filho em suas capacidades e no seu autocuidado.

> *"Eu não, eu não proíbo o L. de nada. O L. faz de tudo, se ele quer tomar banho de piscina, ele toma, se ele quer jogar bola, ele joga, mas eu oriento ele, eu falo: L. você está cansado?* ***Eu tento por limites também, lógico, mas não proíbo, não proíbo****, quando ele era mais pequenininho, eu custei lidar com essa situação, porque eu achava que ele não podia nada, mas eu estava impedindo meu filho de viver, então eu fui aprendendo a lidar com isso, (...) a gente deixa ele tomar banho de piscina, (...) deixa ele jogar bola, o L. começou a cansar demais, é hora de parar,(...)* ***porque já está com onze anos ele também tem que aprender a se limitar,*** *ele também tem que aprender a pensar assim, não agora eu tenho que parar" (Mãe).*

Visão da condição:

Na visão dos pais, a DF é uma condição grave e que pode levar à morte devido ao seu curso incerto.

> *"Ah (pausa) o medo é a questão do L. adoecer, entendeu? (...) eu acho que nenhum de nós dois estamos preparados para perder, (...) [nós] temos medo*

porque a gente não tem conhecimento de nada. Tem o básico, mas não tem aquele conhecimento, (...) ***mas o que ele tem é grave, não é brincadeira****" (Pai).*

"(...) muito complicado, porque anemia falciforme não é uma doença simples" (Mãe).

"Eu vou ser bem sincera: ***eu tenho medo da doença****,* ***muito medo. Porque eu já percebi que ela é imprevisível:*** *O L. pode dormir de um jeito e acordar de outro. Já percebi isso. Hoje o L. está bem; mas em qualquer momento ele pode mudar. Então, isso me dá muito medo" (Mãe).*

Na visão dos pais, a DF era desconhecida e assustadora, mas, a partir do entendimento sobre o agravo, eles começaram a visualizar que era preciso enfrentar a doença e estabelecer o manejo familiar.

"(...) Para mim, foi muito difícil. (...) ***Eu achei que ele estava com uma doença (...) terrível. Porque eu não conhecia,*** *não passava pela minha cabeça que existia essa doença. E assim eu comecei a me informar, porque a Hemominas deu livros, então eu comecei a me informar com livros, fui pra internet.* ***E aí eu comecei aprender para lidar com a situação e para ajudar o meu filho"*** *(Mãe).*

"(...) no início, ***a gente ficava segurando o L., retendo o L., com o decorrer do tempo a gente foi aprendendo (...)*** *começamos a liberar o L. a correr, a brincar, na verdade ficávamos com medo" (Pai).*

Com a visão sobre a doença e suas repercussões, os pais passaram por um novo desafio, que era aguardar os exames do segundo filho. O curso da condição foi marcado por uma nova fase de ansiedade e expectativa de que G. (filho mais novo) não nascesse com a DF.

"Quando eu fiquei grávida do meu segundo filho, (...) eu perguntei quais seriam as chances do G. não vir com anemia falciforme, ela falou assim que de 100 era uma, (...) porque nós dois temos o traço, ele poderia vir com o traço ou com a doença, G. não tem nem o traço, ele não tem nada" (Mãe).

Mentalidade de manejo:

Na visão dos pais, as orientações da equipe multiprofissional do Hemonúcleo da Fundação Hemominas são fundamentais para conduzir e facilitar o manejo diário da DF.

> *"Mas assim, sempre quando a gente precisa eles estão lá [profissionais do Hemominas]. A professora do L. falou que sempre quando tivesse um panfleto, uma coisa nova, era para levar até ela. (...)* ***quando o L. está em crise no hospital a gente liga lá [no Hemominas] eles orientam.*** *Só não tem condições, de levá-lo para tratar a crise lá" (Pai).*

> *"Quando o L. era (...) menorzinho que davam vacina na escola, eu não deixava dar a vacina (...) Eu fui lá na Hemominas, conversei com a médica, conversei com a assistente social, eles me deram o termo eu levei pra escola. E mostrei o motivo porquê que eu não estava deixando. (...) E daí por diante foi um pouco mais fácil, porque eu percebi o apoio que eu tinha com a Hemominas (...). Não é que eu sei tudo, eu sei assim algumas coisas da minha experiência com o L.,* ***então hoje está mais fácil para mim****, mas na época... eu fui aprendendo, o que eu pude ir lá, perguntar, falar,* ***eles [Hemominas] me deram assistência*** *(Mãe).*

Para os pais, há algumas dificuldades para o cumprimento do regime terapêutico; esses desafios estão relacionados aos fatores socioeconômicos e ao sistema de saúde. Com o objetivo de controlar os sintomas da doença, a família se defronta com a morosidade ou a falta de medicamentos fornecidos pelo SUS; consequentemente, os pais precisam arcar com as despesas do tratamento – incluindo os deslocamentos para a realização de consultas e exames.

> *"(...) A gente teve que arrumar dinheiro emprestado para pagar ônibus, antibiótico é muito caro,* ***há antibiótico que não tem na rede [pública] eu tenho que comprar, porque eu não posso esperar chegar, você entendeu?*** *(...) Os medicamentos não são baratos eu acho assim, que falha muito a nossa assistência para todas as crianças que tem anemia falciforme" (Mãe).*

> *"É assim, a gente não tem [alguns] benefícios, medicamentos, é difícil, (...) um dia eu até olhei com ela lá [no Hemominas],* ***não tem uma carteirinha para pegar um ônibus de graça"*** *(Pai).*

Para a mãe, outro aspecto dificultoso no manejo é a falta de esclarecimento do agravo para os educadores do filho; se acrescenta também o desafio na assistência médica quando alguns profissionais apresentam dúvidas sobre a conduta terapêutica da DF.

> *"(...)* ***Eu já tive problemas com professores que não sabiam [da doença]*** *(...) porque quando você fala:* ***'Anemia Falciforme' as pessoas acham que é uma anemia normal.*** *E não é. Aí eu tenho que ir lá na Hemominas, peço a eles para me dar um termo e mostro que realmente é uma coisa séria, que não é para forçar o L." (Mãe).*

> *"Ele começou a andar (pausa) e a hora que ele começou a andar ele deu a crise no pé e no dedinho (...) fui para o hospital, nessa época eu ainda não tinha plano de saúde. E eu fui para UPA e* ***o médico não sabia como lidar com a situação,*** *ele achou que eu tinha deixado meu filho cair e ele gritava de dor e* ***eu tive que ligar para doutora E. [Hemominas]. E ela ligou para o hospital e conversou com o pediatra como tratar (...)****" (Mãe).*

Os pais de L. buscam obedecer ao regime terapêutico, monitorando o repouso e incentivando a prática de alimentação e hidratação adequada.

> *"(...)* ***não deixamos ele se desgastar muito, vai brincar, para um pouco,*** *(...) ele gosta demais de líquidos, a gente tem aqueles garrafões de laranja, ele toma sozinho" (Pai).*

> *"(...) Ele pode fazer [o suco] a hora que ele quiser beber a hora que ele quiser, não impeço, porque eu sei que é importante para ele. Porque quanto mais ele bebe líquido, mais ele se hidrata, (...) vai fazer as hemácias dele percorrer pelo sangue melhor, você entendeu?" (Mãe).*

Na mentalidade dos pais, as suas habilidades para o manejo estão sendo alcançadas, mas consideram que eram mais eficazes enquanto L. estava na primeira infância.

> *"Assim... quando ele era bebê, era muito mais fácil alimentação era muito mais fácil, agora com 11 anos, o que a gente procura falar com o L. é orientar; (...) ele não gosta de verdura, não gosta de fruta (...),* ***o problema é fazer ele comer, não come, maior dificuldade"*** *(Mãe).*

"Em médico tudo que o médico fala eu não deixo de fazer nada (...) E em alimentação é igual eu te falei: ***Agora depois de grande não é fácil, mas a gente sempre está ali em cima falando"*** *(Mãe).*

O casal busca controlar e vigiar os sintomas; ambos estão empoderados para tomar decisões entre o manejo no domicílio e a necessidade de conduzir a criança para o atendimento hospitalar.

"Um dia ele amanheceu com a ponta da orelhinha inchada, aí desceu para o [tórax], costas e a gente medicando, ***aí não deu [mais] (...) deslocamos para o hospital"*** *(Pai).*

"Porque ele fala assim: mãe está doendo a minha perna, [a mãe pergunta] "está... muito forte?"[criança responde] "Está, está doendo demais", ***aí eu já faço a bolsa de água quente e já dou dipirona e falo com ele: agora é hora de ficar quietinho (...). Mas já chegou o dia, dele falar: mãe, está doendo muito, me leva para o hospital, (...) aí eu não duvido"*** *(Mãe).*

Mutualidade parental:

Os pais de L. são unidos e suas perspectivas de cuidados são compartilhadas, direcionando a abordagem para um manejo eficaz. Eles dividem as tarefas diárias, mesmo ambos trabalhando formalmente fora do lar.

"Eu acho ... que nós dois somos bem atenciosos nessa parte, tanto eu quanto ele, a gente assim, faz o máximo, tudo o que a gente pode fazer" (Mãe).

"E quando [ele] está em crise, aí eu já peço uma troca, já fico com o L. (...) ***precisar trabalhar eu preciso, mas independente disso, a vida dos meus filhos em primeiro lugar, entendeu?*** *Já cheguei largar serviço assim e sair, K. (esposa) já ficou 15, 20 dias dentro de hospital com L., sem trabalhar, e eu cuidando do G. (filho mais novo)" (Pai).*

Os pais de L. afirmam que a família extensa também participa dos cuidados, oferecendo apoio e atenção e procurando estar presente nos momentos difíceis da doença. Porém, no cotidiano, o manejo da doença está centralizado no casal – o que caracteriza para esta família uma mutualidade parental.

"Unidos. Tanto é, mais na parte da família dele, a minha sogra, por exemplo, os meus cunhados, quando fala assim, o L. está em crise, eles ligam, eles estão lá" (Mãe).

***"Somos muito unidos, porque eu preciso dele e ele precisa de mim**. (...) Porque às vezes eu estou, sensível demais, porque eu sofro quando eu vejo o L. gritando, então eu ligo para ele (marido), (...) às vezes a palavra que ele me dá do outro lado vai me confortar, **ele é meu ombro, então se não for ele comigo, como é que eu faço?** (risos) a gente tem que estar juntos (risos)" (Mãe).*

*"(...) devido o probleminha do L., a K. me mostrou assim, pelo que a gente já passou (...) que ela é uma pessoa forte. **Eu posso confiar, o L. está em crise, mas saiu do hospital e está em casa com a K., eu vou trabalhar tranquilo, (...)** sabendo que ela está ali, está olhando, dedicada (...) abre mão de muitas coisas" (Pai).*

Em alguns momentos, o cuidado com L. é compartilhado com outros membros da família, facilitando o manejo.

*"E... nós dois somos cristãos, somos evangélicos, e aonde eu vou, às vezes tem grupo de mulheres eu levo eles (filhos) comigo, quando a gente vai para fora [da cidade] às vezes ele [esposo] fica com [o L.] para mim, (...) ou se não, **tem uma cunhada minha (...) às vezes a gente troca, às vezes ela viaja então eu fico com [os filhos] dela e às vezes ela fica com os meus,** ... é uma pessoa que eu confio também"(Mãe).*

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

Na filosofia dos pais, eles assumem uma profunda responsabilidade na tentativa de oferecerem o melhor cuidado ao filho, acreditam na necessidade de ampliar o conhecimento sobre a doença, seu tratamento e seu prognóstico.

*"**É porque a gente não conhecia profundo assim da anemia falciforme**. Igual da última vez que a menina [agente de saúde] veio aqui, eu tive que mostrar para ela no cartão de vacina que realmente o L. era portador da doença falciforme, de tão bem que o L. é. Porque a criança que ela tinha visitado, a criança não estava*

andando, a criança estava com as pernas cheias de feridas, a criança já tinha dado uns dois AVC. Isso me assustou demais, aí na hora que ela saiu eu corri para internet. Então (...) ***eu fui me informando mais, você entendeu?****" (Mãe).*

"(...) ***Eu tento assim o máximo que eu posso buscar informações, porque eu vejo essa falha na rede da saúde,*** *(...) toda vez que ele está lá no hospital, eu pergunto para as enfermeiras, o que você está dando para o meu filho? O que é? Que remédio é? Eu sempre pergunto sabe, eu olho as horas que eles dão, tudo direitinho, eu tento assim o máximo conversar, falar com o L." (Mãe).*

*"****Eu fui à Internet e descobri. Aí quando eu descobri dessa hipótese da cura, aí eu fiquei mais interessada ainda. (...)*** *Só que eu falei assim: [o transplante] tem o bom e tem o lado ruim também" (...) quando eu vi o lado ruim eu falei assim: "Não! Enquanto o meu filho tiver do jeito que ele está eu prefiro manter assim." (Mãe).*

Como prioridade, o casal mantém um plano de saúde suplementar para a criança. Suas crenças estão baseadas na argumentação de que, na rede privada, há maior facilidade de contato imediato com o pediatra de confiança da família e também agilidade na realização de exames – quando comparados aos serviços do SUS.

"O que eu sinto falta (...) em termos da saúde, são exames. ***Porque os exames são caros, a demora é muito grande,*** *então, (...) como ele tem esse problema, ele não pode ficar esperando tanto tempo. Você vai lá pedir um exame do coração, por exemplo, demora um ano para fazer, ele precisou de tomar uma vacina, é uma vacina [que] são três doses (...) demorou um ano para chegar, (...) ele tem que fazer exame do coração todo ano, tem que fazer o exame [oftalmológico] todo ano,* ***como é que eu vou esperar pelo SUS? Não tem jeito, então eu tenho que pagar (...) a gente prioriza isso"*** *(Mãe).*

"A minha maior dificuldade é pediatra mesmo, porque assim o Dr. G ele é um pediatra muito bom, muito bom mesmo, ele foi indicado pela Dra. E, e o que mais me chama atenção nele, é que de todas as vezes que ele tratou o L. em crise, (...) ele falava comigo, às vezes eu não acreditava não, sabe, "ah eu fui lá no Hemominas conversar com a médica de lá". Aí eu falava, será que foi mesmo? ***Aí quando eu ia lá no hospital ela comentava, ah o pediatra dele veio aqui conversar comigo sobre o L., (...) o que mais me chama atenção, é esse interesse***

tanto do crescimento profissional dele, mas interesse com o L. como paciente, de cuidar, de tratar*" (Mãe).*

A meta do casal é o bem-estar do filho; por isso, ambos buscam minimizar todo o tipo de sofrimento, inclusive preocupam-se em preservar o filho de qualquer discriminação por ser doente falciforme.

"Então o que eu falo muito com o L. é em relação à escola ou qualquer outro lugar (...) eu percebi que o L. comenta da anemia falciforme com os coleguinhas porque ele chega me contando, (...) o que eu falo para o L., é que se algum coleguinha falar, usar de bullying, eu quero que ele me conte" (Pai).

Abordagem do manejo:

Para o casal, a rotina era centrada em ambos e seguia o seu curso normalmente até a chegada de L. Com o nascimento da criança, a rotina foi se estabelecendo em torno da nova família. Logo após este início de formação familiar, o impacto do diagnóstico trouxe a necessidade de uma nova rotina, agora centrada nos cuidados da criança com a DF.

"É porque a gente teve o L. com três anos de casados, ***então os primeiros anos é rotina mesmo de casal (...) era tranquilo****: trabalho-casa, casa-trabalho" (Pai).*

*"****Então quando eu decidi ter o L. foi mais para quebrar a rotina****, porque eu acho que uma criança, ela faz tanta diferença dentro de uma casa (...) quando ele não está é tão ruim" (Mãe).*

Para adaptar-se às novas exigências da DF, o casal buscou mais informações a respeito da enfermidade, para que, juntos, ambos pudessem desempenhar os papéis de cuidadores principais do filho.

"Eu como mãe quando eu descobri a doença eu procurei me informar de tudo que eu pudesse ajudar meu filho. Tudo! (...) ***eu pesquisei no início como eu podia cuidar dele com a doença, com as crises,*** *o que ela causava, o que fez acontecer isso, tudo isso eu me informei,* ***eu fui buscando, fui estudando, fui aprendendo..."*** *(Mãe).*

Após onze anos e seis meses de manejo, os pais avaliam que a rotina está ajustada. No início, foi difícil alterar a dinâmica familiar, mas, atualmente, consideram que os cuidados com L. estão adaptados ao cotidiano da família.

> *"**Mas assim, hoje está tranquilo, se você viesse aí uns cinco, seis anos atrás estaria muito difícil,** (...) hoje a gente já tem...certo conhecimento, pouco, básico, mas assim, hoje está tranquilo" (Pai).*

> *"Eu acho que uma família com uma criança que [tem a doença falciforme] – eu acho que independente da doença – eu acho que a família é essencial na vida de uma criança. Ela... É o porto seguro da criança (...). Eu acho que se o L. não tivesse eu mais o C.A. (...)eu acho que ele ia ser uma criança muito desestruturada; uma criança muito triste, muito depressiva" (Mãe).*

Consequências percebidas

Foco da família:

Atualmente, os pais priorizam alguns aspectos da vida, como a decisão de K. em deixar de trabalhar fora para estar mais próxima de L., controlando a doença, incentivando-o para o autocuidado e mantendo o foco não somente nos cuidados do filho doente, mas também no filho mais novo, que ainda é pequeno.

> *"(...) tem treze anos que eu estava nessa firma e agora como a crise veio, eles diminuíram o quadro de funcionários e eu pedi que me dispensasse, (...) e eu estou percebendo que o L. e o G. (irmão) estão precisando um pouco de mim, (...) **eu quero ficar pelo menos um ano cuidando deles, entendeu?** (...) então nessa fase vai valer a pena ficar com eles" (Mãe).*

> *"(...) eu tento conversar com L. o máximo que eu posso, tento mostrar para ele entender, porque se algum dia eu vim a faltar, até o L. mesmo sabe falar tudo o que ele passou tudo que ele viveu (...) eu não quero que o meu filho cresça pensando que não pode fazer nada, que ele não pode ir a lugar nenhum por conta dessa doença, **eu quero que ele cresça sabendo que ele tem a doença, que tem como tratar, mas que ele pode viver normal"** (Mãe).*

Na avaliação dos pais, eles consideram que o manejo da doença está incorporado dentro da vida familiar, embora o foco seja a criança doente, eles se esforçam diariamente para que haja o equilíbrio entre os cuidados e outras atividades sociais da família.

> ***"(...) é a gente passeia muito, vai a aniversário, vai para praça, lanchonete****, vamos bastante às coisas da igreja, eles [os filhos] gostam demais (...) uma vez o L. estava sentindo uma dor nas pernas, não quis ensaiar, eu respeitei, normal" (Mãe).*

A mãe de L. sinaliza que, embora a criança esteja bem, ela sempre está cercada pelo receio diante da imprevisibilidade da doença e medo da morte prematura do filho.

> *"Eu vou ser sincera para você: tem dia que o L. anda tão bem, tão normal que eu até esqueço a doença (...) eu tento aproveitar um dia após o outro com meu filho. Porque é igual eu te falei: eu tenho muito medo (pausa) às vezes eu não demonstro tanto para ele, mas eu tenho medo" (Mãe).*

Expectativas futuras

Na avaliação dos pais sobre as implicações da doença para o seu filho e o futuro da sua família, eles mantêm sentimentos de medo, incerteza, fé e esperança.

> *"(...) o futuro do L. (pausa) o medo! O L. pode dormir de um jeito e acordar de outro, e o que eu peço para Deus é me permitir viver até meu filho ficar adulto, porque ele mais velho ele vai poder se cuidar por ele mesmo" (Mãe).*

> *"Ah, eu vou ser bem sincera, eu tenho medo de acontecer alguma coisa e eu não conseguir acudir meu filho, eu tenho medo de acontecer alguma coisa mais grave, principalmente um AVC, eu, como mãe, não conseguir suportar, porque eu já vivi tantas situações, e sempre eu estava ali (...)* ***eu tenho pedido para Deus forças, porque eu sei que ele precisa de mim (...) porque eu tenho que saber lidar com a situação*** *(...) eu tenho que ter uma estrutura para saber lidar com a situação, mas eu tenho muito medo" (Mãe).*

Os pais apresentam expectativa em torno da adolescência e do possível sintoma de priapismo, que, na verdade, não ocorre exclusivamente nesta fase, mas constitui uma preocupação para o futuro.

> *"(...) o L. está entrando numa fase de onze anos, ele fala que já é adolescente, então eu tento ser muito liberal, graças a Deus o C.A é muito liberal com ele, porque também, eu sei que na anemia falciforme dá aquela alteração no pênis, (...)* ***ele vai precisar da ajuda da gente para levá-lo ao hospital para melhorar, então tem alguns constrangimentos que pode acontecer com ele****, e ele tem que ser liberal com a gente" (Mãe).*

O casal reconhece a necessidade de esclarecimentos sobre a DF que possam amenizar a ansiedade e o medo em relação ao futuro da criança, ressaltando a importância do apoio multiprofissional para o seguimento do manejo da DF.

> *"Eu acho que a gente falou tudo (...). É só agradecer o apoio, porque quando fala que vem, vai trazer boas notícias, vai tirar muitas dúvidas da gente (...)" (Pai).*

> *"E eu creio que o cuidar é muito bom (...) para a pessoa que está sendo cuidada é melhor ainda, (...) cria aquele vínculo, (...) é bom demais" (Pai).*

Caso 5 - Família da criança G

Contato inicial e entrevistas

Em março de 2016, foi realizado o primeiro contato telefônico com esta família. A mãe demonstrou muito interesse em participar da pesquisa, alegando o desejo de apoiar todos aqueles que estudam sobre a doença falciforme.

A primeira entrevista ocorreu um ano e quatro meses após a internação da criança por síndrome torácica aguda, tendo transcorrido na sala de espera do Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas, enquanto mãe e filha aguardavam a consulta de rotina ao hematologista. A mãe foi entrevistada enquanto a criança brincava em outro espaço da unidade.

A segunda entrevista ocorreu no local de trabalho da família, por escolha e comodidade para que o pai pudesse participar. Embora o encontro tenha ocorrido no local de trabalho do casal, alguns cuidados prévios foram tomados, como o melhor dia da semana, o horário de menor movimento e o uso de uma sala privativa.

A última entrevista ocorreu por telefone, com a mãe da criança, que contribuiu com os esclarecimentos de informações para o encerramento do caso.

Apresentação da família

Esta família é classificada por um estágio do ciclo de vida familiar composto de filhos pequenos e adolescentes.

G., sete anos, nasceu em Oliveira (MG), é filha de J., 45 anos (pai) e de V., 40 anos (mãe). Possui cinco irmãos, O., 10anos; V., 11 anos; E., 13 anos; K.,14 anos, e L.,18 anos – a qual possui o traço falciforme.

Os avós paternos são falecidos. Por parte de pai, a criança possui seis tios, M. e V., gêmeos de 50 anos; M., 51 anos; A., 57 anos; J., 60 anos; M.,64 anos, e um tio falecido. Do lado materno, G. possui as tias P., 37 anos; L., 46 anos; N., 48 anos, e M., 60 anos, e mais cinco tios falecidos.

Os pais, J. e V., estão casados há 19 anos e consideram-se católicos. J. trabalha como serralheiro e tem o seu próprio estabelecimento, onde a esposa V. trabalha como recepcionista – ambos são os provedores da família.

Toda a família reside em Oliveira, município da região centro-oeste de Minas Gerais.

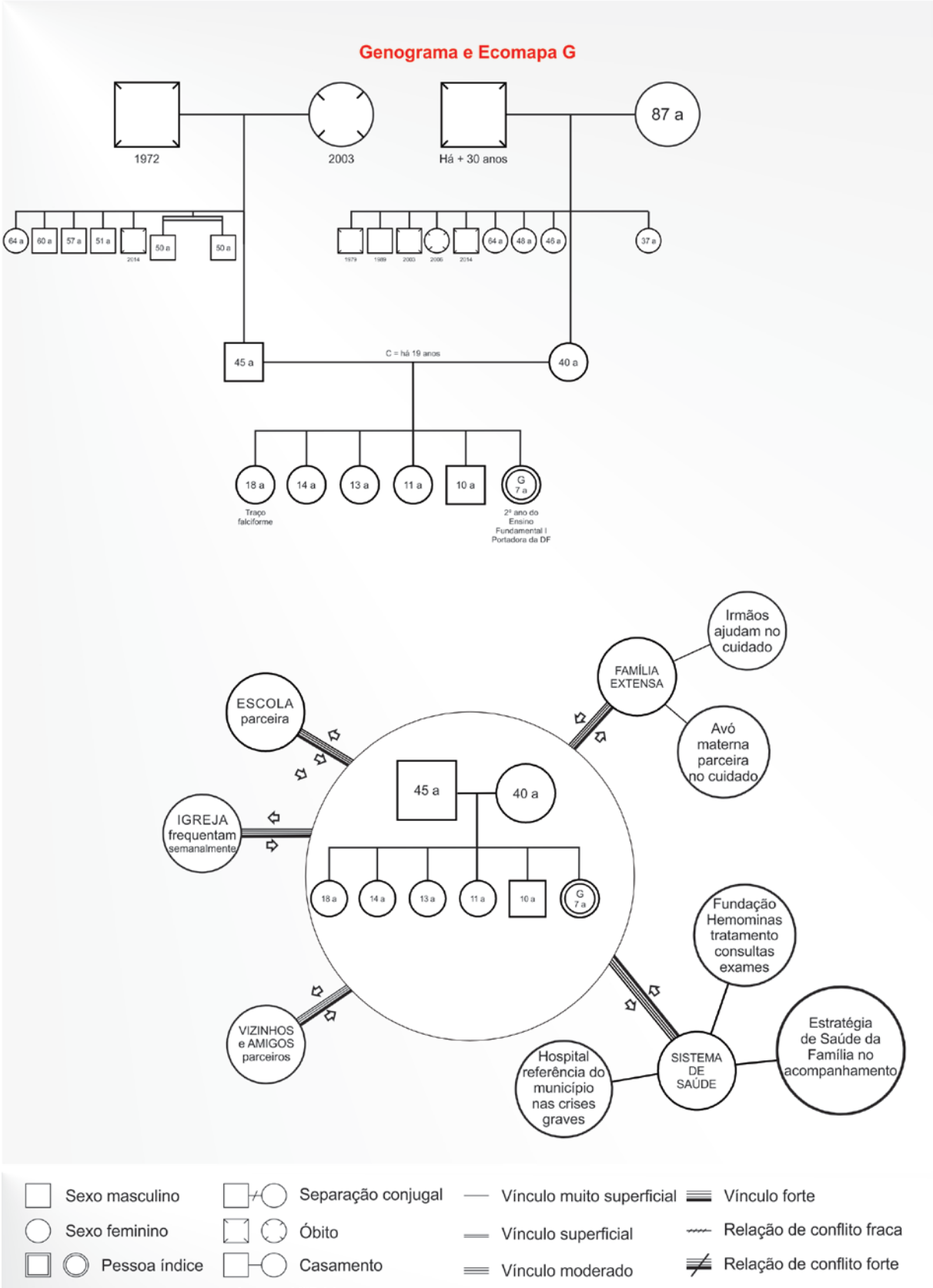


Figura 12 - Genograma e Ecomapa de G

Trajetória da doença de G

G. foi diagnosticada com doença falciforme (tipo HbSS) dias após o seu nascimento pelo teste de triagem neonatal. A mãe relata que a descoberta da doença foi uma experiência devastadora para a família – e que ela relutou em aceitar o diagnóstico. Foi uma fase marcada por desespero e sofrimento; a família, especialmente a mãe, somente aceitou a doença três meses após a notícia; porém, o pai acetou mais rapidamente o diagnóstico.

Contudo, somente após a primeira consulta no Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas é que a família compreendeu a doença, os seus sintomas e seu tratamento.

Até julho de 2010, G. permaneceu assintomática. No entanto, em agosto do mesmo ano, com dois anos de idade, a criança apresentou uma crise de esplenomegalia e icterícia severa. Nesta ocasião, iniciaram-se as hemotransfusões, a cada 21 dias.

Todas as transfusões sanguíneas eram realizadas no município de Divinópolis, a 72 km de onde reside a família. Durante o período de agosto de 2010 até maio de 2014, a família fazia este deslocamento para a realização das hemotransfusões. Para este tratamento, a família contava com o apoio de veículos cedidos pela prefeitura da cidade onde moram, mas a família tinha que permanecer o dia todo no município onde fica localizado o Hemonúcleo da Hemominas, o que gerava custos com alimentação e maior tempo de espera, até o retorno do veículo –já que este trafegava todo o município para buscar outros pacientes em unidades de saúde da região.

Em junho de 2014, a criança precisou ser submetida à esplenectomia, cirurgia realizada em um hospital filantrópico na cidade de Belo Horizonte (MG). Após este procedimento cirúrgico, durante cinco meses, a criança permaneceu assintomática, mas, em novembro de 2014, iniciaram-se os sintomas de taquicardia e cansaço acentuado; ao ser examinada por uma pediatra na cidade onde residia, o profissional suspeitou que a criança estivesse com arritmia e a encaminhou para um cardiologista em Belo Horizonte – o qual confirmou o diagnóstico de arritmia.

Retornando à cidade natal, a família decidiu levar a criança a outro médico cardiologista, o qual descartou a hipótese de arritmia. Como os sintomas acentuaram-se, a família levou a criança a UPA do município, cuja conduta foi transferi-la para um hospital público da capital mineira. Assim, em novembro de 2014, com seis anos e três meses de idade, G. foi diagnosticada com Síndrome Torácica Aguda (STA), sendo tratada com sucesso.

Em 2015, após avaliação oftalmológica realizada anualmente em crianças portadoras de doença falciforme, G. precisou usar óculos para tratamento.

Atualmente, julho de 2016, a criança segue assintomática, em uso de Pen-ve-oral®, ácido fólico e hidroxiureia, em acompanhamento semestral no Hemonúcleo daFundação Hemominas.

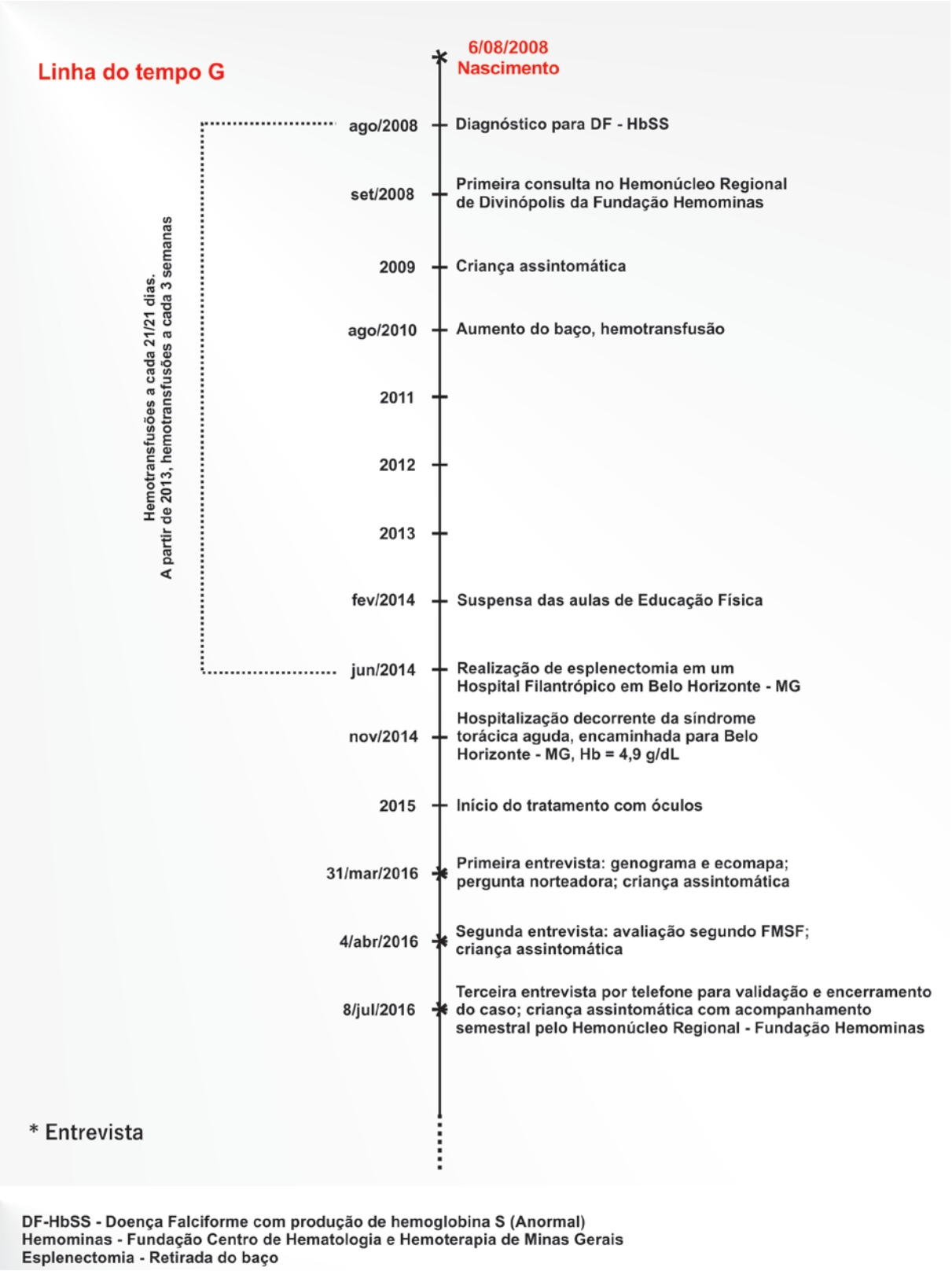


Figura 13 - Linha do tempo de G

Experiência de manejo

Definição da situação

Identidade da criança:

Para a família, G. é definida como criança iluminada que veio ensinar a família a superar os seus problemas. Ao falar sobre a criança, as expectativas dos pais focam em suas características e capacidades.

> *"É difícil falar dela. Ela é inteligente até demais. Pra mim, ela veio para me mostrar muita coisa na vida. A gente pensa: (...) ah, esse aqui, esse problema nunca vai acontecer comigo, e ela veio assim num momento muito difícil que a gente estava passando, e ela veio (pausa), e cada dia ela faz eu superar mais ainda minhas dores, então a* ***G. pra mim, ela é o meu tudo, minha princesa, tudo que você imaginar de bom a minha filha é.*** *Ela é muito, muito linda. Até difícil falar dela" (Mãe).*

O pai de G. a define como uma criança normal e inteligente. Devido à invisibilidade da DF, ele somente identifica a criança como doente em função dos documentos que contêm o diagnóstico, das consultas e dos exames que fazem parte do acompanhamento no Hemonúcleo.

> *"Pra mim, é normal, (...), se não fosse os exames, esse monte de papel de médicos, eu falava que ela não tinha nada. Ela não apresenta ter nada" (Pai).*

> *"A criança que tem um tipo de doença, elas desenvolvem a inteligência de outro jeito. Ela escreve o nome dela e eu não dou conta" (Pai).*

O casal ressalta a personalidade e as habilidades de G., tratando-a como qualquer criança que está na fase escolar; ela é vista como uma criança que sabe conquistar a todos para conseguir o que deseja.

> *"Ela sabe quando ela quer as coisas, ela sabe o que afetar para poder me atingir" (Mãe).*

> *"Mas não é que a gente cai nos truques dela não, quando ela chega me pedindo as coisas, é porque ela quer. Ela não me pede nada sem ela estar precisando" (Pai).*

Segundo a mãe, a visão da família nuclear e extensa sobre a criança foca na sua condição de doença, por isso, a identificam como frágil e vulnerável quando aparece qualquer sintomatologia, mesmo que não esteja relacionada diretamente à DF.

> *"É, mas a **G. acaba sendo paparicada**, não é só de mim, mas do J., [esposo], dos padrinhos, das minhas irmãs, você chega lá [casa da família materna e paterna] e diz: "G. está com febre". Nossa! Ali eles se agitam, (...) dá aquela angústia, não fica só entre eu e o J. aí divide com todos eles, (...) a G. é a caçula dos irmãos, (...) o centro das atenções é a G".*

Visão da condição:

Para a mãe de G., o diagnóstico da criança foi devastador para a família. A visão dos pais acerca da causa, da gravidade, do prognóstico e do curso da condição é a de uma doença de difícil entendimento e aceitação.

> *"(...) todos foram pegos de surpresa, [nós] só conhecíamos os problemas de coração e de hemodiálise, (...) eu estudei até na internet. (...)**Eu não sabia nem o que era essa doença, e que nós dois tínhamos o traço"** (Mãe).*

> *"Porque eu falo, eu penso comigo assim, (...) quem tem câncer, falciforme, quanto mais carinho você dá, mais eles querem receber, porque é uma **doença difícil**" (Mãe).*

A mãe reconhece que o percurso da doença é incerto e procura cercar a filha de cuidados para prevenir acidentes que possam levar a complicações da doença. Desse modo, ela procura manter a criança por perto, buscando controlar as atividades comuns da infância, como o brincar, para que a criança não sofra nenhum tipo de ferimento que possa desencadear as crises falcêmicas, como as reações dolorosas e infecções.

> *"**Eu tenho medo dela machucar, porque se machucar custa a cicatrizar**, inflama, então é preferível, que brinque lá perto e eu olhando" (Mãe).*

Para o pai, G. é conhecedora de sua própria doença e demonstra amadurecimento e envolvimento no seu próprio autocuidado.

"Tudo que a médica conversa com ela, se eu perguntar ela me responde tudo, tudo que a médica falou ela sabe, ela sabe o que é a doença" (Pai).

Mentalidade de manejo:

Na visão do pai, há dificuldades de conduzir o regime terapêutico quando há a necessidade de levar a filha em serviços de pronto-atendimento. Segundo a sua mentalidade, a criança nunca apresentou reação dolorosa – o que é contraditório, já que na síndrome torácica aguda está presente a dor torácica. Além disso, percebe-se o entendimento equivocado sobre as crises dolorosas; ao apontá-las como inexistentes na trajetória da criança e ao mesmo tempo classificá-las como brandas.

"Ela não deu crise, de fato ela pode vir a ter uma crise, mas as crises dela são brandas, ela não dá crise de ficar internada por conta daquilo. Às vezes que ela foi internada foi por outro motivo, não por uma crise de dor. Até brigar no hospital por conta disso, nós já brigamos. Porque eles falaram que ela estava com crise de dor sendo que não" (Pai).

Outra dificuldade apontada pela família refere-se à falta de um profissional hematologista na cidade onde residem. Tal fato gera insegurança, porque, sendo necessária uma consulta com este profissional, eles somente encontrarão em municípios distantes.

Há ainda, na mentalidade do casal, uma profunda insegurança no sistema de saúde, porque, na experiência de manejo, eles foram surpreendidos por profissionais que não reconheceram os sintomas da DF e apresentaram dúvidas na condução do tratamento.

"(...) porque tem uns médicos que não são instruídos (...) não conhece [a doença]. E uma cidade igual Oliveira já tinha que ter um especialista" (Pai).

Pesquisadora: Aqui não tem hematologista então?

"Só tem um pediatra" (Pai).

Na mentalidade dos pais, eles creem que possuem habilidades no manejo diário da doença e se sentem capazes de reconhecer quando a filha está apresentando sintomas da DF.

"Eu consigo [cuidar]. Eu já sei os remédios, ela mesma sabe os remédios" (Pai).

*"**Eu já estou tão acostumada que para mim tudo dela é normal,** sabe? (...) se eu vejo ela tristinha, querendo ficar mais deitada, eu já falo: "A G. hoje ela não está bem, ela está sentindo alguma coisa" (Mãe).*

Entre as facilidades que estimulam a obediência ao regime terapêutico, está o papel do Hemonúcleo da Fundação Hemominas. Para os pais, o alcance do manejo eficaz só é possível por causa do apoio da unidade; eles ressaltam que, diante de qualquer dúvida com a criança, procuram imediatamente o serviço por telefone e conseguem sanar dúvidas, tomando decisões para o manejo no domicílio ou no hospital.

"Para mim, não tem [dificuldade] eu tenho o telefone do Hemominas já anotado na minha agenda, então a hora que ela começa [apresentar sintomas] eu já ligo direto pra lá" (Mãe).

"Se ela for internar, chegar a ir para o pronto atendimento, ou para um hospital, eles não podem aplicar nenhum tipo de medicamento nela, simplesmente soro! Até entrar em contato com Divinópolis [Hemonúcleo-Fundação Hemominas] para eles passar uma medicação" (Pai).

Mutualidade parental:

As perspectivas de cuidado são compartilhadas pelo casal e também pelos irmãos de G. Eles sentem que a família já era unida e sempre tiveram, um para com o outro, um vínculo forte que se intensificou com a chegada de G. e de sua doença.

*"**Mais unido** (...) o J. tem mais paciência do que eu, com elas todas, não é só com a G. não, com todas [as filhas]" (Mãe).*

"Todos eles [irmãos] têm [forte vínculo com a criança] o O. [irmão de 10 anos de G.] é mais agarrado com ela. Se perguntar para eles, eles falam com você assim: "não! ela não tem nada disso". A mais velha não gosta nem de tocar no assunto" (Mãe).

A mãe relata que os irmãos são atentos e envolvidos no cuidado de G.; eles sabem e ajudam no manejo, caracterizando uma mutualidade também familiar e não somente parental.

*"**Os irmãos dela sabem até o cuidado que tem que ter com ela**, o horário inclusive de medicamentos, tudo eles sabem, até a mais velha, assim, tem um carinho e tanto com ela, tanto, que hoje o meu menino O. [filho de 10 anos] até falou assim: "mãe a L. [irmã mais velha] enquanto não arruma a lancheira da G., ela não senta para almoçar" (Mãe).*

Nas consultas ao Hemonúcleo Regional de Divinópolis, o pai relata pouca participação em decorrência de seu trabalho, mas é proativo em outros aspectos que envolvem o manejo da doença e, quando pode, participa efetivamente das consultas.

*"Eu normal, porque quem mexe mais com ela [a criança] é ela [a esposa], porque eu não vou muito na consulta por causa do trabalho, **mas sempre quando eu posso eu vou"** (Pai).*

Para a mãe, a parceria e a reciprocidade são muito presentes também na família extensa; sendo essa participação um suporte na condução do manejo.

*"(...) **graças a Deus a gente tem apoio dos dois lados.** Tanto da família do pai, como da minha, (...) é falar assim: 'A G. adoeceu' está todo mundo ali, graças a Deus! Tendo o apoio da família é bem mais fácil de você encarar a realidade" (Mãe).*

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

Entre os valores e as crenças dos pais que direcionam as estratégias específicas para o manejo da condição, eles buscaram o acesso aos direitos do portador de DF. Os pais, ao terem conhecimento sobre os possíveis benefícios existentes ao portador de doença hereditária, associada a fatores raciais, iniciaram uma luta para que esta meta fosse atingida. Em meio aos trâmites que envolvem a legislação previdenciária, eles conseguiram o benefício de aposentadoria para a filha.

"O nosso desempenho com ela foi muito assim, muito bom mesmo. Porque tem pai e mãe que não tem paciência, não luta pelos direitos da criança [portadora de DF]. Então, eu pelo menos luto, se falar pra mim que a G. tem direito, (...) eu

corro atrás até eu ver se ela tem mesmo. Porque aqui [na cidade] ***a G. é a única criança aposentada por anemia falciforme, (...) Eu fui ali, persisti até conseguir (...) Ela hoje é aposentada" (Mãe).***

"Mas eu cheguei ao ponto de falar com ela [esposa] que era para largar de lado" (Pai).

"O J. queria desistir, eu falei com ele: "Não! É direito dela, eu vou atrás" (Mãe).

Entre as estratégias para a busca de um manejo eficaz, eles também valorizam a procura de outros profissionais que possam auxiliá-los com orientações específicas sobre a DF; além disso, procuram estabelecer prioridades no manejo diário da doença, nos aspectos que envolvem a alimentação, a hidratação e a proteção às baixas temperaturas – que podem desencadear as crises de falcização.

"Passei ela na nutricionista para ver a alimentação dela, o que podia, o que não podia" (Mãe).

A filosofia dos pais está sempre voltada para a manutenção da vida e o bem-estar da criança; sentem-se responsáveis em minimizar qualquer tipo de sofrimento que a DF possa acarretar à filha.

Abordagem de manejo:

Na avaliação de V., a rotina da família foi modificada para atender as demandas da doença, principalmente na alimentação. Esse processo favoreceu uma dieta equilibrada para todos os filhos e não somente para G.

Em sua avaliação, V. acredita que ela e seus filhos têm desenvolvido uma rotina que já está incorporada na vida cotidiana da família. Porém, há situações com os outros filhos que fazem V. criar novas estratégias na rotina para conduzir o manejo.

"A alimentação [é] bem balanceada, (...) ***todos comem aquilo que ela [G.] pode comer"*** *(Mãe).*

"Verdura que ela pode comer, mas não muita, é a beterraba porque sempre o ferro está alto, (...) ela adora feijão, mas a ferritina está alta. Esses salgadinhos, pipoca, nada disso. ***Ela não pode comer, eles [outros filhos] podem comer na hora que ela está na escola. Se ela tiver em casa não pode, tem que respeitar****" (Mãe).*

Consequências percebidas

Foco da família:

Na avaliação dos pais, após sete anos e onze meses de manejo, a rotina tem sido incorporada dentro da vida familiar, há equilíbrio entre a condução do manejo e os outros aspectos da vida. Há coesão e ajustamento diante das situações do cotidiano, fazendo-os conduzir suas vidas para a normalidade.

> *"Se a gente vai sair com ela a noite, então sempre uma calça jeans, um legging, ou uma bota ou um tênis, a blusa direto dentro do carro, nunca passa assim de certas horas na rua para ela não tomar friagem. Se o tempo está virando pra chuva, aí é mais cuidado ainda, para ela não adoecer, sempre evitando mesmo, o que prejudique a doença" (Mãe).*

Para os pais, o foco é a filha e o controle de sua doença; eles procuram estimulá-la para o autocuidado. A criança corresponde ao estímulo, sendo proativa e reconhece que as condutas são importantes para o seu tratamento e bem-estar.

> *"Ela fala assim: "O médico falou que eu tenho que beber dois litros d'água por dia." E ela bebe (...) ela sabe que tem que beber" (Mãe).*

> *"**Ela sabe que tem a doença, os cuidados que ela tem que ter,** eu falo com ela: G. você hoje não pode lavar cabelo porque hoje está frio, aí ela fala pra mim: "porque dá dor não é mãe?" (Mãe).*

> *"Ela, é (pausa), ela é bem esperta com matéria assim da doença, (...) ela quer ser independente" (Pai).*

Ao revisitarem a trajetória da doença de G., os pais afirmam que antes os cuidados com a criança interferiam no dia a dia da família, hoje não mais. Porém, não deixam de salientar sobre a importância de manter os cuidados e seguir o tratamento, tendo a esperança e a fé em Deus na cura da DF de sua filha.

> ***Pesquisadora: Você acredita que os cuidados com a sua filha interferem nas demais rotinas da família?***

> *"Não, hoje não!" (Mãe)*

Pesquisadora: Por quê?

"No início, foi difícil de aceitar (...) até cair a ficha, você tem que persistir, você tem que ser firme" (Mãe).

*"**Para mim, hoje é normal**, não cura, só tem o tratamento. Cura tem, para Deus" (Pai).*

Expectativas futuras

As expectativas dos pais em relação ao futuro e à condição da DF de sua filha são permeadas por sentimentos dúbios, entre a esperança e a incerteza diante da imprevisibilidade da doença. Para o pai, cada dia vivido com a G. é uma vitória; ele acredita que, por ela ser uma criança ativa e inteligente, ela conquiste somente coisas boas para a sua vida.

"Não sei. O futuro dela vai ser bom, porque (pausa) ela é muito inteligente" (Pai).

"Porque eles não são nossos, eles estão aqui emprestados, mas o futuro dela vai ser ótimo" (Pai).

Para a mãe, os sentimentos oscilam entre a esperança e o medo da morte prematura da filha. A mãe acredita que é preciso viver intensamente o presente com a G. – pensar no futuro traz angústia e sofrimento. Como suporte para o medo frente ao curso incerto da DF, ela mantém a confiança e a fé.

*"**Eu só peço a Deus que deixa ela comigo por tempo indeterminado, só isso**. O futuro dela eu não quero nem pensar, nem imaginar nada, como diz, quero viver o hoje, o amanhã e pronto" (Mãe).*

"E cada dia que passa com ela eu agradeço a Deus. Se ela está assim doente ou alguma coisa, eu falo assim: "Deus, pode mandar mais que eu aguento"; porque não adianta a gente blasfemar não, tem que agarrar na mão dele e pronto" (Mãe).

Caso 6 - Família dos gêmeos J1e J2

Contato inicial e entrevistas

O primeiro contato telefônico ocorreu com umas das filhas de L.H. (mãe das crianças), a qual informou um novo número de telefone para contato, já que, no cadastro da Fundação Hemominas, os dados estavam desatualizados. Ao telefonar para L.H., foram explicados os objetivos do estudo e ela prontamente aceitou participar.

A primeira entrevista aconteceu em setembro de 2015, um mês após a hospitalização do filho J1, por crise álgica decorrente da Síndrome Mão-Pé, e após dois anos da internação de sua filha J2, para a realização de esplenectomia e colecistectomia.

Todas as entrevistas aconteceram no domicílio da família. Ao procurar a entrevistada para agendar o encerramento do caso, L.H. havia mudado de residência e telefone; tentamos contato com uma tia dela e, após várias tentativas em diferentes horários, conseguimos o novo número do telefone de L.H.

A entrevistada atendeu a ligação e cordialmente agendou a terceira entrevista em seu novo domicílio.

Apresentação da família

Esta família é classificada por um estágio do ciclo de vida familiar composta por filhos adolescentes.

J1 e J2, gemelares de onze anos de idade, nasceram em Belo Horizonte (MG); são filhos de A. F. (pai) e de L. H. (mãe). Os pais viveram um relacionamento consensual que terminou quando L.H. estava grávida de sete meses.

Por parte de mãe, J1 e J2 têm três irmãs mais velhas, do primeiro casamento, das quais, duas têm o traço falciforme. Elas já são casadas e possuem filhos – nenhum deles tem a doença falciforme. Os avós maternos são falecidos. Os gêmeos possuem cinco tios por parte de mãe – não mantendo contato com eles.

Por parte de pai, o único vínculo dos gêmeos é com a avó; porém, muito superficial, já que esta avó possui um grave distúrbio psiquiátrico. Em relação ao avô paterno, L.H. não soube fornecer informações.

Até o início de 2016, L.H mantinha um casamento consensual com N.,27 anos, o qual ajudava muito em relação aos cuidados com as crianças. O pai das crianças é ausente afetivamente, mas colabora esporadicamente com a pensão que as crianças têm direito.

Da família extensa, o apoio vem das irmãs maternas.

A mãe e as crianças seguem a religião evangélica. J1 e J2 cursam o sexto ano do ensino fundamental II.

A família reside em Divinópolis (MG). L.H trabalha informalmente como diarista para não perder o benefício recebido do filho J1.

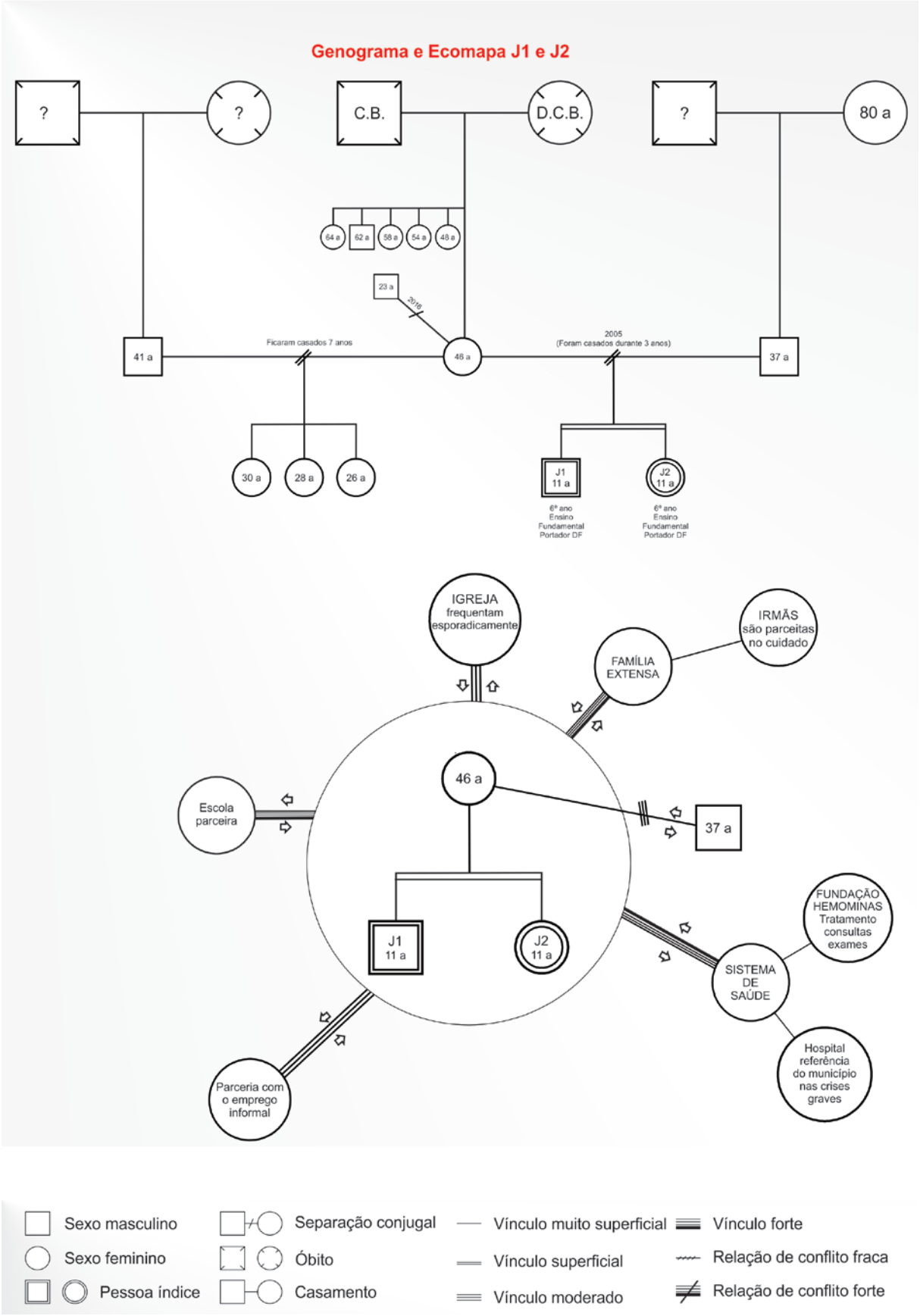


Figura 14 - Genograma e Ecomapa de J1e J2

Trajetória da doença

J1 e J2 foram diagnosticados com doença falciforme (tipo HbSC) um mês após a realização do teste de triagem neonatal. Após dois meses do nascimento das crianças, ambas foram encaminhadas para o Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas para o acompanhamento mensal.

Trajetória da doença de J1

A primeira crise falcêmica de J1 ocorreu por dactilite por volta dos 10 meses de idade. Em janeiro de 2006, após crise por sequestro esplênico, ele foi diagnosticado com um nódulo no fígado. A criança estava com um ano e três meses de idade quando foi encaminhada para um hospital universitário em Belo Horizonte (MG) para a realização de exames e a retirada do nódulo hepático.

Durante três meses, mãe e filho moraram em Belo Horizonte para o tratamento do tumor, retornando à Divinópolis em junho de 2006.

As hemotransfusões se iniciaram a partir desta cirurgia, a cada 21 dias, e permaneceram até 2012. No período de 2006 a 2012, de um ano e três meses até os seis anos de idade, a trajetória de J1 foi marcada por crises álgicas intensas e por sequestro esplênico. De 2012 a 2013, com seis anos de idade, iniciaram-se as crises respiratórias, com pneumonias de repetição e internações recorrentes. Em setembro de 2013, J1, ao visitar a sua irmã J2 que estava internada, acabou tendo uma nova crise de sequestro esplênico e pneumonia severa, sendo também hospitalizado.

Nesta crise de outubro de 2013, J1 foi encaminhado para o bloco cirúrgico para a colocação de um dreno pleural. Durante esta internação, a mãe, que já havia solicitado, junto ao Instituto Nacional do Serviço Social (INSS), o benefício para as crianças, devido à doença falciforme, conseguiu que a perícia fosse realizada no hospital – assim o benefício, apenas para J1, foi concedido.

Logo, após a visita da perícia, J1 foi encaminhado para o Centro de Terapia Intensiva Pediátrica, permanecendo vinte e nove dias hospitalizado.

Foi um período complicado para a mãe, pois ela ficou todo o tempo no hospital; a filha J2 recebeu alta antes de J1 e ficou sob os cuidados, no domicílio, de uma de suas irmãs mais velhas.

A última crise álgica ocorreu em agosto de 2015; ele permaneceu internado por cinco dias. Até abril de 2016, ele seguia assintomático – em acompanhamento semestral no Hemonúcleo.

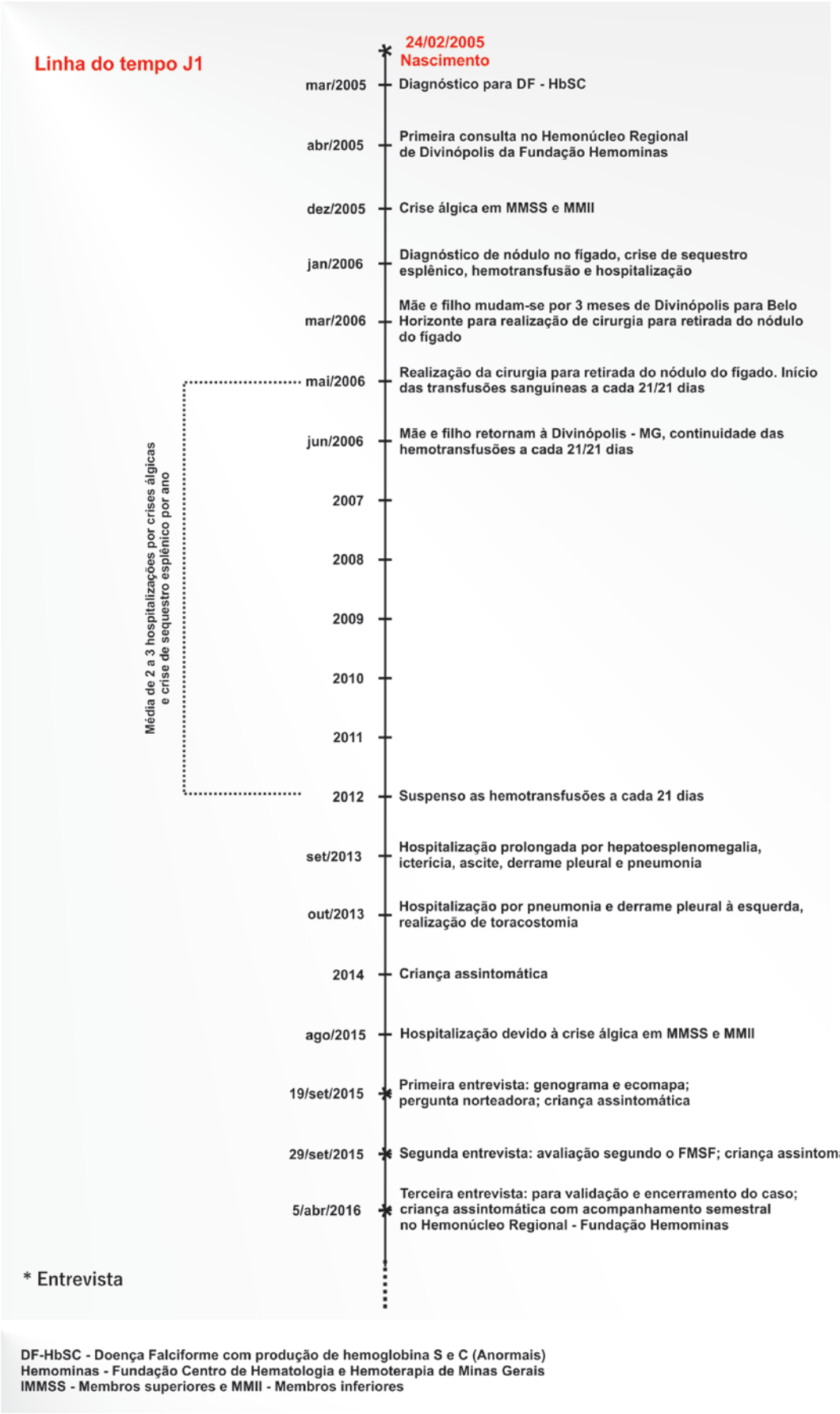


Figura 15 - Linha do tempo de J1

Trajetória da doença de J2

A primeira crise álgica de J2 ocorreu quando ela tinha quatro anos de idade; a partir deste momento, o curso da doença foi marcado por internações devido às crises álgicas e também por pneumonias de repetição.

A mãe não soube relatar os períodos de adoecimento, mas comenta que J2 chegou a ser hospitalizada juntamente com o irmão J1, por volta de 10 vezes, por crises falcêmicas decorrentes de dactilite e pneumonias de repetição.

O pior momento foi em março de 2013: J2 apresentou icterícia severa e dor abdominal. Ao ser hospitalizada, foi diagnosticada com pneumonia, esplenomegalia e litíase biliar; ela iria realizar a cirurgia para retirada do baço e de cálculos biliares em Belo Horizonte – e, até conseguir a vaga, realizou vários exames e teste sanguíneos que levaram à suspeita de que J2 estivesse com leucemia.

Em abril de 2013, com oito anos de idade, J2 teve crise de sequestro esplênico, tosse, febre alta e dor torácica, sendo novamente hospitalizada.

A família ficou muito abalada; neste tempo, a pneumonia tinha se propagado para o outro pulmão e, enquanto não se contornasse a infecção, J2 não poderia ser submetida à cirurgia.

Em junho de 2013, após a avaliação de novos exames, foi constatado que J2 tinha uma arritmia e o diagnóstico para leucemia foi descartado. Novamente, em julho de 2013, houve mais um episódio de pneumonia com tratamento hospitalar e, em agosto de 2013, hospitalização por sequestro esplênico.

Em setembro de 2013, com oito anos e sete meses de idade, após ter passado por este período de hospitalizações, a infecção pulmonar foi controlada e a equipe médica decidiu realizar as cirurgias de esplenectomia e colecistectomia, tendo J2 permanecendo quinze dias hospitalizada.

Desde 2014, J2 segue assintomática – em acompanhamento semestral no Hemonúcleo.

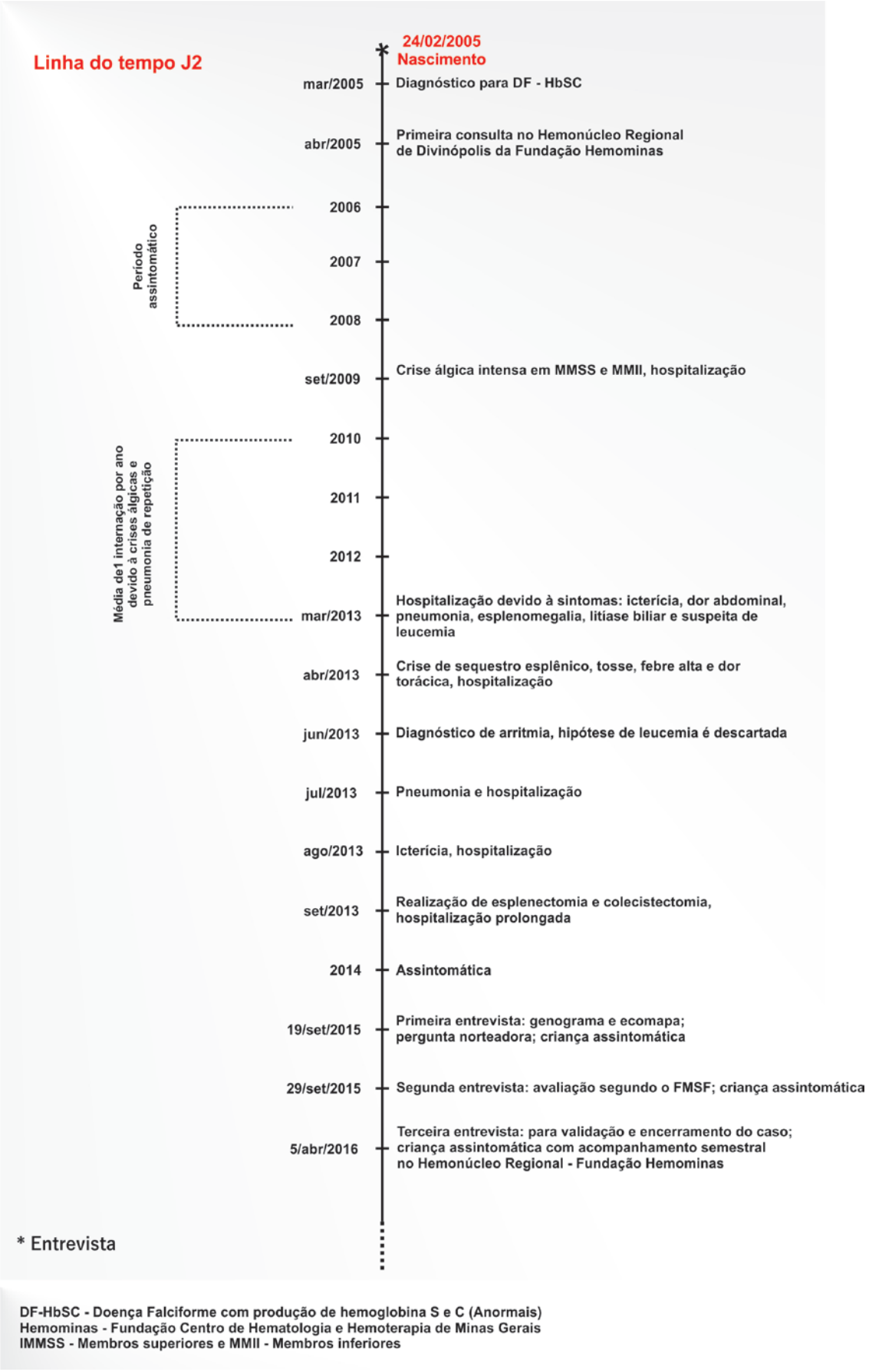


Figura 16 - Linha do tempo de J2

Experiência de manejo

Definição da situação

Identidade da criança:

Os gêmeos ocupam um papel central na vida da mãe. Ela os identifica como normais, mas a sua visão está voltada para condição de vulnerabilidade e necessidade de cuidados especiais que eles apresentam devido à DF.

> *"(...) normal, duas crianças normais. (...) o amor que a gente sente é o mesmo, mas por causa da anemia falciforme, (...) eles têm que ter uma atenção maior, um carinho(...)".*

> *"(...) Então é normal, porém tem que ter um carinho especial, (...) são dois anjinhos que eu tenho e que merece todo carinho".*

A mãe caracteriza as crianças focando nas suas fragilidades e capacidades. No entanto, existem preocupações relacionadas à J2 – a criança é definida pelo seu comportamento travesso e proativo – enquanto J1 é visto como um menino calmo e tímido.

Por mais que exista a apreensão materna relacionada à doença, os cuidados são manejados evitando-se a total privação na rotina diária das crianças.

> *"Então ela é muito "espoleta". Brinca, vai na casa da coleguinha, tem dia que está animadinha e arruma a casa, teve um dia que eu cheguei ela estava até lavando roupa(...) Ela é rueira, ela gosta demais de ir para rua, de ficar "sassaricando"; ele já é mais pacato, mais vergonhoso".*

> *"E ele gosta demais de futebol, aí ele veio com um pedido para mim assinar autorizando a treinar no campinho uma vez na semana. Falei: tá. Deixei, falei assim:* ***Ah, vou privar de tudo também?*** *Vamos fazer um teste. Sabendo que podia ter que correr com ele".*

Embora a mãe tente conduzir a vida de seus filhos para a normalidade, ela reconhece que as manifestações clínicas ocasionadas pelo adoecimento limitam a vida de suas crianças.

A mãe é capaz de identificar as debilidades de J1 e J2, por isso, estimula-os para o autocuidado. E, com esta visão sobre as crianças, as suas expectativas giram em torno da condição de imprevisibilidade da doença; isto faz com que ela busque o controle das atividades que exigem maiores esforços e que podem desencadear as crises falcêmicas.

> *"(...) eles vivem uma vida normal, as atividades normais. Lógico que não pode ser em excesso".*

> *"**A educação física não faz não, só as brincadeirinhas**. (...) No entanto, já umas duas vezes a orientadora me chamou lá para poder falar: o J1 não para de correr no recreio (...) mas até então não deu nada não".*

> *"Mas assim, os dois, tanto ela quanto ele, **eles sabem o limite deles**".*

Visão da condição:

Para L.H, a descoberta da doença nos filhos foi impactante. No início, foi assustador, mas gradativamente, após as orientações recebidas pela equipe multiprofissional do Hemonúcleo, a família, em meio ao curso incerto da condição, compreendeu a doença e o seu tratamento.

> *"(...) eu nunca tinha ouvido falar, **então a gente entra assim em choque** (...), mas graças a Deus fui bem esclarecida sobre o assunto lá com a Dra. E [do Hemonúcleo].*

Atualmente, sua visão sobre a DF está na crença que possui em relação a outras doenças que julga serem mais graves do que à de seus filhos; confia que se o regime terapêutico for seguido rigorosamente o prognóstico pode ser bom.

Ela sustenta a crença de que, se Deus concedeu a ela dois filhos com a mesma doença, é porque ela é capaz de cuidar.

> *"**A princípio (...) é um bicho de sete cabeças, você entra em pânico**. Mas depois que você vai tendo conhecimento, vai estudando, vem os folhetinhos explicativos e tudo (pausa). E o que eu aprendo, o que eu recebo, eu vou passando para as meninas [referindo-se às filhas], então tanto eu quanto as meninas já sabem*

como é, (pausa) é uma doença normal, eu não considero uma coisa assim... grave não. Primeiro porque – igual a doutora E. disse: vai acontecer isso e isso, e foi o que aconteceu até então. E só uma coisa que ela falou que eu discordei: vai dar as crises e vai chegar aos 9, 10 anos, eles não vão aguentar. Eles vão morrer! Desse jeito! Aí eu falei assim: Ô doutora E, a senhora está fazendo o seu papel de médica, tem que falar mesmo, aberto para gente, mas eu discordo. Ela: Porquê? Eu falei: a senhora está falando para mim, Deus não está falando para mim. Porque Deus me deu duas bênçãos. Ele não ia me dar uma benção e me tirar ela logo em seguida, ele ia me dar uma benção completa. E se Deus me deu eles dessa forma, ***Deus só dá crianças especiais para pessoas especiais que têm capacidade de cuidar (...)Porque tem doenças mais graves*** *(...). Então eu não considero uma coisa alarmante de outro mundo, não.* ***Não dando as crises, normal".***

Mentalidade de manejo:

A família de J1e J2 passou por muitos desafios, principalmente diante de várias hospitalizações. Apesar destas dificuldades, houve amadurecimento familiar na condução dos cuidados às crianças; a mãe não os priva de tudo, deixa-os participarem de atividades físicas, porque adquiriu, ao longo da experiência de manejo, habilidades para reconhecer os sinais e sintomas de complicações.

(...) deixei ele treinar [referindo-se ao futebol]. (...) Aí de repente eu comecei a perceber: ele chegava e deitava e atravessava a noite, cansaço demais. Aí eu falei: esse negócio não está certo. Aí eu fui na consulta lá na Hemominas, (...) a médica [pergunta] e esse roxo? [a criança responde] Ah, bati na escola (...) [A médica informa]: Nós vamos ter que fazer uns exames porque o J1está com as plaquetas muito baixas. (...) Então ele não pode fazer exercício nenhum".

Com o tempo de manejo, a mãe reconhece que é capaz de vigiar os sintomas facilmente, principalmente na identificação da hepatoesplenomegalia, complicação frequente na trajetória de J1 e J2. Hoje, a mãe tem conhecimento e possui destreza para lidar com o inesperado, tomando decisões caso seja preciso conduzir os filhos ao serviço de emergência.

"(...) Eles me mostraram lá, a médica falou: vou te mostrar o jeito que você vai fazer, porque se começar a barriguinha crescer, você apalpou, você sentiu, eles estarão tendo uma crise de sequestro. Então você tem que ficar de olho porque uma crise se você não correr a tempo, a hora que você chegar é tarde, porque dá aquela hemorragia interna. Aí não tem jeito. Então ***tudo isso aí eu tenho consciência, então já fico de olho****?"*

L.H tem confiança nas filhas mais velhas para organizar a sua rotina de cuidados – principalmente diante das repercussões da DF com as hospitalizações recorrentes. Ela sabe que suas filhas são capazes de identificar as complicações do agravo e pode contar com este apoio para conduzir o manejo.

"Mas as minhas meninas, se precisar, sabem lidar com qualquer coisa, qualquer situação se eu não estiver presente, porque para eu sair, é uma dificuldade, eu me preocupo (...)".

Entre as dificuldades apontadas pela família para o manejo eficaz, está a situação financeira; os recursos da família são provenientes do benefício concedido para o filho J1, da pensão de um salário mínimo, para ambos os filhos, e do trabalho informal de L.H, que nem sempre pode exercê-lo quando um dos filhos está hospitalizado.

A opção de trabalhar como diarista gera imensa preocupação para L.H, porque, nos momentos de trabalho, ela precisa deixá-los sozinhos em casa e sua maior preocupação está em J2 que não obedece e acaba saindo de casa para brincar.

*"****Aí entra o financeiro (...) porque eu não posso fichar, trabalhar fora****. Porque como que eu saio para trabalhar fora e deixo os dois? (...) Se eu falar assim: vou sair para trabalhar, vocês ficam aqui dentro. O J1eu saio, deixo ele aqui deitado no sofá, tem os canais de TV por assinatura, então ele fica deitado aqui mexendo, vendo filme, eu chego ele está do mesmo jeitinho. Cadê a J2? Foi na rua. (...) Então ela sai. Aí sai para rua".*

Outra dificuldade encontrada pela mãe, para seguir o regime terapêutico, está na rotina de consultas e exames. Alguns exames são realizados em Belo Horizonte (MG) – a 120 km de Divinópolis (MG). Há o apoio do município com o carro da secretaria de saúde, que transporta os pacientes para esta finalidade, mas normalmente é muito

desgastante. Os exames, às vezes, duram entre uma e duas horas e o carro só retorna no fim da tarde, gerando intenso cansaço nas crianças; além disso, há o custo com refeições que não são disponibilizadas pela Fundação Hemominas.

Ademais, eles residem em um bairro muito distante do centro da cidade e, se por acaso, perdem o horário que o transporte público passa, perdem a consulta, pois o veículo trafega a cada uma hora na região.

> *"As outras coisas dá para levar, porque se eu assinar minha carteira, eu perco o benefício dele, porque eu sou a tutora dele, se eu assinar minha carteira vai ultrapassar a renda per capita, aquela burocracia do governo (...) o que eu faço?, então eu pego uma faxina* ***(...) porque só o da pensão que o pai dá, é um salário mínimo (...) o custo de vida está muito caro, onde pesa é só isso aí,*** *mas de resto, dá para levar".*

> *"(...) Já aconteceu de eu perder a consulta por não ter o transporte, porque o ônibus, a distância, como que eu vou sair daqui do P.E (bairro) e ir lá no Hemominas com eles a pé, não tem lógica, mas já aconteceu, aí é onde eu falo, se tivesse o passe livre, seria mais certo".*

A família acredita que se houvesse a concessão de vale transporte gratuito pelo município, aos portadores de doença falciforme, o manejo seria facilitado, porque minimizaria os gastos que possuem com os deslocamentos necessários para o tratamento terapêutico.

Mutualidade familiar:

A experiência de manejo com dois filhos portadores de DF uniu muito a família, principalmente a relação entre a mãe e as filhas mais velhas do seu primeiro casamento, as quais sabem conduzir o manejo em momentos críticos, em que J1 e J2 têm as crises ou outras complicações da doença; a mutualidade entre irmãos é muito forte – elas se revezam e ficam também no hospital quando é preciso.

> *"**As minhas meninas [filhas mais velhas] ajudaram muito e ajudam até hoje**, em caso assim de internação, se precisar ficar com ele, pega, leva para casa [delas] já aconteceu, acontece constante, interna, aí fica muito tempo, aí daí a pouco o outro vai, entendeu, igual a última internação: foram vinte e nove dias".*

"A gente não mede esforços. (...) as meninas me ajudam muito (...) acompanhavam quando tinha que ir para Belo Horizonte, tinha a K (uma das filhas) que se prontificavam em estar me acompanhando quando eles eram menores. (...) Eu fiquei direto com eles no hospital. (...) No entanto, no dia que ele [pai das crianças] foi ficar com a J2 – teve uma vez que ele foi ficar com ela no hospital – ele a deixou lá ligada no oxigênio numa crise de arritmia, a deixou sozinha no quarto para não pagar 20 reais de estacionamento dentro do hospital. Entendeu? Então assim: do lado de cá tem apoio total. (...) agora do lado de lá não (...) Elas são muito prestativas".

A mutualidade parental é inexistente, o que gerou uma relação conflituosa entre o pai e a mãe; consequentemente, o pai é muito ausente na vida das crianças – J1 é o filho que mais sente a falta de afetividade do pai.

"(...) é unido, porque é um abraçando a causa do outro, dando apoio. É igual: se está rindo, todo mundo ri; se chora, todo mundo chora. Pelo menos comigo e com as minhas meninas [filhas mais velhas] é assim".

Pesquisadora- E com relação ao pai das crianças neste momento?

"Ah, ele é totalmente carta fora do baralho (...). Pra te falar a verdade, se você chegar para ele e falar assim: o quê teus meninos têm? [Ele vai responder] "Ah! eu sei que eles fazem tratamento na Hemominas, mas não sei explicar o quê". Então ele é totalmente leigo no assunto (...) o N. (antigo companheiro) tem mais informação do problema do que o próprio pai".

No início do manejo da doença, as crianças ficavam os finais de semana com o pai, mas faz muito tempo que esta rotina não mais acontece; soma-se a esta questão, o fato de o pai conviver com outra companheira – esta realidade afastou os filhos do pai.

"Está ausente, esse ano, por exemplo, ele está bem assim... distante porque teve um contratempo lá com a esposa, separou, aí agora acho que está voltando e está deixando os meninos bem a desejar. O J1 mesmo falou: estou muito triste com o meu pai. Aí eu falei assim: porquê? Ele falou: porque ele não vem aqui mais. Aí eu falei: liga para ele; [J1 disse] não vou ligar não! E ele ligou uns dias assim direto: papai, você pode vir aqui? [o pai responde] "Ah, hoje eu não posso, tenho que fazer isso". E ele não liga (pausa) antes ele ligava para pegar os meninos nos finais de semana".

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

A meta para esta família é estabelecer o cuidado em torno da dieta e da hidratação rigorosa, mas, na crença da mãe, não é preciso retirar alimentos específicos, porque isso não iria curar os seus filhos, o que é contraditório; logo, ela permite que os filhos consumam todo o tipo de alimento, embora tenha a consciência de que alguns deveriam ser evitados para prevenir possíveis crises falcêmicas.

> *"Questão da alimentação, por exemplo: alimentação no começo tudo que contém ferro para eles é complicado (...). Então quer dizer: beterraba, couve, a carne vermelha, o feijão, e geralmente quando você fala: não pode isso; é a coisa que mais te chama atenção e te atrai. Aí eu fiz a pergunta para doutora E, se eu fizer a dieta – alimentação balanceada igual a senhora está falando – vai melhorar? Eles vão curar [a médica responde]. "Não, vai dar uma amenizada". [mãe] Em quê? [médica responde]. Ele [referindo-se à J1] por exemplo, se ele tiver que dar 10 crises num ano, ele vai dar duas, reduz para oito. (...)eu falei, então eu não vou deixar de dar o alimento para eles não".*

> *"Também na escola, (...) eu fui lá para falar a questão da educação física, aí elas perguntaram sobre a alimentação, por causa da merenda, falei não! pode deixar merendar".*

L.H valoriza (e estabeleceu como estratégia específica para a prevenção das crises) o rigor na ingesta hídrica; para a sua efetivação, ela envolve as crianças no seu próprio autocuidado com o objetivo de favorecer a manutenção da vida e o bem-estar dos filhos no manejo da situação.

> *"Muito suco para hidratar os dois, (...) é tem que tomar muito líquido para hidratar, água, muita água (...) a Dra. E. falou que* ***ajuda as células a trabalhar, então para elas não acumular, não dar as crises álgicas"****.*

> *"(...) eles sabem do limite deles. O J1, se deixar, ele toma suco 24 horas, ele gosta demais. Leva a garrafinha de água para escola (...)".*

Embora a mãe tente seguir o regime terapêutico – estando ciente sobre os cuidados necessários que os filhos precisam –, ela tem uma filosofia de que as crianças não podem sentir-se diferentes de outras por terem a DF; assim, a mãe acaba tendo comportamento flexível e permissivo frente à condução do manejo.

> *"Aí eu falo pode deixar alimentar normal. Porque assim, imagina, se você for seguir ao pé da letra, eles(...) iam ficar constrangidos, diferente das outras crianças, e a psicóloga fala, você não pode tratar eles com diferença, eles são normais, vivem uma vida normal, porém com o cuidado, mas* ***esse cuidado não pode deixar eles diminuídos perante as outras crianças"****.*

Abordagem do manejo:

Na avaliação da mãe, antes do nascimento e da descoberta da DF dos gêmeos, ela e suas três filhas, que moravam juntas, viviam uma rotina tranquila.

Com a gravidez, LH continuou a trabalhar normalmente, mas, neste percurso, houve a separação do casal; LH estava grávida de sete meses. A partir deste momento, as dificuldades se iniciaram e como a gestação era de risco, ela tinha que deslocar-se todo mês para a capital mineira para a realização do pré-natal – o que já foi uma mudança em sua rotina.

> *"Ah todo mundo no corre-corre trabalhando muito, todo muito saudável, igualzinho, trabalhava, já tinha a confecção muito tempo (...)aí engravidei (...)então a gente trabalhava assim, de domingo a domingo (...)uma vida normal, assim no corre-corre da gente mesmo".*

> *"****Aí eu tive que dar uma desacelerada, puxar o freio um pouquinho e ficar mais focada neles****, porque eu fiz o pré-natal em Belo Horizonte, e ganhei eles lá, eles nasceram e ficaram amarelinhos(...) fazendo as fototerapias e não baixava (...) no hospital das clínicas, eles não me liberavam sem saber o que estava acontecendo (...) antes de vir o resultado do teste do pezinho, a equipe que estava me acompanhando já sabia(...) sabia que eles tinham anemia falciforme (...) quando eu peguei o resultado do teste do pezinho, os médicos já tinham encaminhado para o Hemonúcleo-Fundação Hemominas, já estava tudo encaminhado".*

Após a descoberta da doença, LH, com sentimento de abandono e sobrecarga, teve a sua rotina novamente alterada. As filhas tiveram que realizar exames para verificarem se tinham o traço da doença, houve a mobilização do Hemonúcleo para o aconselhamento genético.

A preocupação de LH era com o futuro das duas filhas que tinham recebido a confirmação de serem portadoras do traço falcêmico, mas, felizmente, elas tiveram filhos com parceiros que não tinham o traço. Estes contratempos marcaram a vida de LH na luta para incorporar os cuidados dos gêmeos e de toda a família na nova condição em decorrência da DF.

> *"(...) aí foram, chamaram [a família] para fazer o exame (...) Aí quando veio o resultado, eu tenho o traço, a C. tem o traço, a C. tem e a K não tem" [umas das filhas]. Ela teve a T. (neta), ela não tem nada não, graças a Deus" (e mostra a foto dos cinco netos).*

As irmãs de J1e J2 são muito envolvidas nas questões referentes à doença, estão sempre atentas para controlá-la frente à rotina de exames e de consultas necessárias para o manejo da condição.

> *"(...) quando está bem, está todo mundo bem. Entrou qualquer questãozinha, igual a C. (filha) sabia que você vinha, porque você ligou para ela, aí ela estava tentando falar comigo, (...) [a filha pergunta] "O que é que está acontecendo? Deu alguma alteração no exame do J1?" Eu falei: não (...) ela acompanha o caso dos meninos, não é nada grave não. (...) Elas se preocupam demais".*

Atualmente, após onze anos e dois meses de manejo com os gêmeos, a família, marcada por uma trajetória com recorrentes internações, está adaptada. LH e os gêmeos desenvolveram uma rotina que segue o seu curso, apoiados na mutualidade e no comportamento proativo das irmãs diante das situações inesperadas da DF.

Consequências percebidas

Foco da família:

Há satisfação da família com o manejo da condição; os cuidados com J1e J2 fazem parte da rotina familiar e somente se alteram quando há intercorrências com complicações da doença que exigem a internação de uma das crianças. Nestas condições, o foco presente modifica-se, desestabilizando a família, que precisa se recompor para enfrentar os novos desafios que se apresentam; no entanto, após resolvidos, a família volta-se para o foco presente.

> *"Quando estão doente sim, todo mundo (pausa), parece que dá uma desestruturada sabe?, ficam [todos] abalados emocionalmente, aí automaticamente prejudica [a rotina] um pouquinho, porque as minhas meninas [filhas] gostam demais, porque todo mundo já grande, aí veio a gravidez, gêmeos! uma bênção! aí depois teve o diagnóstico (pausa) eles têm o carinho de ambas partes, (...) então quando acontece alguma coisa, aí todo mundo fica desestruturado, entendeu?".*

A mãe já vivenciou tantas experiências difíceis com os gêmeos que hoje se autoavalia, considerando-se forte para ajudá-los nas situações complicadas; porém, acredita que Deus concede a força necessária nestes momentos de sofrimento.

> *"(...) o bom é que eu sempre estou com essa mesma carinha em qualquer situação de emergência deles, eu não desespero (...) lógico que, o corpo da gente [cansa] mas a hora que precisa de estar ali, eu estou firme(...)depois que passa, que acabou, aí eu dou uma "baqueada"(...) mas está bom, graças a Deus, por isso a gente tem que agradecer".*

Em outros aspectos da vida, a família busca o equilíbrio, procurando viver normalmente; os familiares se reúnem, passeiam e frequentam, mesmo que raramente, à igreja.

Expectativas futuras

A mãe sonha com um futuro bom para seus filhos, enfatiza o estudo e ensina-os o autocuidado – para que saibam lidar nas diferentes situações impostas pela doença.

É comum, nas famílias que possuem crianças com doença crônica, a projeção pela cura e também a expectativa de que os filhos possam um dia escolher a carreira médica como um prêmio de superação e de ajuda a outros portadores da doença.

> *"Brilhante, brilhante, igual a minha mãe sempre falava com a gente assim: que as palavras têm poder (...) J1vai ser um doutor da doença dele, para descobrir, para tratar a doença".*

Ela espera que, no futuro, eles possam ter uma vida mais equilibrada e que continuem unidos. Por outro lado, a mãe relata que é preciso viver o hoje, porque o amanhã é incerto; ela tem consciência que a doença ameaça o futuro de seus filhos e que eles podem morrer em meio a esta luta com a doença falciforme.

> *"É igual eu estava te falando, enquadra dentro do que eu já respondi, união da família, atenção com eles, estudando, trabalhando, sabe?,* ***eu vejo uma vida normal para eles, um futuro normal, espero em Deus, né?, porque a gente vive o hoje, o amanhã a Deus pertence (...)*** *então de certa forma, se acontecer alguma coisa ao contrário, eu não vou revoltar com Deus, vou saber lidar com mais uma situação e se vier (...) eu sei que nós não somos eternos, (...)eu vou estar devolvendo para Deus uma coisa que ele me emprestou para cuidar para ele, entendeu?".*

Ela mantém a esperança e a fé em Deus de que os filhos possam viver normalmente; enfatiza que as crianças são muito especiais, mas as preocupações com os próximos anos são centradas não somente na DF, mas sim nas realidades ameaçadoras que expõem os adolescentes e jovens a vulnerabilidades.

> *"(...) Mas dentro da rotina normal, só vejo coisas boas para eles, só bênção na vida deles, na minha, na nossa (...) porque nos dias de hoje, está complicado (...) a violência, a criminalidade está demais, então peço a Deus que abençoa os dois, que ilumina a trajetória deles, que por onde for o caminho seja só luz, só bênção, eles são especiais, então (pausa), tem uma missão, um propósito".*

Caso 7- Família da criança P

Contato inicial e entrevistas

A família de P. foi convidada a participar do estudo em setembro de 2015; a entrevistada foi a mãe, V., 46 anos. A primeira entrevista ocorreu um ano após hospitalização por crise falcêmica e hemotransfusão. Todas as entrevistas ocorreram no domicílio da família, por escolha e comodidade da entrevistada.

Apresentação da família

Esta família é caracterizada por um ciclo de vida familiar composta por adolescentes e por uma filha que está preparando-se para sair de casa.

P., 11 anos, nasceu em Divinópolis (MG); é filho de V., 46 anos (mãe), e A., 48 anos (pai). Ele tem três irmãs: GPS, 28 anos; SP, 27 anos, e TK, 24 anos.

Os pais de P. são casados e seguem as religiões católica e espírita. Por parte de pai, P. tem cinco tias; seus avós paternos faleceram antes que ele nascesse. Possui, por parte de mãe, os avós, três tios e uma tia, sendo uma falecida.

A mãe da criança não trabalha fora de casa e possui doenças como hérnia de disco, diabetes e depressão. O pai é o principal provedor financeiro da família e trabalha como vigilante. Todas as irmãs de P. trabalham e cursam o ensino superior. Toda a família é procedente de Divinópolis (MG).

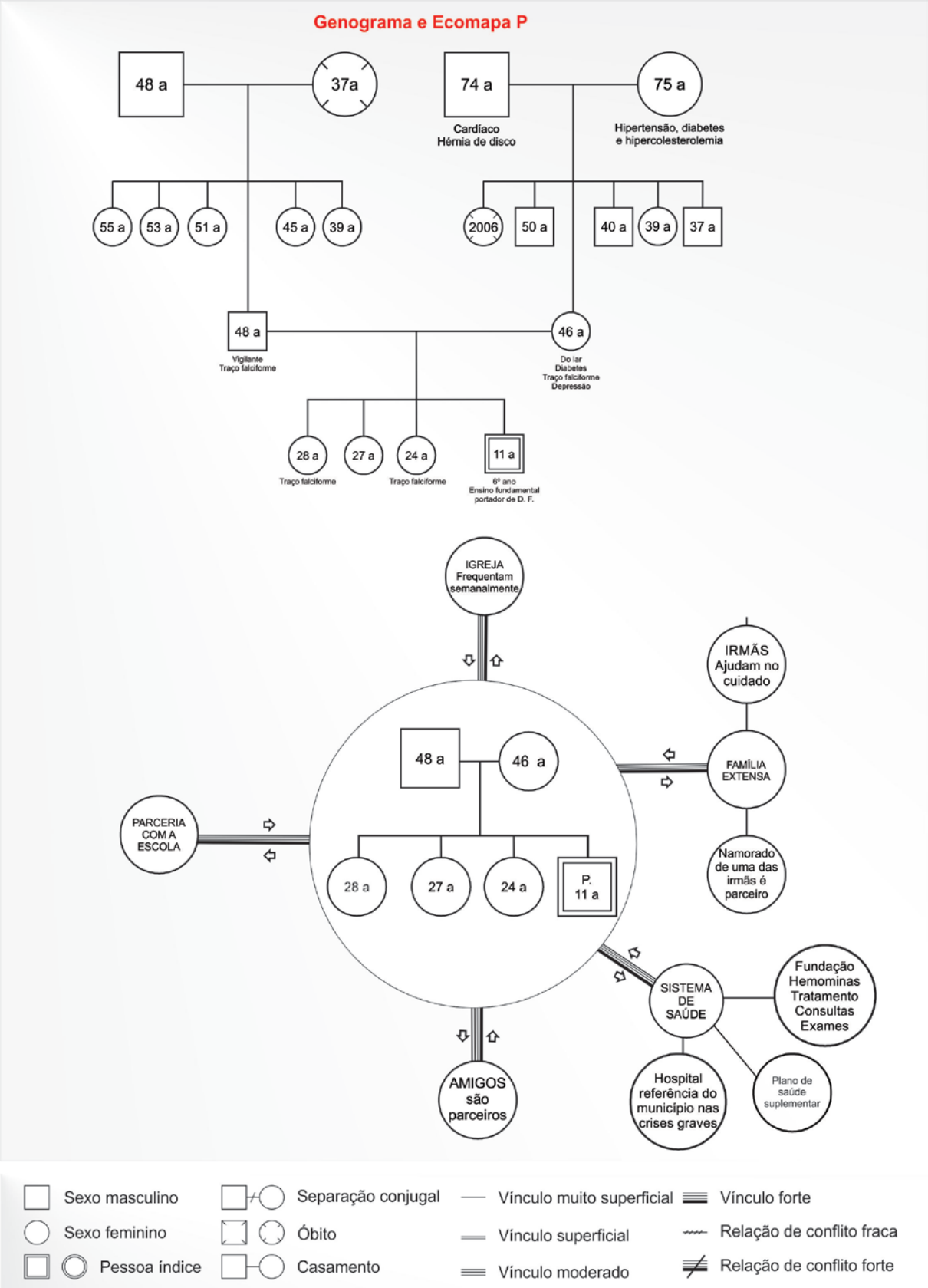


Figura 17 - Genograma e Ecomapa de P

Trajetória da doença

O diagnóstico de P. para doença falciforme (HbSS) foi recebido dias após a realização do teste de triagem neonatal. A notícia foi assustadora, pois os pais desconheciam o agravo. Segundo a mãe, houve resistência da família para aceitar que P. era doente.

Após um mês do nascimento, ocorreu a primeira consulta da criança no Hemonúcleo Regional de Divinópolis (MG). A partir desta consulta, a família foi esclarecida sobre a doença e passou a compreendê-la, embora P. ainda não apresentasse nenhuma sintomatologia.

Com o impacto do diagnóstico, a família procurou e ainda busca informações em livros fornecidos pelo Hemominas e com mães que possuem crianças na mesma condição.

Em junho de 2006, a criança foi hospitalizada pela primeira vez, por pneumonia e bronquite, precisando receber hemotransfusão. Na sequência, em junho de 2007, nova hospitalização ocorreu, devido ao mesmo quadro anterior, incluindo a segunda hemotransfusão. A terceira hemotransfusão ocorreu em março de 2009, após P. apresentar sintomas de cansaço, febre e redução nos valores da hemoglobina (5,9 g/dL).

A primeira crise álgica de P. foi quando ele tinha sete anos de idade, localizada na região torácica posterior, no pescoço e nos membros inferiores. Para a família, a experiência foi muito dolorosa, já que era a primeira vez que os pais estavam lidando com crise álgica advinda da DF; segundo a mãe, a dor foi muito intensa e P. acabou sendo hospitalizado pela terceira vez em outubro de 2011.

Em 2014, a criança foi hospitalizada por cinco dias devido à crise falcêmica, caracterizada por cansaço e nível de hemoglobina abaixo de 6 g/dL; nova hemotransfusão foi realizada. Desde 2014, a criança segue assintomática, com acompanhamento semestral no Hemonúcleo da Fundação Hemominas.

Figura 18 - Linha do tempo de P

Experiência de manejo

Definição da situação

Identidade da criança:

Para a família de P., ele é uma criança muito inteligente, que gosta de estudar, brincar e desenhar. Ao falar sobre a criança, a família não a descreve pensando somente na doença; a vê como uma criança comum, ativa e esperta.

> *"(...)* ***porque ele é um menino assim muito esperto****. Não tenho assim... Do que queixar não, porque ele é um menino muito esperto, graças a Deus".*

Embora a família o defina como normal, a criança é identificada, pela sua condição de vulnerabilidade, como uma criança que precisa de hidratação contínua e que é limitada nas atividades que exigem maiores esforços, o que a diferencia de outras crianças da mesma idade no ambiente escolar.

> *"****Pelo meu ponto de vista, é normal*** *porque ele na escola ele é tratado como uma criança normal, a única diferença dele de ser é... O tratamento diferente na escola é... a questão de ir no banheiro, porque ele tem que se hidratar muito, ele bebe muita água, ele precisa né de muita água, então assim a hidratação tem que ser diária; (...) a única diferença é essa. E questão também da educação física (...)* ***a gente tem que estar vigiando porque ela falou que a educação física pode ser normal até o limite dele. Natação até o limite dele, tudo até o limite dele,*** *até onde que ele consegue".*

Revelam que, embora seja difícil controlar os sintomas frente à imprevisibilidade da doença, a criança foi muito desejada e hoje é estimada por todos, além de ser uma alegria a sua presença.

> *"Ah ele é um menino muito agitado, muito custoso. [...] ele é muito inteligente, gosta muito de matemática, gosta muito de desenhar. É o filho assim que toda mãe queria ter. Mesmo com todas as dificuldades que a gente tem com ele, só bênção, só alegria, graças a Deus".*

Visão da condição:

Para a família de P., a descoberta da causa da doença originou espanto e medo da gravidade; a visão sobre a DF foi devastadora, os familiares não queriam aceitar a doença e, cada informação que recebiam do Hemonúcleo, segundo a mãe, os deixavam angustiados frente ao prognóstico e ao percurso incerto da condição.

> *"Ah o impacto vou falar pra senhora viu, assim [para] a gente que tem filhas saudáveis. Tudo criada normalmente, tranquilo, nunca tive problema; nem tinha ouvido falar dessa doença, não sabia o que era, depois que a médica foi me orientar o que era..., **foi assim um baque muito grande pra gente aceitar**... Pegava aqueles livrinhos 'Ai, meu filho pode ter isso, pode ter aquilo'(...)"*

Hoje, a mãe da criança considera que a família aceitou a DF, exceto o pai de P.; para ele, o filho não aparenta ser doente; o pai, portanto, não tem a visão da gravidade da doença como a mãe visualiza.

> *"**O pai dele (...) vê a doença [como sendo] menos complicada do que [eu].** Porque, pra mim, eu penso que ela é mais complicada, não sei se é porque mãe sofre mais, mãe é sempre mais prevenida do que o pai. Mas o pai dele supertranquilo, ele não vê assim, dificuldade nenhuma, ele não acha que ele é diferente em hipótese nenhuma, pelo contrário, ele é tratado como se ele não tivesse nada".*

A mãe reconhece que o percurso da doença é imprevisível e que as crises dolorosas marcam profundamente a visão que ela tem sobre a gravidade e o curso da condição no longo prazo; no entanto, admira a visão do próprio filho frente ao agravo e sua atitude corajosa – ao ser submetido aos exames mensais realizados para o acompanhamento.

> *"**Pra mim, é complicado porque mãe vê filho sentir dor** é... A gente vê ele tirando sangue [respira fundo] (...). Imagina ele tira sangue constantemente (...) ele ainda fala assim pra mim: "Mamãe não se preocupa, não dói."*

A mãe acredita que outras pessoas da família do marido devam ter o traço, significando que outras crianças poderão gerar filhos no futuro com a enfermidade. Sua visão culpabiliza a família do esposo; ela não tem a percepção de que sua família também é portadora do traço, sendo por isso que P. nasceu com a DF.

Como a sua família nuclear foi rastreada, descobrindo-se o traço falcêmico em duas de suas filhas, ela acredita ser necessário maior empenho do sistema de saúde para o acompanhamento eficaz de crianças com o traço desde o nascimento, para assim prevenir a doença no futuro.

"(...) eu creio que alguém da família dele [marido] deve ter o traço. Porque se ele tem... obviamente alguém deve ter traço também. (...) A gente investigou a nossa família só (...) eu penso assim "Se nascer um, por exemplo, uma criança com traço, pode nascer, que a gente vê muito, será que eles não deveriam chamar o pai e a mãe explicar o que é o traço para depois tomar um certo cuidado e assim já está prevenindo desde bebezinho?"

Atualmente, a família compreende a importância do aconselhamento genético; segundo a mãe, as filhas portadoras do traço falciforme estão bem informadas a respeito da prevenção da DF, bem como o próprio P.

Pesquisadora - Elas [filhas] sabem disso?

"Já sabem, e ele também sabe, teve um dia que ele fez uma redação e até falou assim comigo, ***eu tenho muito medo de casar e ter um filho e o meu filho ter essa doença,*** *sofrer e morrer".*

"(...) eu nem imaginava, se eu tivesse feito o teste antes, talvez eu saberia, que o pai dele [tem o traço], mas como as minhas meninas não fizeram o teste do pezinho, a gente nem [tinha] noção, porque na época que elas nasceram não era obrigatório o teste do pezinho, nenhuma delas fizeram, só fizeram o teste do pezinho depois de adulta, depois que ele nasceu. Aí que a gente descobriu que elas tinham o traço. Mas se tivesse feito o teste do pezinho teria chamado a gente e explicado o caso. (...) Agora ...já foi...ele [P.] é o último, então acabou".

Mentalidade do manejo:

Ao falar sobre as dificuldades e as facilidades no seguimento do regime terapêutico, a família resgata o manejo vivenciado desde o início do diagnóstico e a impotência que sentiu diante da primeira crise falcêmica – caracterizada pela dor torácica e em membros inferiores.

"(...) eu não imaginava que a dor seria tanta. Eles me falavam que as dores eram fortes, mas ele (...) nunca tinha queixado dor nenhuma. Quando ele chegou a queixar ele falava que doía muito as costas, o pescoço e as pernas principalmente. Ele falava assim comigo: "Mamãe me carrega para mim ir no banheiro, eu não dou conta de ir no banheiro." A gente olhar o filho da gente [com] sete anos de idade e de repente ele falar que não está conseguindo levantar-se e ir ao banheiro... Me deixou muito assustada".

Após esta experiência de manejo, a mãe relata estar preparada para lidar com as crises dolorosas, embora P. tenha-a apresentado uma única vez de forma intensa.

"Mas se eu [me deparar] com a crise agora, eu estou [preparada para lidar] com ela porque não vai me assustar tanto quanto a primeira".

No entanto, a mãe esclarece que a criança sente alguns episódios de dores leves que são de possível manejo no domicílio. Caso não consiga manejar este sintoma no domicílio, certamente ela procurará apoio na unidade básica de saúde ou no serviço de pronto atendimento.

"(...) eu tento medicar né, mas se eu vejo que a dor está muito forte eu tento procurar um hospital ou posto de saúde. Se eu vejo que o posto de saúde não vai resolver pra mim eu tenho que levar pro hospital"

Na visão dos pais, a questão financeira da família é um dificultador para o manejo da DF.

"A doença aumenta os gastos e tem que estar sempre com algum dinheiro de reserva porque a gente nunca sabe o dia de amanhã... se precisar de internar, de alguma coisa, então a gente tem que estar sempre prevenido".

Embora a família tenha acesso a alguns medicamentos gratuitos fornecidos pelo Hemonúcleo, outros medicamentos precisam ser comprados, devido ao atraso ou mesmo à falta desses fármacos nas unidades de distribuição do SUS. Associada a esta realidade, a família optou por custear um plano de saúde suplementar, como suporte da atenção primária (e secundária) ofertada pelo sistema de saúde do município, a fim de favorecer e agilizar a realização de exames.

*"**A maior dificuldade da gente, eu vou falar pra senhora, é financeira!** Porque tem certas medicações, igual essa Hydrea® que estava faltando (...) eu tive muita dificuldade pra comprar(...) é uma medicação cara, então a minha dificuldade mais é financeira (...) muitos exames (...) consegue pela rede pública, mas [outros que a rede não realiza] acabamos desembolsando, pagando plano de saúde que a gente ...nem condições tem, porque é apertado, então assim, é dificuldade financeira (...) dificuldade de locomoção para ir lá no Hemominas também é complicado porque é longe não é perto..."*

Outro aspecto que prejudica o manejo da condição é o itinerário terapêutico. Como a família reside em um local muito afastado do centro da cidade, aliado ao transporte público limitado e com horários de circulação restritos, o deslocamento até o Hemonúcleo é dificultoso. Na mentalidade materna, este fato compromete a sua habilidade para o manejo mais eficaz.

"(...) se fosse pra lá [Belo Horizonte] pra mim seria duas vezes pior porque perderia um dia inteiro, aqui só de eu perder meio dia pra mim ir pra lá [Hemonúcleo] e voltar já complica a vida"

Pesquisadora -Há ajuda quanto ao transporte?

"Não, ajuda nenhuma, ajuda com a medicação a gente tem, pelo menos por enquanto eles estão doando medicação, mas [tem momentos] que é preciso complementar (...) com o bolso da gente (...) a maioria dos pacientes lá, eu creio que é financeira, porque são todos de baixa renda, então assim, é a doença".

Mutualidade familiar:

As crenças que os pais de P. possuem sobre a criança e sua doença são divergentes. Para a mãe, o filho apresenta limitações impostas pela doença e que carece de cuidados para evitar as crises; ela sabe o que fazer nos momentos críticos das crises falciformes.

Segundo a sua narrativa, o pai não admite que a criança é doente, não sabendo manejar o cuidado com o filho caso haja qualquer intercorrência. Consequentemente, o manejo é conduzido pela figura materna, que procura o apoio junto às filhas e também com os avós maternos da criança, caracterizando mais uma mutualidade familiar do que parental.

"(...) Ele até fala que ele não considera que o filho dele tenha nada; pelo contrário, não admite que ele tenha alguma coisa. (...) se eu não tiver aqui, capaz dele (o marido) querer arrancar os cabelos da cabeça, mas depois ele acalma (...) eu prefiro ...eu mesma olhar e vigiar".

Para V., a chegada de P. em suas vidas fortaleceu a união do casal e entre os irmãos. Eles vivem sentimentos fortes, de amor, cumplicidade e ajuda mútua.

"Ele tem quatro mães [refere-se às irmãs de P.] pra tomar conta dele porque ele fica doente, fica todo mundo em volta".

Ela afirma que aprendeu a ser uma mãe com mais paciência do que antes;a situação de manejar a DF fez com que a família se fortalecesse diante da imprevisibilidade da doença. O medo da morte prematura de P. impulsiona a união que se estabelece entre os pais e as irmãs nos momentos das crises falciformes, direcionando uma abordagem de manejo vigilante.

"Muito mais unidos com certeza, (...) acaba que a gente fica assim ***um se apoia no outro porque a gente tem muito medo de perder ele,*** *quando ele fica doente a gente fica assim, muito junto, muito em volta dele, não só doente, mas qualquer coisa que ele precisa a gente tá sempre ...junto"*

Pesquisadora- Você e seu esposo ficaram mais unidos ou não?

*"****Mais unidos também, mais unidos... porque assim, se não tiver união, não tem jeito da gente lidar com a situação****, porque tem hora que fica difícil, tanto [para um] lado quanto pro outro. Eu acho que até ele veio mais foi pra unir a gente, (...) ele é o elo da corrente que faltava, ele chegou pra juntar todo mundo, graças a Deus".*

Os pais dedicam-se totalmente aos cuidados de P. e de sua doença, envolvendo não somente os membros familiares, mas também buscando o apoio com outras mães que estão na mesma condição.

"Aí é como se diz (...) cada um fazendo a sua parte, a gente está sempre ajudando ele no que ele precisa, a gente está sempre ali fazendo o melhor que a gente pode, é isso que a gente pode fazer por ele. (...) ***Se precisar também envolve o restante***

***da família**. Se for preciso a mãe ajuda, minha mãe, meu pai qualquer um se for preciso eu peço ajuda pra qualquer um".*

"No começo, foi uma situação complicada, mas agora conversando com várias mães (...) a gente aprende as coisas, vivendo e aprendendo – então agora [está] sendo tranquilo eu já aceitei bem a doença, já sei como que eu lido. Às vezes se eu tenho alguma dúvida eu ligo pra outra mãe que tem mais experiência do que eu (...) ***estou sempre pedindo ajuda****".*

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

Para seguir o plano terapêutico da DF, a família estabelece como meta a assiduidade nas consultas e nos exames disponibilizados pelo Hemonúcleo, valorizando a importância do seguimento multiprofissional.

"(...)os cuidados que a gente tem é esse mesmo, de tá sempre com as consultas em dia, agora as consultas dele é de seis em seis meses (...) mas o cuidado é esse mesmo, tá levando no oftalmologista, neurologista"

A mãe apresenta um comportamento proativo, não limitado ao que já se conhece, mas busca aprofundar as informações já adquiridas sobre a doença e o seu tratamento, esclarecendo dúvidas com os médicos e também com outras famílias que possuem crianças com a DF. Ela valoriza esta estratégia de ampliar o conhecimento para melhor manejar o cuidado com o filho.

*"**O que eu posso fazer por ele é isso (...) correndo atrás e procurando me informar mais.** Às vezes tem muita gente que fala comigo: "Ah, mas você fica lendo as coisas procurando saber." Eu falo assim: Mas eu prefiro está por dentro, prefiro saber do que... ficar com dúvida (...) ficar com medo de acontecer as coisas e não saber o que fazer (...) prefiro que o médico seja bem franco comigo a respeito de qualquer coisa. Inclusive um dia desses... a perna dele inchou porque mordeu mosquito. Aí eu vi falar que dá ferida na perna. Ah, mas aquilo já me deu um desespero eu falei: ah vou ligar pra doutora ver o que ela fala (...) Aí eu fiquei observando mas foi só aquele inchaço mesmo de alergia"*

A principal meta da família é o cuidado diário; a mãe acredita que vigiar os sinais e sintomas, fora do que é esperado para a doença, pode prevenir as complicações da enfermidade. Desse modo, esta estratégia também é utilizada pela família e direciona as suas abordagens de manejo.

> *"Eles já são de baixa imunidade, então qualquer coisa já complica. Começa uma tosse aí já vem a crise de bronquite,* ***a gente (pausa) fica vigiando****."*

A maior prioridade da família atualmente é oferecer melhor qualidade de vida para P. Para isto, todos os esforços da família estão centrados nos cuidados que envolvem a realização de exames, o uso correto das medicações, a alimentação adequada e as informações advindas do Hemonúcleo – que favorecem o manejo e o ajustamento da família à cada situação nova que venha surgir em relação à DF e suas complicações.

> *"(...) os cuidados que têm que ter, a mudança na alimentação que a gente teve, a gente foi aprendendo a comer fruta, verdura (...) a gente também aprende muita coisa lidando com a doença. (...) Tem um sofrimento, é difícil (...). Mas a gente olha pra trás e vê que tem gente como mais complicação. (...) Tem mãe que tem até dois filhos com a mesma doença (...) a médica em uma entrevista falou que na África, as crianças com a doença não chegam até os cinco anos". Mas lá também não tem água tratada, não tem medicação, não tem vacina. Aqui a gente tem tudo. Vai se cercando de tudo enquanto é cuidado. Tudo que a gente pode fazer pra tentar ter uma qualidade de vida melhor pra ele a gente faz. E aí o Hemominas ajuda muito".*

Abordagem de manejo:

Na avaliação dos pais, eles desenvolveram uma nova rotina na família. Antes do nascimento de P. e de seu diagnóstico, a rotina desenvolvida era comum, não havendo controles rígidos com a alimentação, a hidratação e as consultas periódicas.

Desde o diagnóstico, a rotina precisou ser modificada para atender os cuidados relacionados ao uso de medicações, à dieta, à atividade física e às consultas mensais que precisam ser monitoradas para que P. possa conviver bem com a doença; essas necessidades hoje fazem parte da vida cotidiana desta família.

"Modificou os cuidados né, (...) procuro está sempre muito ciente da alimentação dele, das medicações que ele precisa (...) falo com ele assim se for jogar futebol, normal, mas calça uma meia, calça um tênis, [para evitar ferida] que para ele pode ser uma complicação séria. Então assim, a gente tem que ter um certo cuidado".

Pesquisadora- E a alimentação... Qual é o cuidado na alimentação que você estava falando?

"Procuro [oferecer] verdura, bastante fruta, bastante leite, porque os ossos dele são bem fracos, a gente fica assim preocupada com a alimentação (...) porque o Hydrea® ataca muito o fígado então eu penso assim que qualquer coisa que ele deixa de comer já vai fazer uma falta enorme pra ele lá na frente"

Especificamente, quando fala de alimentação na rotina da família, os pais reconhecem a importância no controle de alimentos que sejam benéficos para P., a fim de evitar a sobrecarga de ferro, e que possam favorecer o fortalecimento do sistema imunológico, já que o baço nesta doença pode estar comprometido pelas crises falcêmicas – o que prejudica o seu normal funcionamento.

"A gente até aprende a comer direito. Mudou, porque eu não deixo ele comer bolacha recheada, salgadinho, refrigerante, nada disso, (...) eu fico falando com ele: P. a gente precisa comer não tanta carne, mais fruta e verdura".

Pesquisadora -E tem alimento que ele não pode comer?

"O alimento que tenha excesso de ferro, mas assim ele pode comer em baixas quantidades, não quer dizer que ele não possa comer; ele pode comer mas assim... Pouco".

A experiência de manejo da família com o P. trouxe profundo amadurecimento para todos os membros; hoje, a preocupação da família é o bem-estar da criança doente, mas os familiares sentem-se adaptados e mais preparados para lidar com as adversidades desta condição.

"Dia a dia antes da doença... A gente não tinha preocupação nenhuma né, era tudo assim (...) Muito diferente do que é hoje, porque hoje a gente está sempre preocupado com qualquer coisa que acontece com ele. A gente está sempre em alerta. Mas antes não".

Consequências percebidas

Foco da família:

Após 11 anos e oito meses de manejo da DF, a rotina que foi modificada está atualmente ajustada. A mãe e as irmãs conseguem enfrentar possíveis dificuldades da doença e seus cuidados com maior empoderamento e tranquilidade; o pai não consegue manejar sozinho as intercorrências – a mãe continua controlando o manejo familiar.

Há a esperança de que P. viverá bem com a doença; a família demonstra que a criança compreende a doença e seus desdobramentos; os familiares a estimulam para o autocuidado, já que P. está caminhando para a fase da adolescência.

> *"(...) Ele também sabe, teve um dia que ele fez uma redação e até falou assim comigo, eu tenho muito medo (...), se o meu filho tiver essa doença, sofrer e morrer, mais isso aí é porque a gente trabalha muito na cabeça dele, e falamos assim: filho isso daí é coisa que você tem que estar aprendendo a lidar".*

A família, ao longo da experiência de manejo, atingiu maior coesão e autonomia para enfrentar as situações no cotidiano e, assim, conseguir, hoje, viver melhor com a doença da criança. Os familiares fazem projeções para uma vida dentro da normalidade, tendo esperança de que o futuro de P. será como a vida de outros pacientes que possuem a DF, mas que, diante dela, conquistaram seus empregos, seus sonhos e a constituição de suas próprias famílias.

> *"(...) Mas tem muita gente, tem muito paciente lá [Hemominas] que é casado, tem filho, e os filhos deles são normais, sem os traços, sem nada, por incrível que pareça".*

Embora o pai tenha a percepção de que o filho não parece ser doente, sentindo dificuldades em aceitar a DF, a mãe e as irmãs estão mais conscientes da situação e adaptadas – mas o medo e o estado de vigilância constante permanecem. É uma realidade comum nas famílias que vivenciam uma doença crônica; hoje, estão adaptadas, mas qualquer outra manifestação da doença pode modificar este estado e a família passará, naquele instante, a viver em conflito, até que a nova situação seja resolvida e novamente se volte para o equilíbrio.

"E a gente vê que tem que ter muitos cuidados, até as meninas eu oriento elas a ter bastante cuidado antes de ter os filhos [delas] para não ter problemas como a gente tem agora (...). ***A doença é assim... tem muitos pacientes que têm problema com ela; mas se tomar bastante cuidado, fazer o tratamento direitinho. É tranquilo, a vida do paciente é uma vida normal [...]"***

Expectativas futuras

Há uma preocupação presente neste futuro que é a transição da infância para a adolescência. A mãe mostra-se aflita em relação à continuidade do acompanhamento, já que P. é acompanhado pelo pediatra e o hematologista desde o diagnóstico.

A dúvida é saber até quando a criança será acompanhada no ambulatório de pediatria para posterior atendimento com um clínico geral ou, ainda, a permanência ao longo da vida somente com o hematologista.

Há uma expectativa pela chegada da adolescência em relação à DF; o receio de que a busca por identidade e independência, típicas desta fase, tome a atenção do jovem e ele não exerça o autocuidado. Algumas questões, como o priapismo e a futura sexualidade de seu filho, também se somam às inquietações e às interrogações da família em torno do futuro.

Percebe-se a ansiedade materna em não saber lidar com esta nova condição – porque, enquanto P. é criança, ela controla o manejo. No futuro, o manejo é incerto, porque dependerá de como o adolescente vivenciará a doença e o autocuidado.

"É... O futuro do meu filho... passando de criança pra adolescente... A gente não sabe [...] como que o organismo dele vai reagir, porque de repente ele pode não ter nada, pode passar por isso tranquilamente, e se não acontecer isso? E se tiver algum problema mais sério? A minha preocupação, o meu medo é isso, assim na mudança que ele vai ter, e como que eu vou lidar com isso. Se eu vou ter que procurar um clínico agora pra ficar tomando conta dele ou se eu vou mais tempo com o pediatra ainda, (...) porque tem a questão do priapismo..., porque ele é uma criança muito tímida. Eu falo assim: "P., qualquer problema que você tiver, você tem que contar pra mamãe", aí ele fica assim: "Mas mamãe, a gente fica

com medo" eu falo assim: "Mas não tem que ter medo" (...) a minha dificuldade acho que maior vai ser isso. Eu sempre tive muito esse medo. Porque criança parece que é mais fácil de lidar com a situação(...)."

"Ele sempre foi consciente da doença dele. Desde pequenininho. Agora passando pra adolescente vamos ver como que o organismo dele vai reagir, porque eles fala que é a fase mais difícil, mais complicada é essa".

Dentro dos padrões sociais, a família projeta um futuro comum ao de outras pessoas; os pais querem que P. estude, tenha uma profissão, faça atividades que ele goste – dentro de suas limitações – e que constitua uma família. Porém, não deixam de ressaltar o medo do futuro em relação às manifestações da doença e à incerteza de como o organismo de P. reagirá nestas situações.

"Olha, eu fico falando assim com ele: 'Olha, P. a mamãe gostaria que você fizesse curso técnico...'. Igual à irmã dele: técnico de laboratório. Para aprender mais sobre essa doença, procurar se informar mais. (...) estudar mesmo, ***eu espero que seja assim, uma vida normal, uma adolescência normal, que possa estar trabalhando como todos os outros, estudando, mas dentro das suas limitações.*** *(...) vai ter uma hora que ele vai ter que parar pra descansar, porque o organismo dele é mais fraco do que o da gente".*

Pesquisadora -Então como que você me descreveria esse futuro?

"Ai, o sonho de toda mãe né, gostaria que ele estudasse bastante, tivesse uma profissão, trabalhasse, e assim, soubesse lidar com a doença dele, porque pra mim o mais importante é isso, ele saber lidar com a doença, dentro das limitações dele".

A família demonstra esperança de um futuro melhor para P., não somente no quesito doença, mas em todos aspectos da vida biopsicossocial. Os pais esperam que ele tenha sucesso na vida profissional e que não sofra nenhum tipo de discriminação por ser doente falciforme.

*"****A gente só pensa em esperança boa para o futuro dele.*** *Mas assim, o que Deus marcou a gente não tem que aceitar as coisas assim, ficar quietinho porque Deus deu a medicina justamente para está aí".*

"E a discriminação eu creio que ele não vai ter muita não, porque ele tem uma mente bem aberta. A gente já está criando ele com a mente bem aberta pra já não aceitar mesmo ser discriminado, porque ele tem os direitos dele, então ele tem que correr atrás dos direitos dele".

Pesquisadora -Já aconteceu alguma discriminação?

"Não, não. A gente está sempre pensando, se pode, se vai existir, como que será né?"

Como a doença falciforme tem suas origens em populações afrodescendentes, as famílias carregam o medo da discriminação étnica, como também o preconceito de que a doença, por ser crônica, torne limitantes os acometidos por ela.

Desse modo, a família busca criar P. de forma consciente, para que ele compreenda o histórico da doença, seu percurso, os cuidados e os seus direitos como cidadão e como portador de uma doença crônica, visando melhor qualidade de vida e o alcance da felicidade.

"porque se a gente tiver bem e ele também tiver bem então a família toda fica bem, fica todo mundo feliz, todo mundo tranquilo".

Caso 8 - Família da criança N

Contato inicial e entrevistas

O primeiro contato com a família de N. ocorreu em 2014, após a pesquisadora saber, pela assistente social do Hemonúcleo Regional de Divinópolis da Fundação Hemominas, que N. era uma das crianças que mais apresentava complicações da doença. A partir desta informação e do cadastro fornecido, foi realizado o primeiro contato telefônico com S., 38 anos, mãe da criança, a qual foi muito receptiva e demonstrou, em sua fala, um grande interesse em participar do estudo.

Todas as entrevistas ocorreram no domicílio da família e somente a mãe foi a entrevistada, já que o pai alegou dificuldades em participar devido ao horário de trabalho e, também, segundo ele, a sua esposa é quem mais cuidava da criança e certamente saberia responder melhor às questões do estudo.

A primeira entrevista ocorreu em setembro de 2014, um ano após a crise álgica por dactilite. A segunda entrevista ocorreu também em setembro do mesmo ano. Na ocasião, a família havia sido informada sobre a possibilidade de transplante

alogênico (entre irmãos) de células-tronco hematopoiéticas e os pais aguardavam o resultado do teste de compatibilidade realizado nas duas irmãs.

Para o terceiro encontro, achamos oportuno aguardar a realização do transplante, ocorrido em julho de 2015. Sendo assim, a última entrevista para o fechamento do caso ocorreu após o transplante, em março de 2016.

Apresentação da família

Esta família é caracterizada por um ciclo de vida familiar composta por adolescentes.

N., 11 anos, nasceu em Divinópolis (MG); é filho de S., 38 anos (mãe), e M., 40 anos (pai), que são casados há 15 anos. A família segue a religião católica. A criança possui duas irmãs: A., 15 anos, e AC., 17 anos.

Do lado paterno, N. possui o avô JSR., 66 anos; a avó é falecida. Da parte materna, possui os avós I., 60 anos, e J., 66 anos, que apoiam em todas as fases críticas da doença de N. Por parte do pai, N. tem duas tias e dois tios, os quais mantêm bom relacionamento; do lado materno, a criança possui três tias e um tio.

Os pais de N. trabalham, sendo o pai torneiro mecânico e a mãe atua como manicure no próprio domicílio da família. O sustento da família vem dos genitores, mas o provedor principal é o pai. Todos residem na cidade de Divinópolis, localizada no centro-oeste de Minas Gerais.

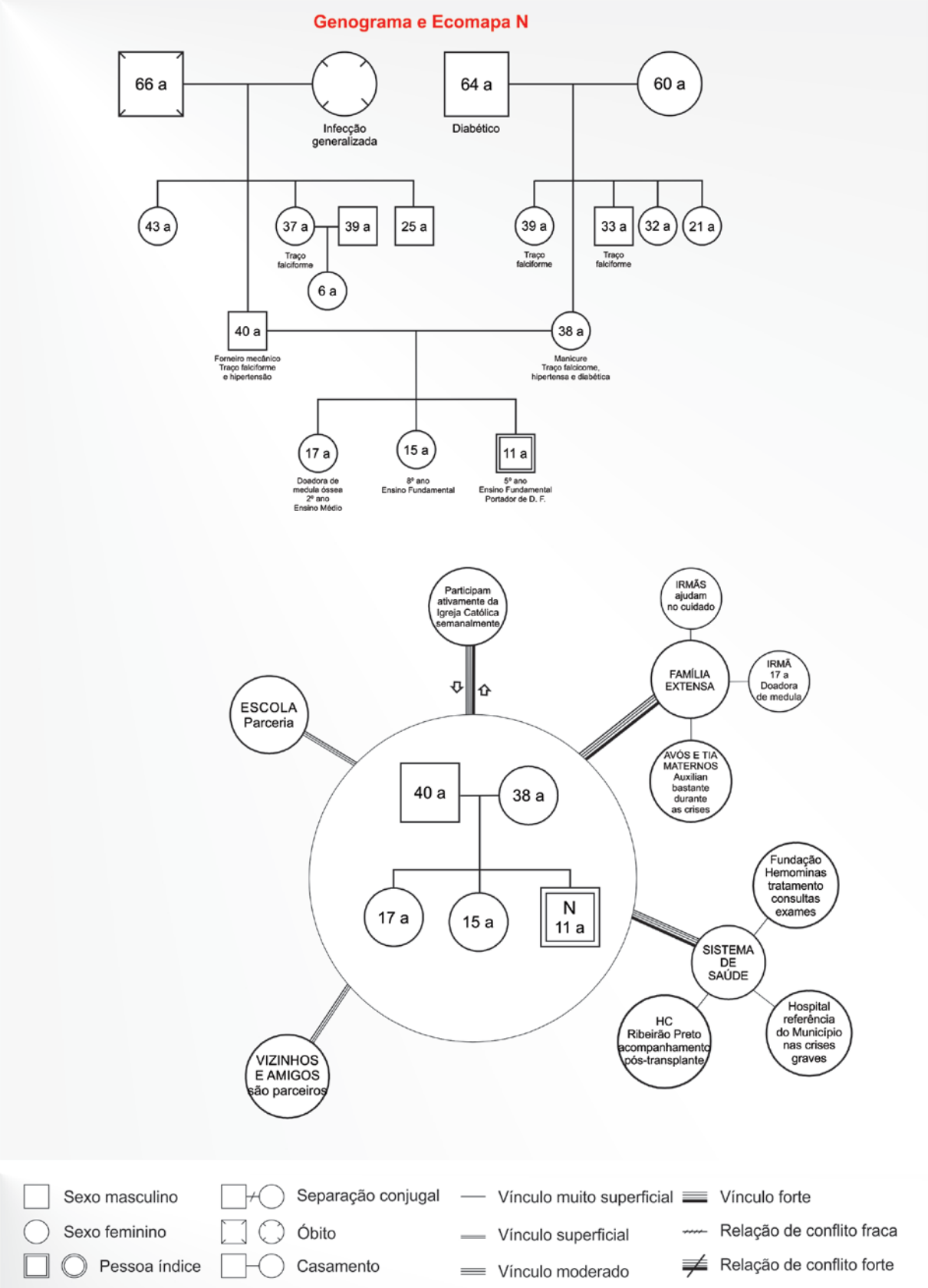


Figura 19 - Genograma e Ecomapa de N

Trajetória da doença

N. teve diagnóstico de anemia falciforme (HbSS) 30 dias após a realização do teste de triagem neonatal.

No início, a mãe relata que não queria aceitar a doença e não queria administrar os medicamentos à criança; somente após dois meses de vida de N., é que ela passou a assumir os cuidados com o filho, tendo uma atenção redobrada em torno de possíveis manifestações da doença, como icterícia, palidez, cansaço e reações dolorosas.

Desse modo, os pais passaram a buscar informações junto ao Hemonúcleo Regional de Divinópolis; nesta ocasião, S. conheceu a mãe de um adolescente de 17 anos que veio a falecer em decorrência da DF. A experiência desta mãe trouxe para S. apoio emocional e foi fonte de novas informações a respeito da doença.

A partir daquele momento, os pais tiveram que organizarem-se para atender as demandas de cuidado que o filho precisaria, como o comparecimento em consultas mensais e a realização de exames semestrais, sendo alguns anuais.

Os sintomas do agravo se iniciaram por volta dos seis meses de idade, com dactilite e necessidade de hemotransfusão; a partir deste episódio, eram constantes as crises álgicas, necessitando levar a criança até o hospital de referência da cidade para a intervenção com medicamentos – como morfina, utilizada somente durante as crises graves. Além disso, com um ano e quatro meses de idade, o menino precisou ser submetido à esplenectomia, devido à crise de sequestro esplênico, e foi realizada a sua segunda hemotransfusão.

Aos quatro anos de idade, N. foi hospitalizado devido a uma grave pneumonia. Em julho de 2009, com quatro anos e oito meses de idade, ele apresentou um episódio de acidente vascular encefálico; a família percebeu que a criança estava confusa e agitada; como todos estavam atentos a esta possível complicação, os pais tomaram a decisão de levá-lo ao hospital de referência para avaliação; nesta ocasião, N. ficou internado por vários dias – a mãe não soube relatar o tempo.

Após quatro meses do acidente vascular encefálico, nova hospitalização foi necessária, devido à crise álgica abdominal. Em 2010, a criança permaneceu assintomática. Em abril de 2011, a criança apresentou estado convulsivo, precisando ser internada mais uma vez.

Segundo a família, os momentos mais marcantes desta trajetória foram: a primeira transfusão, aos seis meses de idade, o AVE e o estado convulsivo.

Até os cinco de idade, ocorreram várias transfusões sanguíneas, sendo que, a partir de 2014, a criança passou a ser transfundida de 21 em 21 dias. Ao longo destes anos, a criança apresentou vários episódios de dor nas articulações e de priapismo. O controle destes sintomas era realizado pela família no domicílio, por meio de analgésicos, repouso e aquecimento com bolsa de água quente no local dolorido.

N., na vigência da DF, tinha dificuldades em seguir as orientações médicas, como a hidratação hídrica rigorosa e o uso de medicamentos Hidroxiureia®, Depakene® e ácido fólico. A mãe relata que ele sempre se cansava com facilidade aos pequenos esforços. Após as hemotransfusões, a mãe não o deixava ir a aula e tentava mantê-lo em repouso, explicando o que era a doença e os procedimentos aos quais ele era submetido. Segundo a família, nada era escondido de N.: ele sempre soube da doença, seus sintomas e tratamento.

Em agosto de 2014, as irmãs de N. foram convocadas para análise de compatibilidade para a realização de um possível transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH). Em outubro do mesmo ano, o resultado revelou que a irmã mais velha, A.C., de 17 anos, era compatível. A partir daquele momento, os pais, as irmãs e a própria criança, segundo a mãe, reuniram-se e refletiram sobre a decisão ou não pelo transplante.

Em janeiro de 2015, começaram os encontros de preparação para o TCTH, com consultas e realização de exames mensais. Em março de 2015, por meio de conversas diárias e abertas entre os pais, as filhas e o próprio N., o benefício do transplante e seus riscos, como a rejeição das células transplantadas, foram discutidos entre eles.

Após as orientações e as explicações da equipe multiprofissional de transplante do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP), a decisão pelo transplante foi deferida pela família.

Foram cinco meses entre o teste de compatibilidade e a tomada de decisão. O procedimento ocorreu em 8 de julho de 2015, no referido hospital. Neste período (junho a novembro de 2015), N. e sua mãe moraram em uma casa de apoio para a realização de exames e controle pós-transplante, enquanto o pai e as duas filhas ficaram na cidade onde residem; durante estes cinco meses, o pai e as duas irmãs visitavam a mãe e a criança nos finais de semana em Ribeirão Preto (SP).

Em novembro de 2015, N. e sua mãe retornaram a Divinópolis. O controle do transplante ocorre a cada 30 dias, para a realização de exames e de consultas na FMRP-USP.

Até o presente (março de 2016), N. está respondendo muito bem ao tratamento, sem sinais de complicações. A irmã doadora está bem e ajuda a sua família a manter os cuidados do pós-transplante de N. – necessários para a prevenção de complicações do procedimento.

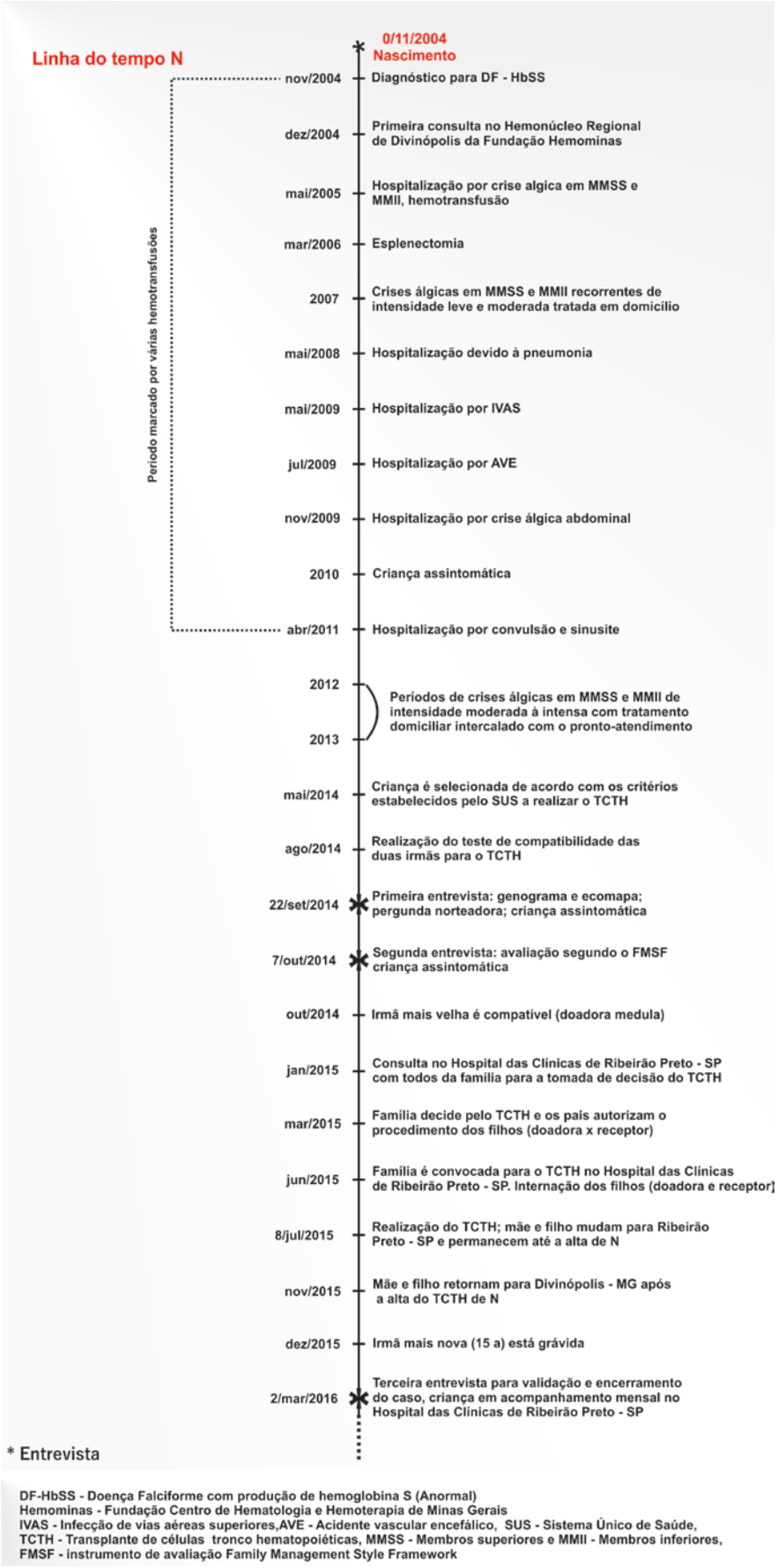


Figura 20 - Linha do tempo de N

Experiência de manejo

Definição da situação

Identidade da criança:

A mãe de N. o define como sendo uma criança normal, mas o identifica como frágil ao falar do cansaço que ele sente em atividades comuns da infância e que exigem maior esforço físico.

> ***"(...) ele faz de tudo que uma criança normal faz,*** *sem a falciforme, só que não consegue fazer muito exercício físico por cansar fácil".*
>
> *"Ele é muito difícil, muito custoso, o andar de bicicleta e ficar na rua sem descansar, sem deitar, sem dormir (...) ele é muito elétrico(...)".*

A família acredita que a vida de N. é limitada desde a DF, mas que as restrições se intensificaram após o TCTH. As expectativas da família focam na condição de vulnerabilidade da criança, porém não deixam de estimular N. para o autocuidado na vigência do pós-transplante.

> *"Agora o N. tem muita restrição,* ***ele não pode fazer nada do que muita criança pode fazer,*** *ele não pode ficar muito exposto ao sol, não pode jogar bola ainda, não pode ficar no meio de muita gente, poeira, então assim, de uma certa forma* ***(...) tem bem mais restrição hoje do que antes, alimentação, banho, cuidado com a pele, cuidado com a unha, essa aí, dobrou, assim, mudou totalmente [em relação à doença falciforme]*** *(...) porque antes ele tinha restrições, mas não tantas, mas depois do transplante, pelos menos nos próximos dois anos (...) ele tem um pouco de restrição ainda, mas ele é consciente,* ***ele sabe muito bem o que ele pode, o que não pode, às vezes eu esqueço de alguma coisa, ele me lembra, eu não posso".***

Visão da condição:

Os pais de N. descobriram que tinham o traço falciforme somente após o diagnóstico pelo teste de triagem neonatal. Após a descoberta sobre a causa da DF, a mãe relata que foi complicado entender e aceitar a condição de doença do filho e, ainda, o percurso incerto do prognóstico. Depois de dois meses de sofrimento para a

família, recusando-se em acreditar na enfermidade de N., a mãe decidiu assumir a criança doente e seguir com o regime terapêutico.

> *"No começo, foi tudo tumultuado, eu não queria dar os remédios a ele, eu fiquei dois meses sem dar o remédio, acho que foi* ***até aceitar o que era e começar a entender o que era a falciforme,*** *foi complicado, acaba que tudo [termina] em conflito, a vida vira uma bagunça, isso foi muito tumultuado(...)".*

> *"(...) então foi muito difícil quando eu descobri, eu tive que aceitar, eu tive que aceitar de cara, mas a ficha cai e a gente só aceita com o tempo, não é assim vamos aceitar e ponto, leva um bom tempo para a gente aceitar, foram mais ou menos uns dois meses que eu soube direitinho o que era.*

Frente ao curso da condição, com o aparecimento da primeira crise, aos cinco meses de idade, os pais tiveram que mobilizar os avós maternos para o cuidado com as filhas mais velhas, ambas na época com cinco e sete anos de idade. A visão sobre a gravidade da doença foi impactante e trouxe à tona sentimentos de desespero e medo da morte do filho.

> *"Eu me senti impotente, de não poder fazer nada, de não poder tirar dele e por para mim, era o que eu queria e o que ele me pediu as duas vezes e eu não pude, então é complicado e difícil para a gente [a mãe chora]. As meninas nesta época ficaram com a minha mãe, mas elas sabiam o que estava acontecendo, mas apesar dos pesares, elas ficaram tranquilas longe dele, perto não, elas já ficavam de olho nele, tinham medo".*

Após nove anos e seis meses de manejo da DF, a família iniciou uma etapa de mudança na visão da doença; era o momento de uma nova fase do prognóstico: a realização do TCTH.

A mãe, tendo a sua atenção voltada à gravidade da DF, passou a ter a visão focada na cura, mas também na incerteza do curso da condição após a realização do transplante.

> *"E eu fiquei naquela expectativa: o que (...) vai acontecer, o que não vai; aí fomos pra consulta nós quatro, porque tem que ir o pai e a mãe. Chegou lá no hospital que eu nunca tinha visto na minha vida – porque lá é muito grande né?*

Diferente... É uma realidade diferente daqui. (...) A hora que o médico chamou o N. que a gente sentou e que ele foi falar tudo que podia e que não podia acontecer, eu entrei em desespero. Na hora não, eu escutei todas as possibilidades de dar certo, de dar errado... O que podia acontecer, o que não podia. Que ele falou que de um lado era a cura, ***numa ponta era a cura e na outra ponta era o óbito dele.*** *Então assim, ele [o médico] conversou, ele não escondeu nada dos dois, da A.C [filha doadora] e do N. (...) O que eu achava que não podia falar perto de criança ele falou. Eles não escondem nada, nada, nada. Aí nós viemos embora, ele marcou pra gente voltar em março (...) A hora que eu cheguei aqui (...) que eu olhei pra minha casa, que eu olhei pro N., eu fiquei quase que um dia chorando direto. De tudo, eu só pensava nas coisas ruins que podia acontecer com ele. Porque eu pensava assim: que eu ia deixar fazer uma coisa que eu poderia perder ele. De uma certa forma foi o que ele falou né? Que poderia dar certo (...) às vezes ele não ia aguentar o tratamento. Aí fomos em março - que é o tempo que ele deu pra gente pensar se ia fazer o transplante ou não.* ***Aí eu mais o M. (marido) optou por fazer – porque nada melhor do que dar uma condição de vida melhor pra ele, pensar que as complicações que dá a falciforme eu poderia perder ele a qualquer momento****. E se eu tivesse a oportunidade de dar uma chance pra ele ter uma vida melhor eu tinha que dar".*

Mentalidade do manejo:

A maior dificuldade de manejo da DF que a família vivenciou foi quando a criança apresentou seu primeiro episódio de acidente vascular encefálico seguido de convulsão; foi uma situação inesperada para a família, o momento mais difícil e perturbador causado pelo medo da morte de N.

"(...) são as dificuldades que ele tem, as recaídas, ***igual quando ele teve AVC, foi o pior dia da minha vida*** *foi o dia que ele teve a convulsão, então é difícil a gente aceitar as coisas né (se emociona) até que eu vi que passou aquele período que ele estava bem, dá uma tranquilidade. Então assim, o período do AVC com o da convulsão foi um período muito curto, (...) então acho que eu nem tinha recuperado do AVC e ele já veio ali, mas é só Deus para dar forças para poder ir seguindo, (...) a gente entra em choque sem saber o que fazer e ele olhava para mim..., mas*

conversava com o pai dele, então ficou assim perturbado, isso mexeu muito comigo, acho que foi a pior fase que nós passamos foram esses dois momentos (...) ***e isso não afetou só eu, como o M [marido] e as meninas demais"****.*

Para os pais e as irmãs de N., as dificuldades de manejo da DF estavam em torno dos quadros graves que exigiam hospitalização imediata e delongo prazo; esta realidade gerava na família um profundo sofrimento e interrompia o regime de tratamento no domicílio. A cada crise, modificavam-se os medicamentos e a rotina de exames e consultas, que passavam a ser mensais até se estabilizar o quadro da crise falcêmica.

No entanto, a mãe aponta que, na vigência da doença, a família possuía habilidades para um cuidado eficaz, principalmente relacionado às crises álgicas; os familiares sabiam controlar as dores de leve a moderada no domicílio, sem a necessidade de levar N. ao hospital.

"(...) hoje é tranquilo, tanto eu quanto as meninas [irmãs da criança], aonde ele vai na minha mãe, na minha irmã, todos já sabem o que ele tem que tomar, o que não tem, o que pode fazer o que não pode fazer, então hoje é tranquilo".

Para a mãe, a principal dificuldade para o manejo eficaz está na resistência de N. ao uso dos principais medicamentos, tanto na DF como no pós-transplante. Além disso, acredita que, para obedecer ao regime terapêutico, a criança precisa se autocuidar – e ela estimula o filho para esta prática.

"Ele é muito teimoso, ***ele tem dificuldade de tomar o remédio na hora certa****, tenta desviar daqui e dali, acho que a maior dificuldade é essa, principalmente ele querer tomar o Exjade®, mas o Exjade® é meio complicado, ele toma um de 500 e outro de 250, o Depakene® e o ácido fólico que ele toma todos os dias(...)"* ***(depoimento no manejo da DF)****.*

*"(...) é a mesma coisa [quando ele tinha a doença falciforme], ele é teimoso, você fala com ele, tem as horas dos remédios, toma o remédio, vou tomar! Ás vezes eu estou fazendo alguma coisa, N. você já tomou o remédio?, ah mas você é muito chata [*referindo-*se à mãe]. Então o que ele era antes ele continua o mesmo (...)"* ***(depoimento no manejo do pós-transplante)****.*

Mutualidade familiar:

Nesta família, o manejo da DF e no pós-transplante é dividido entre os pais, as filhas e o próprio N. – o que caracteriza uma mutualidade não somente parental, mas sim familiar.

O companheirismo e a reciprocidade do casal sempre estiveram presentes – e, juntos, enfrentaram a condição da doença e a cura pelo transplante. Chama a atenção a união até mesmo das irmãs de N. que, embora ficassem afastadas durante as suas internações recorrentes, sempre foram muito ligadas a N., tanto que elas conheciam a doença e auxiliavam no controle de sintomas.

> *"Mais unidos, família (pausa), bem mais unidos, aqui em casa é um tentando ajudar o outro, porque eu sozinha não dou conta, o M [marido] não dá conta e a gente tem o apoio em relação as meninas, também em relação a ele, todos conhecem a doença e os sintomas até os parentes, vizinhos já sabem, a hora que ele começa a ficar muito pálido, amarelo, que ele começa a ficar quietinho, fica "amoadinho", aí todo mundo já fica ligado de que pode acontecer alguma coisa".*

A relação com os avós maternos é intensa, eles continuam sendo um forte apoio em momentos difíceis do manejo. Antes do TCTH, nas crises falciformes que exigiam hospitalização, eles contavam também com o apoio do avô paterno, mas, após a morte da avó paterna, a relação ficou muito distante entre eles. Atualmente, a mutualidade com a família extensa é somente do lado materno.

> *"Antigamente era uma confusão por elas serem menores, tinha que arrumar gente para ficar com elas, ou tinha que levar para minha mãe, ou tinha que deixar com o meu sogro".*

É certo que, no curso da doença, os pais ficaram cada vez mais unidos; suas crenças em relação aos cuidados do filho sempre foram compartilhadas para o alcance de um melhor manejo. Essa perspectiva de cuidado é compartilhada também entre as irmãs, sendo fortalecida ainda mais com a irmã doadora.

O pai, na ocasião do transplante, teve que assumir a condução do lar juntamente com as duas filhas. Além de pai, assumiu o papel de mãe das filhas que ficaram com ele, enfrentou a jornada de viagens entre Divinópolis e Ribeirão Preto, o trabalho, a administração do lar e das finanças.

"Estamos unidos, (...) às vezes eu me sinto no lugar dele de pensar que ele nunca teve responsabilidade de administrar uma casa, vamos falar assim, e esse período... então ele viu que não era fácil pra mim, porque acha que ficar dentro de casa cuidando de menino, lavando, passando, cozinhando é muito fácil, não é. Então ele enfrentou essa dificuldade (...), porque não é só ficar em casa e pronto, é cuidar, você tem que cuidar, não é?"

Comportamentos de manejo

Filosofia da parentalidade:

Os pais estabeleceram como prioridade, para o manejo da DF de N., a maior atenção na dieta balanceada e o cuidado após as hemotransfusões. Na filosofia dos pais, eles acreditavam que precisavam ser vigilantes, tendo como estratégia o rigor na seleção e no preparo dos alimentos que tinham alto valor biológico e que fossem pobres em ferro para evitar, respectivamente, infecções e sobrecarga de ferro – manifestações clínicas que podem ocorrer em portadores de DF.

Além disso, os pais direcionavam a atenção para a necessidade de repouso da criança, que é estabelecida após momentos de atividades físicas intensas, em brincadeiras como andar de bicicleta, correr e jogar bola, que podem estimular a desoxigenação e a desidratação, desencadeando a crise falcêmica.

Para os pais, a meta era cercar N. dos cuidados que pudessem evitar as crises, isto incluía também a hidratação rigorosa e a observação de sintomas que podiam alertar complicações, como icterícia, dores intensas em regiões como os membros superiores, inferiores, região torácica e região abdominal.

"Alimentação, as atividades físicas dele, como eu estou te falando, eu tento diminuir, mas é difícil (...) a maior dificuldade é no frio porque ele não gosta de andar agasalhado, é muito difícil colocar ele agasalhado e no calor pro líquido, ele acha que é só guaraná, que é só suco e não gosta muito de água não, então eu tenho que ficar em cima. Na alimentação eu tento não dar [alimentos que contém muito ferro]... e sempre depois das refeições é queijo, coca, sempre eu dou, chá-mate porque a nutricionista falou que elimina o ferro do organismo, ele não deixa absorver o ferro, aí elimina"

Os pais de N. apresentavam dificuldades em estabelecer o repouso para N. após a realização das hemotransfusões; embora não houvesse indicação de repouso após o procedimento, os pais acreditavam que era necessário.

> *"**Após as transfusões é uma briga porque eu não levo ele na escola para ele não ficar muito agitado**, aí chega aqui em casa tem que quase amarrar ele para ficar quieto, é muito tumultuado o dia que ele toma transfusão, é muito tumultuado, ele não consegue ficar quieto, eu falo para ele, N.! O sol está quente, vamos ficar quietinho senão o sangue que você tomou sai tudo, mas não resolve não, eu tenho que ficar em cima dele, é muito agitado, quando acontece de eu mandar ele para a escola, eu já aviso que ele tomou a transfusão, aí a professora deixa ele de castigo na hora do recreio, a professora manda ele ir para biblioteca, fazer qualquer coisa, mas não deixa ele ir para o recreio".*

Atualmente, as estratégias para o manejo da condição do pós-transplante se baseiam nos cuidados rigorosos, como a limpeza do ambiente doméstico, o preparo cuidadoso dos alimentos e o controle do convívio social de N., que são monitorados pela família para prevenir infecções oportunistas ocasionadas pelo uso dos medicamentos imunossupressores.

> *"É, a rotina é a limpeza, não tinha costume de passar roupa, hoje eu tenho que passar do lado avesso (...) Igual verdura e fruta... Geralmente eu lavava e colocava pra comer, hoje não. Carne se eu comprar ela fresca e congelar, e descongelar pra poder fazer, eu só posso fazer naquele momento. Se eu congelar ela de novo, ele já não pode comer. Então (...) você tem que prestar atenção em muita coisa".*

Abordagem do manejo:

Para a mãe, o manejo da DF modificou a rotina da família; antes, a vida seguia normalmente: as filhas eram pequenas e raramente ficavam doentes. Com o diagnóstico de N., a mudança foi grande: a família e a própria criança desenvolveram uma nova rotina, com consultas e exames mensais, uso de medicamentos contínuos, absenteísmo escolar em momentos de crises e hospitalizações.

"(...) então foi uma transformação na minha vida*, eu tive que amadurecer do dia para noite, eu tive que correr atrás das coisas, isso para mim foi muito difícil, e antes era bem pacata a minha vida, mas depois que eu tive ele é que eu fui aprender muita coisa que eu sei hoje".*

"(...) e aí eu comecei a perguntar para L [mãe de um adolescente com doença falciforme que faleceu aos 17 anos], que ela começou a me falar o que era, comecei a conversar com ela para eu descobrir ***o que eu podia fazer para dar uma condição de vida melhor para ele, e aí eu comecei a correr atrás de tudo para ele"****.*

As mudanças foram impostas pela DF e cada membro da família procurou adaptar-se a elas. As irmãs aprenderam sobre a DF e os cuidados com o irmão; a mãe optou pelo trabalho informal, para ter mais disponibilidade para os cuidados com o filho; e o pai passou a ser o principal provedor da família.

Estas modificações na dinâmica familiar foram incorporadas pela família, os ajustes foram necessários para se atingir o equilíbrio. Previamente ao transplante, todos os membros familiares estavam adaptados – o cotidiano com a DF estava estabelecido.

"(...), então era muito difícil, não tinha carro, não sabia dirigir; hoje, não! Eu tenho carro e sei dirigir, então hoje eu não dependo de tanta gente como eu dependia quando ele era menor, até elas mesmas, porque hoje elas não dependem tanto de mim igual dependia quando eram menores, aí fica bem mais fácil".

"Hoje nós somos muito atentos, de ler, aprender, saber o que pode o que não pode, quando está frio agasalhar ele, ***acho que hoje é muito tranquilo, hoje a gente sabe organizar direitinho as coisas dele"****.*

"O cotidiano do N. hoje está normal, ***ele corre, ele brinca, (...)tudo normal****".*

Atualmente, a família avalia o quanto eles e o filho já haviam estabelecido uma rotina com a DF; agora, no pós-transplante, as estratégias para o manejo e a incorporação dentro da vida cotidiana estão sendo novamente modificadas. No aspecto social, sentem-se mais limitados pelos cuidados que se estendem fora do lar, pois tinham mais liberdade para o lazer na vivência da DF do que agora no pós-transplante, já que a criança precisa proteger-se com máscaras e evitar locais aglomerados pelo risco de infecção e rejeição das células transplantadas.

"Assim a gente saía, a gente ia pro sítio, a gente ia pra clube, e hoje não".

"Pra mim, ir na sua casa eu te pergunto: 'Seu menino é pequeno, ele tomou vacina?'.'Não'.'Ele está gripado?'.'Não'.'Tem alguém gripado aí, garganta inflamada, pneumonia?'.'Não'.'Ah, então eu vou'. Vou com ele, aí antes de eu ir na casa da pessoa ela tem que passar álcool aonde que ele vai ficar, tem que passar água sanitária no chão, acaba que eu não vou. Porque é um transtorno pra pessoa (...) aí geralmente onde que eu vou é na minha mãe, porque lá ela prende os cachorros, limpa tudo pra poder receber ele, chega assim, ***aniversário, um monte de aniversário ele não pode ir, nenhuma festinha, nem na escola"****.*

Consequências percebidas

Foco da família:

Para a mãe, a rotina foi modificada a partir do nascimento e do diagnóstico de N., mas, com o tempo, os membros familiares foram adaptando-se as necessidades da criança e de sua doença. As irmãs, já maiores, colaboravam nos cuidados juntamente com os pais; N. aprendeu sobre a sua doença e tratamento; o manejo familiar seguia o seu curso, segundo S., dentro de uma rotina de normalidade.

*"****Já interferiu, hoje já virou rotina*** *porque quando o N. nasceu eu tive que largar as meninas para cuidar dele, tinha que levar no médico, no Hemonúcleo, na policlínica, era Oftalmologista, era Neurologista, é Dentista, tudo isso, então de uma certa forma eu tinha que largar elas, de uma certa forma, as duas amadureceram de um dia para noite e hoje não, tudo é rotina, hoje eu tenho que levar ele no médico, elas já sabem, por elas terem crescido também; eu não tenho que ficar preocupada com elas para deixá-las com uma pessoa ou outra para fazer as coisas dele,* ***hoje já é uma rotina tranquila****, os dias de transfusão, de médico, não tem confusão, não tem nada".*

"Ele entende tudo, não escondo nada dele, o dia que é para colher sangue eu falo, o dia que é transfusão eu falo, quando é para fazer exame eu falo, eu não escondo nada dele, ***ele é ciente de tudo****, não sei se ele sabe a dimensão que é, mas que ele é ciente, ele é".*

Na avaliação da mãe, o manejo da DF estava equilibrado, mas a dinâmica familiar foi alterada pelo transplante.

> *"Interfere, né? De uma certa forma interfere demais, (...)* ***com a doença falciforme assim (pausa) a gente tinha muito cuidado, mas hoje o cuidado é muito redobrado,*** *é igual eu falei da questão da comida, roupa, cama, lençol tem que trocar todo dia, tem que passar álcool em gel na cama todo dia, trocar fronha, isso aí todo dia tem que fazer, então de uma certa forma é totalmente diferente e envolve muito [a família] (...) elas [filhas] me ajudam demais, me ajudam muito, porque eu tenho que passar pano com cloro todo dia na casa, lavar o banheiro dele todo dia, porque tem um banheiro só pra ele".*

O foco da família permanece na criança doente; os familiares vivem em função dele e, agora, a prioridade é a cura de N. A mãe é a principal condutora neste processo; em sua avaliação, ela acredita que todas as orientações recebidas pela equipe de transplante estão sendo cumpridas.

Expectativas futuras

As implicações da DF na criança e sua família sempre foram cercadas pelo receio de um futuro incerto no qual complicações podiam ocorrer em qualquer momento, como novas crises e hospitalizações recorrentes e prolongadas.

Apesar dessas incertezas, a família mantinha a esperança e a fé em Deus de que, no futuro N., pudesse ter uma vida com menos crises falcêmicas.

> *"Um futuro maravilhoso eu espero ter, ele fazer faculdade que ele tanto quer, morre de vontade de ser veterinário, Deus abençoa que seja e principalmente* ***ter uma vida, do lado da doença, ter uma vida normal para não ter tanta recaída*** *em relação aos remédios, transfusões, acho que Deus vai iluminar para acabar tudo né?"*

Revelavam-se, também, sentimentos de esperança de que ele pudesse ser transplantado e curado definitivamente. Embora houvesse o medo de complicações em relação ao transplante, S. mantinha otimismo acerca desta possibilidade de tratamento, almejando uma vida normal para o seu filho.

> *"****A expectativa para o transplante está demais****, não só eu, mas todos aqui em casa, pelo menos até sair o resultado do exame de compatibilidade das meninas,*

peço a Deus para ser as duas, eu estou sendo muito egoísta né? Mas aí eu fico pensando a gente tem medo das duas coisas: de não fazer e não poder dar uma vida melhor para ele".

"(...) ***e eu sei que com o transplante ele terá um a vida normal*** *e eu tenho medo dos procedimentos de antes do transplante, mas se Deus ver que é para dar certo, ele vai encaminhar tudo, vai dar certinho para não deixar falhar nada, faltar nada, não acontecer nada também né? É o principal".*

Atualmente, após a realização do TCTH, a família tem expectativa de que N. possa viver normalmente, sem o retorno da DF. O futuro é olhado por todos com grande entusiasmo e a certeza de que N. poderá ser e fazer tudo o que desejar.

*"****Ele vai fazer tudo que ele não podia fazer****, (...) é jogar bola que ele adorava, andar de cavalo que ele não fazia; e ter uma vida assim bem mais saudável, de saber que ele não vai ter restrição nenhuma, de saber que a saúde dele graças a Deus vai estar perfeita, que ele não tem a doença falciforme mais, acho que isso é o que mais importante pra mim, hoje ele não tem mais, se Deus quiser não vai ter mais não, e eu penso assim, vida nova, ele nasceu de novo, o N. (...) está com 08 meses de vida nova e acho que foi o maior presente que Deus deu pra ele. Foi a possibilidade de ter uma vida perfeita, de ter uma vida boa de agora pra frente. Ele queria ser polícia, agora ele pode ser, ele queria ser bombeiro (...) Ele pode estudar, ele pode ser alguém na vida hoje né?* ***Que antes ele tinha muitas restrições, ele tinha muitas barreiras na vida dele, e agora ele não vai ter mais nada disso.*** *Acho que é a maior alegria que a gente tem na vida. De saber que ele não vai ter privação nenhuma mais na vida dele".*

A S. encoraja outras mães que tenham filhos com a DF a autorizarem o transplante de seus filhos – se indicado –, pois ela acredita que vale a pena tentar fazê-lo, mesmo diante do potencial risco de complicações.

"Eu acho que as mães que foram convocadas pra levar os filhos – Eu fico até triste de falar – as que não quiseram fazer o transplante, eu acho que elas deveriam fazer. Porque tem duas que não querem fazer ... Assim, eu não sei se é porque o N. passou muito bem, foi tão abençoado que eu acho que todas as mães deviam tentar, e elas não querem tentar fazer isso (...). ***Porque a gente sabe que***

com a falciforme a medida que vai agravando, sabe que a expectativa de vida deles é pouca. *Acho que toda mãe tem essa consciência que a expectativa de vida deles é menor, até uma gripe mata eles, então, assim, acho que todo mundo devia ter consciência, dos filhos que tem falciforme, das mães que foram chamadas, abrir um pouco a cabeça".*

Quadro 6 - Síntese dos resultados à luz do Método Teórico FMSF

Componentes Conceituais	Dimensões	Aspectos observados e identificados nas famílias de crianças com Doença Falciforme (DF)
Definição da situação	Identidade →	Vulnerável; Conhecimento sobre a doença
	Visão Doença →	Doença de difícil entendimento e aceitação; Condição Grave; Assustadora; Curso Incerto
	Mentalidade de Manejo →	Insegurança no Sistema de Saúde; Impotência diante das crises; Vigilância dos sintomas; Frágil situação financeira
	Mutualidade parental →	Famílias unidas e envolvidas no cuidado
Comportamentos de Manejo	Filosofia sobre Parentalidade →	Busca informações para a manutenção da vida e bem-estar da criança; Responsabilidade pela criança; Minimizar o sofrimento e acessar os direitos do portador de DF
	Abordagem de Manejo→	Manter a criança por perto; Busca pela adequação de nova rotina; Reconhecimento quando a crise necessita ser tratada fora do âmbito domiciliar
Consequências Percebidas	Foco →	Controlar a doença; O foco é a criança doente; Estímulo ao autocuidado da criança
	Expectativas futuras →	Ter uma vida normal; Manter a qualidade de vida; Esperança pela cura; Curso Incerto; Medo da morte prematura da criança

5 DISCUSSÃO

“Apenas os que dialogam podem construir pontes e vínculos”.

Papa Francisco

Nesse estudo, apresenta-se a experiência de manejo de famílias que vivenciam a doença falciforme de seus filhos; famílias que lutam diariamente com a condição de uma doença crônica que traz uma complexa alteração na dinâmica familiar.

Para os pesquisadores Herzer *et al.* (2010) e Hildenbrand *et al*. (2015), a maneira pela qual as famílias lidam com a angústia e o estresse causados por doença crônica pode influenciar o funcionamento intrafamiliar, uma vez que, pelo impacto da condição de enfermidade do filho, há a desestabilização de sua estrutura e de sua capacidade de manter coesão. Coloca-se o desafio, para essas famílias, de adequar os cuidados da criança doente à rotina familiar, a fim de favorecer o seguimento do regime terapêutico e a busca pela qualidade de vida de seus filhos.

Assim, para compreender estas experiências de manejo, o processo analítico guiado pelo **modelo teórico do FMSF** permitiu identificar que as trajetórias das famílias que possuem uma ou mais crianças com DF passam por fases semelhantes, como:

- O impacto do diagnóstico sobre a família.
- A não aceitação da doença.
- A falta de compreensão diante de uma doença genética e de origem afrodescendente.
- A angústia e a expectativa em torno da primeira crise da doença.
- Apreensão de como manejar as crises no decorrer da vida da criança.
- A tentativa de conduzir a vida para a normalidade.
- O temor frente à possibilidade de complicações da doença.
- O medo da morte prematura da criança.
- A esperança pela cura da doença.

Essas fases perpassam o cotidiano familiar, desencadeando profundo sofrimento com sobrecargas físicas e psicossociais que dificultam a adaptação ao novo e que conferem a imprescindibilidade de uma reorganização para atender uma criança que precisará de cuidados especiais ao longo da vida (Menezes *et al*.,2013; Gold *et al.,*2011; Hildenbrand *et al*., 2015).

Entre os fatores psicossociais que acometem os pais de crianças com DF, encontramos questões relacionadas à necessidade de divisão das atribuições para o manejo, das negociações em seus ambientes de trabalho e da adequação do tempo para o cuidado com o filho afetado, bem como com os filhos saudáveis, levando-os a uma nova experiência de parentalidade para tomada de decisões, podendo ou não estar associadas a sintomas depressivos (Tunde-Ayinmode, 2011; Gold *et al*.,2011; Karlson *et al*., 2012).

Na busca por estabelecer o equilíbrio necessário para manejar essa doença crônica, a família necessita de apoio e orientação da equipe multiprofissional de saúde. Neste campo, se estabelece o papel do enfermeiro, no sentido de conhecer e compreender as demandas apresentadas pelas famílias, orientando e intervindo com ações específicas que possam ajudá-las a atingir novas possibilidades para o equilíbrio interno e externo de suas unidades familiares.

Nesse sentido, a utilização do FMSF, nesta pesquisa, proporcionou o conhecimento e a compreensão dos aspectos cognitivos e comportamentais inerentes à experiência de manejo destas famílias na vivência da DF, que, através de seus relatos, permitiram desvendar as suas capacidades, as suas habilidades e as dificuldades enfrentadas em seus cotidianos. Estes percursos serão apresentados e discutidos nesta seção a partir de **componentes e dimensões** deste modelo teórico – o que nos sensibilizou a pensar em propostas de intervenções para as famílias estudadas.

O componente conceitual **definição da situação** compreende o significado subjetivo que cada membro da família atribui à sua experiência de manejo na doença crônica. Estas definições estabelecidas pela família expressam a identidade da criança, considerando o papel que ela ocupa na vida familiar, a visão que os pais possuem sobre a doença do filho, a mentalidade do manejo diante das facilidades e dificuldades nas situações impostas pela condição crônica e a mutualidade existente entre o casal e os membros familiares na condução do manejo.

Na descrição sobre a *identidade* de suas crianças, todas as famílias definiram que os filhos são normais, mas os identificaram como frágeis e vulneráveis às condições impostas pela doença, reconhecendo suas limitações e a necessidade de controlar possíveis complicações da DF; por isso, na visão destas famílias, seus filhos são crianças que precisam de cuidados específicos.

As famílias sabem que a presença das células sanguíneas falciformes sob condições, como baixa oxigenação e retardamento circulatório, desencadeia o

fenômeno da falcização, com consequentes sintomas vaso-oclusivos que determinam as crises dolorosas, lesões em múltiplos órgãos e a anemia hemolítica; estas crianças são susceptíveis às infecções, aos problemas cardíacos, às complicações visuais, aos acidentes cerebrovasculares e ao atraso de desenvolvimento e crescimento (Zago e Pinto, 2007; Brasil, 2009; Bamshad, 2010; Chakravorty e Williams, 2015).

Os sintomas da anemia hemolítica são a palidez cutânea e o cansaço; estes achados são facilmente identificados pela família, porém, de forma geral, quando os sintomas não se manifestam, aparentemente, a criança não demonstra ser doente e os pais tendem a defini-la como normal. Inversamente, quando surgem os primeiros sintomas, os pais potencializam as suas atenções e passam a limitar as crianças em atividades que exigem grandes esforços com o objetivo de evitarem o desencadeamento de novas crises (Dias *et al*., 2013); e acabam colocando as suas expectativas em relação à criança com o foco em suas vulnerabilidades.

Diante dessa realidade, os estudos mostram que a doença crônica causa impacto sobre a vida familiar – e na DF não é diferente: a família precisa ajustar-se à nova rotina cercada de cuidados com a criança. Esta rotina na família da criança falciforme é intensificada por consultas, exames e internações; além disso, há maior preocupação, por parte dos pais, na alimentação, na hidratação, nas imunizações e na exposição a baixas temperaturas – medidas de proteção que evitam as crises dolorosas e outras complicações da doença (Herzer *et al*., 2010; Menezes *et al*., 2013; Hildenbrand *et al*., 2015).

Embora as famílias reconheçam a vulnerabilidade de seus filhos, elas conseguem também identificar as suas características e capacidades. Para a família de **V.**, a identidade da filha está atrelada à maturidade que a menina possui para enfrentar as hemotransfusões a cada vinte e um dias. Famílias que identificam as crianças com doença crônica em suas potencialidades apresentam comportamentos que facilitam o manejo de cuidados com um grau menor de sofrimento (Sullivan-Bolyai *et al*.,2003; Mendes-Castillo *et al.*, 2012), o que contribui com o ajustamento da família à nova rotina.

Percebe-se que em todas as famílias estudadas, ao definirem as identidades de seus filhos, os pais enfatizam que as crianças são conhecedoras da doença, sabendo os seus próprios limites. Somente a criança **V.** não sabe sobre o seu diagnóstico, embora colabore com o seu próprio tratamento.

A pesquisa de Salvador *et al.* (2015), sobre as estratégias de famílias no cuidado a crianças portadoras de doenças crônicas, salientou que envolver a criança em seu próprio autocuidado se faz importante para que a mesma contribua no tratamento terapêutico, independentemente da presença de seu cuidador; além disso, a cooperação da criança pode impedir as complicações da doença crônica.

Notamos, em todos os casos apresentados, a tendência das famílias em superprotegerem os seus filhos doentes falciformes. Nesse quesito, os estudos revelam que, quando há uma criança em condição crônica, os pais criam mecanismos de superproteção devido à impotência que sentem diante da doença (Tunde-Ayinmode, 2007; Guimarães *et al*., 2009) – o que influencia os seus comportamentos de manejo.

A *visão* que todas as famílias possuem frente ao diagnóstico da DF é impactante. A partir do resultado positivo para a hemoglobinopatia, dias após o nascimento da criança, a família se sente devastada. Os membros familiares sentem dificuldade em aceitar a doença – e este processo de não aceitação muitas vezes está relacionado ao fato de que a DF somente torna-se visível quando surgem os primeiros sintomas, os quais, geralmente, ocorrem por volta do sexto mês de vida da criança (Guimarães *et al*., 2009). Neste estudo, a linha do tempo integral mostra que todas as crianças tiveram a primeira crise da DF após os seis meses do nascimento.

Além disso, é inevitável que a chegada de um filho com uma doença crônica não gere nos pais, sentimentos de revolta, por terem desejado e idealizado um filho saudável (Barbosa *et al.*, 2008). Esse fato pode ser identificado na família de **V**., ao referirem que eles tratavam a criança como um bebê normal, mas sabiam que ela não era; e também na família de **E**., quando relataram imaginar uma criança perfeita e não doente.

Ainda, no caso da família de **E**., há uma singularidade da visão materna sobre a doença e sua gravidade; embora a mãe reconheça a condição crônica da doença, ela vê a DF como um agravo que tem tratamento e que, portanto, não prejudica o seu filho; para ela, o filho pode viver normalmente. Resultado semelhante encontramos na família de **J1** e **J2**: a crença da mãe é que os filhos terão um bom prognóstico se seguirem corretamente o tratamento. Acreditamos que essas visões sobre a DF podem estar vinculadas aos resultados positivos frente ao diagnóstico e ao tratamento que vêm sendo conduzidos pelos programas de triagem neonatal e hemocentros do país (Guedes, 2012).

Porém, para as demais famílias, a visão sobre a DF é de uma condição grave e inicialmente de difícil manejo. Com o tempo de convivência com a situação, aliado ao enfrentamento, a família gradativamente vai adaptando-se, modificando as suas crenças e passando a definir a situação dentro de uma rotina de normalidade. Estudos como de Knafl *et al.* (1996) e Ogle (2006) também identificaram que o tempo de vivência na doença crônica é um importante elemento para o manejo, já que as famílias passam a adquirir mais autonomia e competência para o cuidado.

Com o intuito de favorecer o conhecimento sobre a doença e a aquisição de habilidades, as famílias receberam, da Fundação Hemominas, cartilhas contendo informações a respeito da DF e de seu tratamento, porém, nota-se que as famílias estudadas procuraram acessar outras fontes de informações.

Em famílias como as de **V**., **E**., **L**. e **G**., as redes virtuais foram acessadas desde a descoberta da doença. Esse meio de comunicação facilitou o entendimento das informações já recebidas e favoreceu a aquisição de maior habilidade para o manejo da condição.

Desse modo, o uso frequente da internet como veículo de informação sobre a DF tem sido cada vez mais intenso pelos pais dessas crianças, além da participação em blogues e associações de pacientes com a enfermidade. O estudo de Lebensburger *et al*. (2015) confirma esta tendência e sinaliza a importância de criar *sites* na internet de confiança que possam orientar e amenizar as angústias vividas pelas famílias.

No que tange ao acesso a informações sobre a DF, as famílias de **J.O**, **L.O**, **P.** e **N**. construíram suas visões em torno da doença após o contato estabelecido com a mãe de um adolescente que faleceu devido às complicações da DF; quando estas famílias sentem dúvidas a respeito do manejo da condição, elas agregaram as informações obtidas pelo Hemonúcleo da Fundação Hemominas e compartilharam com esta família enlutada.

Para a família de **N.**, as crenças sobre o prognóstico da DF foram modificadas quando a família foi informada sobre a possibilidade do TCTH para o filho. Este momento foi marcante para a família, que, diante da gravidade e do curso incerto da DF de **N.**, passou pela experiência da tomada de decisão em realizar ou não o transplante – somando-se a expectativa de uma das filhas de ser doadora.

A visão da família de **N**. em torno do novo tratamento era de apreensão. Mesmo recebendo todas as informações sobre os benefícios do transplante e diante

da perspectiva de que **N**. poderia viver sem a condição crônica, a família teve receio pelo medo da rejeição das células transplantadas; porém, não optar pelo transplante significava continuar convivendo com o medo da morte do filho em decorrência das complicações da DF.

Normalmente, a decisão pelo TCTH está atrelada à busca pela qualidade de vida da criança e, por mais que o manejo após o transplante tenha os seus cuidados, a família tende a analisar que esses cuidados são temporários, mas a cura pode ser definitiva – como apontado no trabalho de Hankis *et al*. (2007).Contudo, no estudo de Roth *et al.* (2012), a decisão dos pais pelo transplante ancorou-se na esperança de poder prolongar a vida de seus filhos; além disso, o transplante é única possibilidade de cura da DF, como apontou o estudo de Walters *et al.*(2010), em que um grupo de crianças – que apresentaram complicações como o AVE – recebeu as células tronco-hematopoiéticas de seus irmãos e não apresentou progressão deste quadro e nem complicações decorrentes do TCTH.

Discutir esta dimensão das crenças das famílias, sobre a causa, a gravidade e o prognóstico da DF, nos fez pensar sobre a importância do papel do enfermeiro no contexto da educação dos pais de crianças com DF. Enquanto profissionais do cuidado, somos responsáveis pelo acolhimento e pela orientação destas famílias, além de possuirmos habilidades técnico-científicas que nos permitem conhecer a estrutura e a sua funcionalidade em diferentes estágios do ciclo de vida familiar. Com esta competência profissional, somos capazes de compreender os recursos que a família dispõe para o enfrentamento e o empoderamento diante da doença – o que nos permite traçar ações que possam atender cada família, individualmente, de acordo com as suas necessidades psicossociais (Rodrigues *et al*., 2010).

Concordamos com Lebensburger *et al*. (2015), na afirmação de que o preparo profissional precisa não somente de um arcabouço teórico-prático, mas de educação permanente que direcione orientações claras e objetivas e acompanhamentos que sejam eficazes aos familiares de crianças com DF. Em nosso estudo, identificamos o apontamento desses autores: a família das irmãs **J.O** e **L.O** expôs o receio e a dificuldade do profissional de saúde ao transmitir a informação sobre o resultado do teste de triagem neonatal da segunda filha do casal; ele apresentou dúvidas ao informar se a criança **L.O** tinha a DF ou traço falcêmico, evidenciando o despreparo profissional.

Frente ao curso da doença, as famílias de **V**., **L**., **G**., **P**. e **N**. revelaram o medo que sentem diante das complicações e do risco de morte de seus filhos em

decorrência da DF. De modo semelhante, os estudos de Guimarães *et al*. (2009), Graff *et al*. (2010), Brown *et al.* (2010) e Lebensburger *et al*. (2015) apontam que a visão da família sobre o prognóstico da doença é permeada pelo sofrimento e pelo medo da perda; a unidade familiar vive em estado de alerta, já que as crises da DF são frequentes.

Por outro lado, as mães de **E**. e dos gêmeos **J1** e **J2** procuram visualizar que há doenças mais graves do que a DF; essa comparação ameniza a visão que possuem em torno da gravidade da doença de seus filhos.

Nas famílias de **V.**, das irmãs **J.O** e **L.O** e de **L**, um dos genitores teve, no passado, a informação de que era portador do traço falcêmico, mas o conhecimento sobre a doença não foi assimilado por ele na ocasião da descoberta; a visão destas famílias sobre a causa e a gravidade da DF somente tornou-se real após a confirmação da doença nos filhos. Até o resultado do diagnóstico da hemoglobinopatia, os genitores destas famílias relataram não imaginar que o cônjuge pudesse ter o traço.

Como os portadores do traço são assintomáticos, identificamos em nosso estudo que a maior parte destas famílias descobriu a herança genética tardiamente, após terem iniciado uma vida sexualmente ativa, colocando-as na condição de conceberem um filho com a doença – como aconteceu. Essas repercussões, relacionadas ao aconselhamento genético e ao acompanhamento dos portadores do traço falciforme, precisam ser solucionadas nas ações de saúde. Para isto, cabe aos profissionais, que atuam diretamente no diagnóstico da DF, a intensificação de capacitações que os tornem mais envolvidos com o seguimento destas famílias, destacando-se a atuação do enfermeiro no sentido de repensar as suas práticas de cuidado com as famílias de crianças com o traço falciforme.

Por isso, concordamos com Gallo *et al*. (2010) quanto a ser necessário rastrear com rigor os indivíduos com o traço para que haja informações, educação e aconselhamento que os façam compreender a herança genética e, assim, contribuir em suas decisões reprodutivas, a fim de prevenir a DF.

Há de se considerar, também, que o advento e o sucesso no tratamento disponível trouxeram melhor qualidade de vida aos portadores desta hemoglobinopatia; esse movimento fez com que algumas famílias passassem a ver a DF como um agravo de fácil manejo e, por isto, a decisão de ter outro filho está sendo tomada pelas famílias, mesmo sob o risco de ele nascer com a doença (Guedes, 2012).

A tomada de decisão em relação à reprodutividade na DF é complexa e pouco estudada, como aponta Gallo *et al.* (2010), visto que os casais podem decidir não ter filhos ou, ainda, podem optar por ter um filho – que pode ou não nascer com a doença ou com o traço falcêmico – ou podem optar por não terem filhos biológicos ou, também, podem escolher parceiros sem a doença ou o traço.

Gallo *et al.* (2010) mostraram em seu estudo que, entre as mulheres participantes, parte delas expressou forte desejo de ser mãe mesmo arriscando-se em ter um filho com a doença – e que a decisão se faz também pela experiência prévia com a DF; portanto, para aquelas que ainda não tiveram filhos, torna-se mais difícil o entendimento da herança genética e a tomada de decisão reprodutiva.

Outro aspecto que envolve a visão da família a respeito da doença está na culpa que os pais sentem em transmitir para os filhos esta herança genética. Na família das irmãs **J.O** e **L.O**, esta questão é perturbadora, porque o pai das crianças culpa a esposa por saber que era portadora do traço antes da concepção das filhas. O estudo de Marsh *et al*. (2011) aponta para esta questão de as mães serem responsáveis por qualquer problema de saúde de seus filhos. Esta visão, segundo os autores, está intrinsicamente relacionada ao papel exercido pela mulher na procriação e no cuidado do lar e da família. Quando as informações genéticas da DF são compreendidas e aceitas pelo genitor, a culpa da genitora é anulada, mas, quando o pai nega a sua responsabilidade genética na doença, ele passa a culpar apenas o lado materno (Marsh *et al.,* 2013).

Desse modo, concordamos com Guimarães e Coelho (2010), ao sugerirem que, no aconselhamento genético, se deve discutir com as famílias os aspectos da DF para além do risco hereditário, envolvendo discussões sobre a importância do diagnóstico precoce e dos sofrimentos físico, moral e social impostos pela doença.

Neste estudo, a família de **V**., do lado materno, sabia da existência do traço falcêmico, mas não houve preocupação em saber se o genitor (pai) teria ou não o traço. Esta questão, de realizar exames antes da tomada de decisão em ter ou não um filho, ainda é incipiente nas relações entre os casais portadores do traço falcêmico – os quais se arriscam em ter filhos acreditando que estes poderão nascer sem a DF.

Além disso, vimos também a realidade do diagnóstico tardio, como o caso da família de **L.** que, conta de uma doação no Hemocentro, o genitor descobriu ser portador do traço, mas a esposa já estava grávida e não sabia que também era

portadora do traço; consequentemente, eles tiveram um filho com a DF e, mesmo sabendo da possibilidade de ter outro filho com o agravo, tiveram o segundo filho, o qual, felizmente, não tem a doença e nem o traço falcêmico. Nota-se uma lacuna no rastreamento dessas famílias, com informações transmitidas de forma superficial e com acompanhamento de baixa eficácia após a descoberta do traço falciforme.

No componente **definição da situação**, identifica-se a dimensão *mentalidade de manejo,* a qual se refere às habilidades dos pais para o alcance do manejo eficaz para a criança e a família. Observamos e discutiremos nesta dimensão as dificuldades e as facilidades destas famílias no seguimento do regime terapêutico.

Em nosso estudo, percebemos que as experiências vividas e o tempo de manejo foram elementos importantes para que as famílias adquirissem maior segurança no cuidado com os seus filhos. Assim, concordamos com os estudos de Woodson *et al*. (2015), Bray *et al.* (2015) e Mendes-Castillo *et al*. (2016) quando os autores destacaram que o tempo é um aliado no contexto da doença crônica, porque ajudam as famílias a adquirirem habilidades e capacidades que podem resultar em maior controle no manejo da situação.

Nesta investigação, identificamos maior autonomia das famílias estudadas no que se refere à tomada de decisão em relação às crises da DF, pois, para muitos pais, o grande desafio era reconhecer os sintomas da doença e discernir entre um possível cuidado no domicílio e a decisão de levar o filho para o serviço hospitalar. Todas as famílias apontaram que hoje sabem lidar com os sintomas, porque já viveram situações que propiciaram maior conhecimento sobre o manejo da doença.

Nesse sentido, estamos de acordo com Silva *et al.* (2013), ao despontarem que as famílias que vivenciam a DF de seus filhos vivem em estado de alerta e vigília frente às complicações da doença – a s quais poderão acontecer a qualquer momento, intensificando a rotina de cuidados.

Lidar com uma doença crônica requer da família desdobramentos para o ajustamento da dinâmica familiar; os pais precisam conciliar o emprego e os cuidados que a criança precisará, sendo inevitável a mudança na rotina. Para as famílias de **V.**, **J.O**, **L.O**. e **L.**, o tipo de trabalho exercido pelos cônjuges e a compreensão do empregador frente às demandas da DF foram decisivos para que pudessem conciliar o trabalho e os cuidados com o filho doente, sendo aspectos facilitadores para a melhor condição financeira da família e para a busca de manejo eficaz.

Entre as particularidades de cada família, atentamos que as mães de **E**., **J1**, **J2** e **P**. dedicam-se integralmente aos filhos portadores da DF – não exercendo atividades fora do lar. Na família de **G.**, a mãe trabalha no próprio estabelecimento do marido, a fim de facilitar os cuidados com a filha; no caso das mães de **J1**, **J2** e **N**., elas buscaram, como alternativa, o trabalho informal. Percebemos que todas as famílias se desdobraram para atingirem equilíbrio financeiro que possa garantir o provimento familiar, mas, acima de tudo, está a mentalidade de oferecer melhor cuidado para o filho doente – as mães expressaram a necessidade de estarem próximas para a vigilância dos sintomas.

Os estudos apontam que as mães assumem o papel de cuidadora principal, intensificando a sua rotina para o cuidado com a criança doente, o que as impede de trabalharem e estudarem, como apontam os autores van den Tweel *et al*. (2008) e Guimarães *et al*. (2009). Esta realidade, também encontrada nas famílias aqui estudadas, pode levar à baixa renda familiar, dificultando o acesso a exames e medicamentos, que, embora sejam fornecidos aos usuários do Sistema Único de Saúde (SUS), padecem de certa morosidade na liberação e na dispensação – o que acaba por deflagrar um regime terapêutico instável, porque depende da funcionalidade dos serviços de saúde.

Nesse contexto, identificamos que as famílias de **E**., **L**., **J1**, **J2** e **P.** apresentaram estes desafios relacionados à aquisição de medicamentos. Embora haja a disponibilização destes pelos SUS, há períodos em que faltam ou simplesmente é atrasada a entrega dos fármacos nos centros de distribuição; como o portador de DF não pode esperar, as famílias passam a comprar os medicamentos necessários para o tratamento.

Nós sentimos que, para a condução do regime terapêutico, há também dificuldades apontadas por estas famílias em relação aos deslocamentos locais e intermunicipais para a realização de exames e consultas; alguns pais optam por custear os exames, devido à demora na realização destes pelo sistema de saúde.

No tocante às dificuldades do manejo familiar, reconhecemos a resistência das crianças quanto a tomarem os seus medicamentos e a restrição imposta pela doença em suas atividades comuns da infância. As famílias investigadas sinalizaram limitações em atividades no espaço escolar, principalmente em aulas de educação física e nas recreações, que exigem maior esforço físico e que podem desencadear as crises falcêmicas.

Para ajustar o cuidado dessas crianças na escola, os hemocentros liberam uma carta explicativa sobre a DF e seus desdobramentos, concedida aos pais das crianças para que eles possam levar às escolas de seus filhos, garantindo a continuidade do cuidado fora do âmbito domiciliar. É importante ressaltar que os professores podem apresentar limitações de como lidar com a criança crônica e de como conduzir os aspectos pedagógicos quando não se recebem determinadas informações sobre a doença e o seu tratamento, o que pode acarretar em prejuízos para a formação acadêmica de crianças em diferentes contextos das doenças crônicas (Holanda e Collet, 2011).

Continuando a discussão sobre a mentalidade de manejo, identificamos que as atenções das mães estão muito voltadas para a necessidade de manutenção de dieta balanceada, pois o alvo é o equilíbrio do sistema imunológico já comprometido pela DF, além do risco aumentado de ferro circulante – que pode levar a sobrecargas cardíaca e hepática na criança.

A DF compromete o crescimento e o desenvolvimento infantil devido à anemia crônica associada ao fenômeno de falcização e aos efeitos da vaso-oclusão, que levam à hipóxia tecidual; assim, os nutrientes necessários não são absorvidos adequadamente. Soma-se à questão a progressiva lesão tecidual do baço, que pode desencadear a autoesplenectomia ou a esplenectomia, diminuindo a ação do sistema imunológico (Veríssimo, 2007; Bamshad, 2010).

Esta repercussão no portador de DF faz com que os pais intensifiquem os seus cuidados com a alimentação e tenham maior atenção nos níveis de crescimento e desenvolvimento dos filhos.

Contudo, esses cuidados intensivos podem sobrecarregar as famílias de crianças com DF, pois, além da administração diária de medicamentos, é preciso promover na criança hábitos que impeçam o agravamento das crises, como a alimentação saudável, a hidratação rigorosa, o controle de atividades diárias e o reconhecimento das crises que poderão ser controladas no domicílio ou que precisarão de intervenção hospitalar. Esta rotina pode levar os cuidadores ao estresse e à baixa qualidade de vida – como revelam os estudos de van Den Tweel *et al*. (2008), Gold *et al*. (2011), Brown *et al.* (2010), Tunde-Ayinmode (2011) e Hildenbrand *et al*. (2015).

Outros aspectos, como crises de agudização da doença, saídas antecipadas das aulas, absenteísmo escolar e frequentes internações, foram apontados pelas

famílias, sinalizando dificuldades para o manejo eficaz e o alcance de melhor qualidade de vida. Em todas as famílias estudadas, houve relatos de hospitalizações nas crianças; algumas com menor frequência, como nas famílias de **E**., das irmãs **J.O** e **L.O** e de **G**, e outras recorrentes, como nas famílias de **V.**, **L.**, dos gêmeos **J1** e **J2**, de **P** e de **N**.

Entre as diversas complicações da DF, encontramos as crises dolorosas como a primeira causa de admissão hospitalar entre os portadores da doença. Por mais que o manejo da enfermidade tenha avançado, com o uso de medicamentos profiláticos para inibir as crises de falcização, ainda se constitui um grande desafio a prevenção dos episódios de dor e de lesão dos órgãos (Lughetti *et al*., 2016).

Em todas as famílias do estudo, as crises dolorosas foram apontadas como um sintoma marcante, causando-lhes apreensão e impotência frente ao cuidado do filho doente. A dor na doença falciforme faz com que as famílias acessem com frequência os serviços de pronto atendimento, aumentando as taxas de admissões hospitalares (Brandow *et al*., 2010).

Estudos mostram que, entre todos os estressores que envolvem a doença – como as complicações graves, os efeitos colaterais de medicamentos, a interrupção das rotinas diárias, as reações emocionais, as preocupações com o futuro da criança – está a dor como o estressor mais importante relatado pelas famílias, fazendo com que a criança e os membros familiares tenham baixa qualidade de vida (Mitchell *et al*., 2007; Brandow *et al*., 2010; Hildenbrand *et al*., 2015).

Na mentalidade de manejo dessas famílias, reconhecemos as dificuldades encontradas por elas no acesso a pediatras e hematologistas, não somente pelo contingente quantitativo destes profissionais, mas também relacionada à capacitação destes para lidarem com a DF – fatos identificados nas trajetórias das famílias de **V.**, das irmãs **J.O** e **L.O**, de **L.** e de **G**.

É válido ressaltar que a DF está entre as doenças genéticas mais comuns e estudadas nos dias atuais e, embora tenha origem afrodescendente, ela atinge indivíduos brancos em diferentes regiões do Brasil, da Europa e da Ásia por decorrência da miscigenação. A partir de movimentos raciais, a realidade dos portadores de DF modificou-se, especialmente após o surgimento, em 1996, do Programa Nacional dos Direitos Humanos, no qual se incluiu a recomendação de implantação de uma política nacional de atenção as estas pessoas; somente a partir deste marco é que as iniciativas de detecção e acompanhamento da doença

tornaram-se presentes, com a criação do Programa de Triagem Neonatal, em 2001 (Brasil, 2010; Carvalho *et al*., 2014).

A partir desse contexto, a responsabilidade do cuidado às pessoas com DF passou a ser das instâncias federal, estadual e municipal a partir das secretarias de saúde, o que significa que é direito desses pacientes o acesso igualitário, de acordo com as suas necessidades. Entende-se esse processo como “equidade” – um dos princípios do SUS –, na qual exige o comprometimento dos profissionais de saúde e de organizações sociais, conforme apontado por Carvalho *et al.* (2014).

Nesse sentido, a detecção, o tratamento e o acompanhamento por equipes especializadas nos hemocentros devem ser garantidos a esses pacientes – para o alcance de uma atenção integral. Infelizmente, em nosso estudo, encontramos discursos dos membros familiares que, embora tenham o cuidado disponibilizado pelo hemocentro, ainda encontram profissionais despreparados para atendê-los, na ocasião de crises da doença, em serviços como as unidades de pronto-atendimento (UPA) e as pediatrias de clínicas públicas e privadas.

Diante dessa situação, encontramos famílias, como as de **V**., de **L.**, das irmãs **J.O** e **L.O**. e de **P.**, que, embora sejam acompanhadas pelo Hemonúcleo da Fundação Hemominas, optaram pela adesão a um plano de saúde privado, com a crença de que, diante de uma urgência, a criança possa ser atendida com mais agilidade nos serviços de saúde, já que, no hemocentro, as consultas são ambulatoriais e restritas ao atendimento diurno.

Concordamos com Jacob *et al*. (2016), ao destacarem que as crianças com DF não podem ter atrasos no acesso aos serviços de saúde, pois, diante das crises, a falta de atendimento imediato pode levá-las a complicações e internações hospitalares com consequências graves. Desse modo, sugere-se a ampliação dos serviços de saúde para estas crianças, com atendimentos noturnos e nos finais de semana.

Ainda nesse quesito, encontramos, no estudo de Jacob *et al.* (2016), a identificação de barreiras no cuidado de crianças com DF, como a falta de conhecimento dos cuidadores em relação à doença e as dificuldades de acesso ao transporte e de dispensa no trabalho para acompanhamento do filho nas consultas. Além disso, verificou-se que os pais de crianças com DF sentem dificuldades de entrar em contato com os médicos, sem contar com o tempo de espera para o atendimento.

Estamos de acordo com Rodrigues *et al*. (2010), quando sinalizaram a importância do papel do enfermeiro tanto na hospitalização quanto nos atendimentos ambulatoriais à criança com DF, pois são nessas oportunidades que formamos os laços para melhor atender e dar continuidade no seguimento dessa clientela junto aos serviços especializados e nas unidades básicas de saúde.

Na última dimensão do componente **definição da situação**, do modelo FMSF, encontramos a *mutualidade parental*, na qual identificamos o quanto os pais possuem de perspectivas compartilhadas ou divergentes sobre a criança, a doença e o manejo.

O cuidado à criança com DF é compartilhado entre os pais nas famílias de **V.**, **E., L.**, **G., P**. e **N**. Na família das irmãs **J.O** e **L.O**, a partilha de cuidados com o pai das crianças ainda é limitada, porém há esforço paterno para auxiliar a esposa nos deslocamentos até o Hemonúcleo da Fundação Hemominas para a realização de consultas e exames; esse pai, contudo, ainda não consegue participar efetivamente deste momento, bem como dos cuidados diários no domicílio.

Na família dos gêmeos **J1** e **J2**, a mãe não pode contar com a reciprocidade do pai das crianças e, assim, as irmãs maternas compartilham o manejo da condição juntamente com a sua mãe. Nesse âmbito, percebemos que, em todas as famílias estudadas, a mutualidade não está centrada apenas no casal; o envolvimento de irmãos e avós nos cuidados com as crianças é muito presente, o que nos fez pensar e classificar esta dimensão para uma mutualidade familiar – e não somente parental – diante dos casos estudados.

Desse modo, concordamos com Graff *et al*. (2010), ao apontarem que os irmãos da criança com DF colaboram no cuidado, incentivando-a para o autocuidado e para a busca de entendimento da doença. Este processo, na dinâmica familiar, é atendido quando os pais comunicam-se com os irmãos não afetados, dando-lhes informações e oportunidades de aprendizagem diante das adversidades da doença.

Após os apontamentos discutidos sobre como as famílias definem a criança e a DF, é compreendido, segundo o modelo do FMSF, que os pais desenvolvem princípios que irão modular seus **comportamentos de manejo**, os quais são exercidos no cuidado diário da criança doente e se traduzem nas dimensões: filosofia sobre parentalidade e abordagem de manejo – que serão discutidas na próxima seção.

A *filosofia* se estabelece pela busca e pelo exercício contínuo de estratégias específicas baseadas em valores, metas e prioridades que direcionam o manejo da doença.

As famílias deste estudo tiveram suas vidas modificadas para atender o filho doente, buscando estender os cuidados à criança para além do espaço domiciliar, em locais onde a criança também passa parte do seu dia, como os centros educativos. Isso desperta preocupações, pois o manejo da doença precisa ser transferido para outras pessoas que não possuem a experiência por eles vivenciada (Bray *et al*., 2015).

No entanto, notamos que todas as famílias se empenharam em estabelecer parceria com as escolas, tendo os professores como aliados no manejo fora do âmbito domiciliar. A família de **V**. tem como prioridade manter a filha em colégio particular, por acreditar que os profissionais de ensino serão mais atenciosos com o caso da criança, já que a sala de aula é composta por número menor de alunos em relação à rede pública.

Há famílias que acessam outros sistemas de apoio, como a busca por benefícios junto à Previdência Social; caso da família de **E.** e também da família dos gêmeos **J1** e **J2**, que possui o auxílio-doença de um dos filhos – direito adquirido na vigência de uma crise da doença. O mesmo ocorreu na família de **G**., que, após muitas dificuldades, conseguiu o benefício de aposentadoria por invalidez para a filha durante a sua hospitalização por crise de sequestro esplênico.

Essa realidade nos fez ir ao encontro do projeto de Lei número 389, de 2012, o qual está em tramitação no Senado Federal e propõe a alteração da Lei 8.742, de 7 de dezembro de 1993, em relação à Assistência Social, destacando a garantia de benefício mensal à pessoa portadora de doença hereditária associada a fatores raciais. Outro destaque desta proposta está na modificação da Lei 8.213, de 24 de julho de 1991, sobre os Planos de Benefícios da Previdência Social, para incluir a doença falciforme e outras hemoglobinopatias *entre as doenças e condições cujos portadores são beneficiados com a isenção do cumprimento de prazo de carência para a concessão de auxílio-doença e aposentadoria por invalidez* (Brasil, 2012a). Enquanto não há a efetivação da lei, as famílias deste estudo continuarão a ter dificuldades para acessar os seus direitos. Soma-se à questão que, na atual legislação, somente adquirem o auxílio-doença aquelas famílias que não possuem vínculo empregatício – o que aumenta as demandas destas famílias nas áreas financeira, social e emocional.

Mesmo com esses desafios, todas as famílias buscam redobrar as suas atenções em torno de cuidados intensivos que possam evitar as complicações da DF.

Estas famílias vivem as incertezas de quando virá uma nova crise e temem pelas consequências que podem levar à hospitalização e à morte prematura de seus filhos.

Novamente percebemos que o tempo de manejo é decisivo para que as famílias compreendam e saibam lidar com as adversidades da doença, visto que todas apresentaram conhecimento sobre como lidar com a crise falcêmica no domicílio e a tomada de decisão em buscar o atendimento hospitalar. As famílias tentam evitar todo o tipo de sofrimento que possa atingir os seus filhos, tendo como prioridade o seu bem-estar.

Os comportamentos de manejo modificaram-se ao longo do tempo, de acordo com as demandas de saúde da criança; nesse percurso, todas as famílias procuraram adotar estratégias específicas para o manejo e a eficácia do plano terapêutico, atentando-se para as consultas eletivas no Hemonúcleo da Fundação Hemominas, a realização de exames, a atenção na ingesta de alimentos com baixo teor de ferro, a hidratação frequente, a prevenção às baixas temperaturas e o uso das medicações prescritas.

Essa rotina diária é um *continuum* na vida das famílias com a DF. Contudo, nos deter sobre o cuidado da criança com este agravo e sobre a filosofia sobre parentalidade nos levou a pensar nas famílias de **J.O** e **L.O** e dos gêmeos **J1** e **J2**, nas quais as mães sentem-se sozinhas na experiência do manejo. Porém, identificamos que nas demais famílias, embora vivenciem a parentalidade, são as mães as principais provedoras no manejo da doença. Diante disso, concordamos com Guimarães *et al.* (2009) e Tunde-Ayinmode (2011) ao afirmarem que a centralidade do cuidado é exercida pela figura materna devido às obrigações culturalmente impostas à mulher, sendo que o cuidado intenso e integral as impede de exercerem outras funções.

O cuidado centrado na mãe foi pesquisado por Tunde-Ayinmode (2007), em seu estudo transversal e controlado, no qual ele avaliou o impacto psicossocial sobre as mães de crianças com DF, sendo identificado que elas são mais propensas a distúrbios psicológicos, quando comparadas com as mães cuidadoras em outras situações de agravo; isto relacionado a problemas financeiros e também pelo pouco tempo que possuem para si mesmas – em detrimento do cuidado ao filho doente falciforme.

Nesse âmbito, no estudo de Karlson *et al*. (2012), os pesquisadores apontaram que famílias desprovidas de reciprocidade no cuidado com crianças doentes falciformes são vulneráveis ao sofrimento psicossocial; assim, quando há

fatores protetivos de resiliência, como a contribuição de outros membros da família e a flexibilização dos papéis (avó assumindo o papel de cuidadora), estas estratégias auxiliam na condução do manejo.

Para estabelecer que o apoio social seja propulsor de resiliência nos pais e nas crianças, em seu estudo, Tunde-Ayinmode (2007) apontou para a necessidade de implementação de *organizações sociais* que possam garantir espaços de discussão, para o esclarecimento de dúvidas, e convívio com outras famílias que estão nas mesmas condições; assim o suporte social pode contribuir na redução de problemas psicológicos nas famílias. Sobretudo, é um efetivo mecanismo de enfrentamento que melhora a rotina de cuidados (Raphael *et al*., 2013).

Vale ressaltar que famílias resilientes são aquelas que possuem a capacidade de enfrentar os desafios da doença e de se adaptarem – prevenindo ou minimizando desajustes emocionais. Assim como famílias que vivenciam o câncer pediátrico precisam lidar com o tratamento complexo de seus filhos – e devem estar aptas para alterar papéis e responsabilidades –, percebemos que o mesmo ocorreu nas famílias deste estudo (Van Schoors *et al.*, 2015).

Nas famílias de **V**. e das irmãs **J.O** e **L.O**, as avós maternas são um forte apoio no cuidado diário das crianças. Além disso, as mães contam com empregos flexíveis, nos quais os empregadores são parceiros nos momentos em que elas precisam se ausentar para conduzirem suas filhas em consultas, exames e hemotransfusões. O mesmo ocorre na família de **L.**: o tipo de trabalho dos pais em dias alternados favorece suas metas e prioridades para a condução do manejo do filho doente.

Nessa conjuntura, Silva *et al*. (2013) desvelam que a empregabilidade dos pais não se restringe apenas às finanças da família, mas também é vista como peça-chave para que esta família possa reorganizar-se no cotidiano para atender às demandas da criança com DF.

No contexto do apoio social, é relevante destacar que os pais necessitam de apoio não somente da família extensa. Assim, o suporte da equipe de saúde é fundamental para que os pais obtenham conhecimento sobre a condução do tratamento e autonomia para o enfrentamento de situações adversas.

Na pesquisa de Vaughn *et al.* (2011), eles buscaram entender as redes de apoio dos pais de crianças com DF e destacaram que, entre os profissionais de saúde que os pais mais procuram, para atender às suas necessidades com a criança, estão os médicos. Tal fato chamou a atenção dos pesquisadores, visto que as interações com o

médico são esporádicas, restritas a consultas e hospitalizações, mas o cuidado é prestado também por outros profissionais de saúde. Na verdade, os autores revelaram que os usuários confundem as funções destes profissionais, sentem dificuldade em discernir quem são e quais são os papéis exercidos por cada profissional.

Este fato nos fez pensar em nossa realidade. Nas famílias aqui estudadas, o contato com os médicos ocorreu na mesma sequência e o trabalho dos outros profissionais de saúde, como os enfermeiros, não foi citado pelas famílias. Isto foi observado nos ecomapas e nas trajetórias narradas pelas famílias, revelando que o sistema de saúde é um forte apoio para eles, mas a referência que fazem são sobre a Fundação Hemominas; eles não especificam quais são os profissionais envolvidos neste processo e, quando o identificam, centralizam na figura médica.

Neste aspecto, cabe salientar a importância da interação do enfermeiro com a família da criança com DF. Esta interação precisa ser intensificada, valorizando o papel da família como unidade de cuidado, criando estratégias que estabeleçam o cuidado contínuo domiciliar frente à imprevisibilidade da doença.

Assim, concordamos com Silva *et al.* (2012) que, para subsidiar a assistência às famílias de crianças com doenças crônicas, é preciso que o enfermeiro tenha conhecimento *multidimensional* para o alcance do cuidado *contextualizado e globalizado.*

Frente ao exposto, no estudo de Gomes *et al*. (2011b), os autores avaliaram o nível de conhecimento de médicos e enfermeiros sobre a DF; estes atuavam no programa de Estratégia de Saúde da Família (ESF) em uma região brasileira com alta incidência da doença. Foi constatada a insuficiência no conhecimento destes profissionais sobre a DF, o que pode, segundo os pesquisadores, interferir na capacidade de fornecer cuidados de saúde adequados e comprometer a qualidade de vida do portador e de sua família. Assim, se propõe uma intensa educação continuada da equipe de saúde para o manejo destes pacientes em prol da integralidade da assistência.

Entendemos que a integralidade do cuidado se faz na interlocução entre as unidades de atenção primária e os centros de hematologia, claramente descrita nos princípios do SUS. A linha de cuidados aos portadores de DF prevê que o acompanhamento do paciente e de sua família seja oferecido próximo à residência do usuário e que sejam garantidas as informações da assistência em um contínuo fluxo de referência e contrarreferência (Rodrigues *et al*., 2010; Gesteira *et al.*, 2016c).

Em nosso estudo, notamos que o acompanhamento destas famílias está centralizado no hemocentro e que há pouca participação de outros setores da atenção primária, como as unidades básicas de saúde (UBS) e as ESF, que complementam a assistência integral ao portador de DF, conforme aponta a Portaria 1.391 MS, de 16 de agosto de 2005:

> A promoção da garantia da integralidade da atenção, por intermédio do atendimento realizado por equipe multidisciplinar, estabelece interfaces entre as diferentes áreas técnicas do Ministério da Saúde, visando à articulação das demais ações que extrapolam a competência da Hemorrede (Artigo 1º, II).

Para Silva *et al*. (2013), a participação dos serviços e o atendimento multiprofissional de saúde estão vinculados à fase de *agudização da doença*, o que prejudica as ações de continuidade da assistência às famílias que vivenciam a DF.

Nesse contexto, observamos pelos ecomapas que as famílias desse estudo esporadicamente estabelecem relações com os serviços de atenção primária – e quando o fazem, são somente para a realização de consultas médicas e realização de exames; os outros serviços ofertados, como puericultura, vacinação e consultas de enfermagem, são raramente acessados. Concordamos com as colocações dos estudos de Gomes *et al*. (2011a; 2014) de que, neste percurso, podemos encontrar, de um lado, uma equipe multiprofissional com a visão de que o cuidado à criança com DF deve ser exclusividade da família – o que dificulta um trabalho para o acolhimento e manejo da doença –, e, do outro lado, a mentalidade das famílias – que acreditam que o tratamento do agravo deve ser executado apenas pelas atenções secundária e terciária.

Para Nóbrega *et al.* (2017), a ESF não tem demonstrado, ainda, iniciativa de suas ações, visto que as demandas no processo saúde-doença de crianças com doenças crônicas estão sempre centralizadas nos serviços de referência relacionados à especificidade de sua doença, a sua *desresponsabilização e fragilidade* em aliar o cuidado preventivo e promocional à atenção especializada se constitui, na atualidade, um enorme desafio na continuidade de atenção à saúde de crianças e adolescentes com agravos crônicos.

Nesse contexto, percebemos que os valores e as crenças inerentes à filosofia de parentalidade foram modificados, para o alcance de um manejo eficaz. Alguns pais, ao acessarem os serviços de atenção primária, encontraram barreiras relacionadas à morosidade no agendamento de consultas especializadas, realização

de exames, disponibilização de vacinas e oferta dos medicamentos de rotina. Tal fato desestimulou as famílias de **L.**, **J.O**, **L.O**. e **P**., que acabaram buscando o serviço de saúde suplementar para atender às demandas da DF de seus filhos.

Desse modo, conhecer como as famílias seguem o tratamento proposto e como é o acesso delas ao sistema de saúde nos favorece, enquanto enfermeiros, a compreender seus problemas, suas dúvidas e as informações a respeito do manejo da DF; desta forma, podemos contribuir com orientações claras e objetivas que direcionem essas famílias a incorporarem novas rotinas para o seu ajustamento.

Diante desses aspectos, é necessário reconhecer que as famílias possuem diferentes *abordagens de manejo* na condução da doença crônica – dimensão do FMSF em que os pais avaliam o quanto eles e seus filhos têm desenvolvido uma rotina –, conforme apontou o estudo de Gallo e Knafl (1998), no qual foram identificados três tipos de abordagens de manejo, a saber: a adesão rígida, na qual os pais seguem rigorosamente a conduta médica, sendo totalmente dependentes de suas orientações; a adesão flexível, na qual os pais seguem o plano de tratamento proposto pelos médicos, mas emitem opiniões, fazendo pequenos ajustes que garantem uma rotina mais ajustada no manejo da doença; e a adesão seletiva, em que os pais buscam tratamentos alternativos, por desacreditarem no tratamento médico proposto.

Na tese de doutorado de Mendes-Castillo (2011), a pesquisadora identificou as três abordagens de manejo encontradas na pesquisa de Gallo e Knafl (1998), sendo que, em algumas famílias, a autora encontrou mais de um tipo de abordagem de manejo; ou seja, dependendo de como os pais respondem e manejam os desafios da doença crônica e em qual estágio da doença estão vivenciando, podemos encontrar uma família com adesões rígida e seletiva ao mesmo tempo.

Em nosso estudo, os comportamentos demonstrados pela família de **V**. oscilam entre as abordagens rígida, flexível e seletiva; os pais seguem o tratamento conforme a recomendação médica, emitindo opiniões e buscando informações que possam agregar ao cuidado da filha, mas, por outro lado, são seletivos quando acreditam que atividades propostas na escola possam desencadear as crises e acabam modificando as orientações recebidas, para conduzirem o tratamento da maneira que lhes parece ser mais conveniente.

No caso da família de **J.O** e **L.O**, os comportamentos são flexíveis; a mãe segue as condutas propostas e incorpora à rotina pequenos ajustes para conduzir o

manejo; porém, ao não sentir plena confiança no hematologista do Hemonúcleo da Fundação Hemominas, passa a assumir uma abordagem também seletiva, porque desacredita em suas orientações e busca o atendimento com um hematologista da rede privada.

As famílias de **E.**, **L.**, **G**. e dos gêmeos **J1** e **J2** desenvolveram comportamentos com abordagens flexíveis; são atentas ao seguimento do regime terapêutico, mas buscam novas informações a respeito da doença e tomam condutas independentes da equipe de saúde; porém, o manejo da doença está incorporado em suas rotinas.

Na família de **N**., enquanto se vivenciou a DF, os comportamentos incidiram numa abordagem rígida e seletiva, visto que a mãe seguia com rigor o plano de tratamento, mas restringia o filho de ir para a escola após as hemotransfusões, pelo medo de complicações – sendo que não havia esta proibição. No entanto, após o TCTH, os comportamentos de manejo evoluíram para a abordagem totalmente rígida, diante do risco de infecções e de rejeição das células transplantadas.

Na avaliação das famílias sobre o desenvolvimento de rotinas após a descoberta da DF, percebemos que todas estão conseguindo desenvolver rotinas e as incorporando dentro da vida cotidiana. Embora as famílias tenham narrado que a instalação da nova rotina com a DF foi difícil no início, atualmente, a rotina faz parte dessas famílias, tanto que elas demonstraram não perceber as mudanças que foram realizadas no decorrer do manejo.

Desse modo, vimos que todas as famílias se esforçaram e os seus comportamentos foram modificados ao longo da experiência de manejo; suas abordagens estão sempre em processo de transição; enquanto não há crises falcêmicas, as famílias estão em equilíbrio e ajustadas; quando há intercorrências, como em qualquer outra doença crônica, as famílias e desestabilizam – sendo necessária nova reorganização da dinâmica familiar.

Contudo, identificamos que as abordagens de manejo estão voltadas para o desenvolvimento de uma rotina que busca manter a criança próxima a seus cuidadores e manter um plano para o caso de emergências. Os comportamentos de manejo incidem na busca de estratégias que possam garantir melhor qualidade de vida para a criança e preservação de uma rotina familiar que esteja dentro da normalidade.

Os resultados atuais e esperados da experiência de manejo destas famílias são vistos pelo componente **consequências percebidas**, no qual os pais avaliam o quanto a doença ocupa lugar em suas vidas e o reflexo que esta experiência traz

para a família e a criança. Segundo Knafl *et al*. (2012), duas dimensões são avaliadas neste componente: o foco da família, voltado para autoavaliação dos pais em estabelecer uma rotina buscando o equilíbrio entre o manejo da doença e outros aspectos da vida familiar, e expectativas futuras, sobre as implicações da DF para o filho e a vida familiar.

Nessa dimensão, *foco da família*, é preciso entender que rotinas familiares são necessárias para estabelecer os cuidados em torno da criança com doença crônica, entendendo que rotina é definida por comportamentos padronizados, nos quais os membros familiares procuram estar articulados em busca de melhor adesão ao regime terapêutico no espaço doméstico, sendo este processo dinâmico, no qual os membros familiares tendem a assumir comportamentos que sejam satisfatórios para a unidade familiar, com o propósito de alcançarem resultados positivos em torno da doença (Denham, 2003).

Esses comportamentos permitem organizar a vida familiar e incidem na busca pela normalidade através de ações, responsabilidades e aquisição de múltiplos papéis exercidos pelos membros familiares e que ajudarão no percurso da doença. De acordo com Denham (2003), os rituais e as rotinas familiares são muito semelhantes; os rituais incluem as celebrações, os seguimentos religiosos e os eventos que carregam valor simbólico, enquanto que as rotinas familiares implicam em comportamentos ligados às atividades diárias da família – como são os hábitos relacionados à dieta, ao sono e às atividades de lazer.

Concordamos com este autor, de que rituais e rotinas fornecem evidências para avaliar como os membros familiares compreendem e aplicam as informações de saúde e as incorporam na organização familiar. Crespo *et al*. (2013) realizaram uma ampla revisão sobre rituais e rotinas familiares no contexto da doença crônica e chegaram às seguintes conclusões:

- A doença crônica de um membro influencia na frequência e natureza das rotinas familiares.
- A interação da família promove o desenvolvimento de recursos estratégicos no manejo de problemas de saúde e de apoio emocional para que a família tenha a sensação de normalidade.
- Rituais e rotinas familiares estão associados com resultados positivos para a saúde e adaptação de pacientes e família na doença crônica.

Nesse contexto, o estudo de Klitzman *et al*. (2017) serve para corroborar estas conclusões, pois os autores avaliaram a adesão comportamental e

farmacológica de pais e crianças com DF, mostrando que as mudanças comportamentais e a comunicação desenvolvidas pelos membros familiares foram decisivas para o estabelecimento de mais rotinas entre eles e a criança, facilitando o manejo da DF. Desse modo, os autores afirmam que o sistema familiar cumpre papel importante de aderência ao regime terapêutico.

Para Denham (2003), a avaliação das rotinas familiares se faz necessária, porque permite identificar como as famílias se ajustam diante das práticas de cuidado, quais são as suas potencialidades e dificuldades, a fim de propor mudanças e adequações. No contexto da rotina de cuidados da criança doente falciforme, é notável que a doença exija dos pais o controle nas áreas de promoção e prevenção das crises; o foco deles é o filho doente; por isso, é preciso estabelecer boa comunicação entre o profissional de saúde e os membros familiares envolvidos no tratamento e na rotina da criança, para que, juntos, possam traçar ações que visem a melhor qualidade de vida para a criança.

Com este olhar sobre o foco da família, percebemos que, na família de **V.**, a doença é o centro de tudo; o manejo com as hemotransfusões, às quais a criança precisa ser submetida, está incorporado à vida familiar. A família sente-se satisfeita na condução do manejo da doença e confia no atual tratamento.

As famílias de **E**., das irmãs **J.O** e **L.O**, de **G.** e de **P.** também procuram conduzir a vida para anormalidade, buscando o equilíbrio em relação aos outros aspectos da vida; embora haja o esforço em concentrar as suas atenções na criança e não na doença, o foco dessas famílias está nos filhos doentes.

Frente aos cuidados com o filho e a sua relação com possíveis interferências no cotidiano da família, a mãe de **E.** reconhece que a incorporação dessa nova rotina de manejo da doença interrompeu suas expectativas de estudo e de realização profissional.

Para os pais de **L.**, neste momento, há insatisfação de como eles estão conduzindo o manejo dentro da vida familiar, tanto que acreditam que a mãe precisa estar mais próxima dos cuidados com os filhos e, por isso, por um tempo, ela deixará o mundo do trabalho fora do lar para dedicar-se não somente ao filho doente, mas também ao filho saudável.

Na família dos gêmeos **J1** e **J2**, o manejo da condição tem sido incorporado à rotina, mas há sempre ajustes necessários, devido à precária condição financeira da família; L.H (mãe) constantemente assume trabalhos informais para melhorar a

renda familiar, mas conciliar os cuidados das crianças com DF e essa ausência, para ela, é um desafio – ainda mais quando há crises falcêmicas, que necessitam de hospitalização, porque acabam interferindo na sua rotina e de suas filhas.

Na singularidade da família de **N.**, o foco atualmente está voltado para a transição de uma rotina que era em torno da DF e agora está centrada nos cuidados do pós-transplante – o foco continua sendo a criança doente.

Assim, ao pensar que a maior parte dessas famílias vive em função da criança doente falciforme, concordamos com os autores van den Tweel *et al*.(2008): que afirmam que estes cuidadores estão expostos a sintomas depressivos, que poderão limitá-los nas atividades diárias, como o trabalho, o estudo e o lazer, tornando-se um constante desafio a incorporação de novas retinas dentro da vida familiar.

Em nosso estudo, acreditamos que o foco dessas famílias está no controle da doença; pois identificamos os apontamentos feitos por algumas famílias, como as de **L.**, **G** e de **P**., no que se referem ao estímulo para o autocuidado dos filhos. Como em qualquer doença crônica, as mudanças impostas modificam os atos rotineiros; assim, notamos que as crianças desse estudo são envolvidas no compromisso de se autocuidarem para garantir a melhoria do seu quadro clínico e o controle da doença.

Concordamos com as autoras Sousa *et al*. (2012) de que é preciso maior atenção por parte dos profissionais de saúde sobre as necessidades de autocuidado das crianças com doenças crônicas; para que as intervenções de saúde sejam específicas, de acordo com as suas demandas no processo de saúde-doença, esta conduta pode contribuir na diminuição das complicações da doença e nas consequentes hospitalizações.

Frente à realidade dessas famílias em torno da experiência de manejo de seus filhos com DF, identificamos a última dimensão do componente **consequências percebidas**, do referencial FMSF, a qual compreende as *expectativas futuras* dos pais em relação ao futuro das crianças e de suas famílias frente às implicações da doença.

Notamos que, em todos os casos estudados, há dúvidas e incertezas de quando virá uma nova crise falcêmica e suas complicações, há as expectativas de que, no futuro, os filhos não saibam assumir os seus próprios cuidados; o receio de que os filhos, ao longo de suas vidas, sofram estigma pela doença; as preocupações relacionadas à propagação do traço e da DF; e, acima de tudo, o medo da morte de seus filhos.

Em meio ao futuro incerto, percebemos que, independentemente das dificuldades que essas famílias vivenciam, todas buscam meios para estabelecer o bem-estar de seus filhos, mostrando interesse em estimulá-los para o aprendizado sobre sua própria doença. De acordo com Barakat *et al.* (2014), quando os pais constroem habilidades, buscando o ajuste e o bem-estar da família, automaticamente eles possuem maiores habilidades na resolução de problemas –esse mecanismo favorece uma vida melhor para as crianças, mesmo diante das adversidades que permeiam a DF.

Em relação à continuidade da herança genética e suas repercussões, identificamos que as famílias de **V**., **J.O**, **L.O** e **L**. sabiam da existência do traço falciforme em um dos genitores, embora não reconhecessem a possibilidade de terem os filhos com a DF; no caso das famílias de **E**., **G**., dos **gêmeos**, de **P** e de **N**., a descoberta sobre a hereditariedade da doença somente ocorreu após o nascimento das crianças. Ainda, nesse contexto, chama a atenção o temor da mãe de **E**. frente à possibilidade de o filho, na fase adulta, relacionar-se com uma parceira portadora da doença ou do traço falciforme – o que é, para ela, uma grande ameaça.

Esses apontamentos, identificados em nosso estudo, foram encontrados em um estudo transversal nigeriano, de Ezenwosu *et al.* (2015), realizado com pais de crianças com DF, em que se avaliaram o conhecimento e em qual momento de suas vidas foi descoberta a doença; das 158 pessoas participantes, 45% tiveram consciência da doença após o nascimento dos filhos e 21,5% durante o casamento; tal fato nos remete, novamente, às questões que envolvem o aconselhamento genético das famílias com DF.

Outro aspecto que envolve a herança genética da DF está no receio de que, no futuro, o filho possa ser discriminado. Encontramos esta preocupação muito presente na família de **P.**; por isso, a mãe acredita que, através dos estudos e da conquista de uma profissão, ele possa, no futuro, desenvolver maiores habilidades para o enfrentamento e o empoderamento diante da condição crônica.

Há de se considerar também que o fator genético da DF pode fazer aflorar sentimento de culpa por parte dos genitores, como já percebido na família de **J.O** e **L.O**: o pai culpabiliza a esposa, dificultando o manejo. Essas famílias são expostas ao silêncio e à negação do agravo – que, muitas vezes, é visto pela sociedade como uma doença degradante que atinge as populações negras e de baixo poder

aquisitivo, disseminando problemas psicossociais que favorecem a baixa qualidade de vida (Marsh *et al.*, 2013; Luboya *et al.*, 2014).

Para Wesley *et al*. (2016), o estigma da doença pode estar presente também nas instituições de ensino, quando os educadores não compreendem a necessidade de ingesta hídrica e de saídas constantes da criança para ir ao banheiro – ou quando os colegas de classe colocam a DF como contagiosa, fazendo com a criança doente falciforme sinta-se diferente e envergonhada, como apontado pela família de **L**.

No tocante ao futuro, percebemos grande preocupação das famílias de **L.**, **J1** e **J2** e **P**. sobre a passagem dos filhos para a adolescência, bem como com as questões de autocuidado. Essa transição sobre a saída do adolescente do sistema familiar, principal provedor de cuidados, para tornar-se, agora, o seu próprio provedor, constitui um novo recomeço de manejo e de adaptações para os adolescentes que vivenciam a DF (Porter *et al*., 2014; Sobota *et al*., 2015; Kayle *et al*., 2016; Crosby *et al*., 2017).

Quinn *et al*. (2010) mostraram, em seu estudo de coorte, que, embora a sobrevivência de crianças com DF tenha melhorado, houve aumento de mortes na faixa etária de dezoito anos ou mais, mostrando a vulnerabilidade desses jovens para o autocuidado e o manejo da doença na transição dos cuidados pediátricos para a idade adulta.

Desse modo, o cuidado pediátrico da DF para a fase adulta foi investigado por Porter *et al.* (2014). Esses pesquisadores exploraram, por meio de grupos focais, as perspectivas de transição de adolescentes, irmãos e cuidadores na vivência da doença. As famílias estudadas identificaram desafios para a transição, que incluem resistência do próprio adolescente em deixar o cenário pediátrico; medo da família de que o adolescente não siga corretamente o regime terapêutico, principalmente em relação às medicações; e expectativa em torno das diferenças existentes entre os programas de saúde da criança e os sistemas de saúde que atendem a população adulta.

Para Kayle *et al*. (2016), os resultados de seu estudo, realizado com pais e adolescentes com DF, sobre os desafios do processo de transição, revelaram que os adolescentes se esforçavam para manter o controle da doença e que isso contribuía para independência e autonomia, mas que esse processo é um desafio, porque inclui ajustamento ao longo do tempo, para que os adolescentes consigam compreender a doença e busquem mecanismos para o manejo de seus cuidados. Além disso, a comunicação entre pais e adolescentes também é um desafio, visto

que é preciso estabelecer um diálogo franco com os filhos sobre autogestão e avaliar a resposta do adolescente à doença, ou seja, sua autoeficácia. Assim, o estudo sugere que profissionais de saúde sejam mais partícipes na avaliação das famílias e atentos às questões que possam estar desencadeando dificuldades na adaptação dos cuidados para a fase adulta.

Nesse aspecto, pensando em intervenção de saúde, o estudo de Crosby *et al*. (2017) mostrou a avaliação de um programa criado para autogestão de doenças crônicas em adolescentes, no qual o foco era a autoeficácia e a qualidade de vida. Foi uma intervenção de seis semanas, formada por grupos de adolescentes com DF, com o foco na compreensão da doença e nas habilidades para lidar com a mesma – incluindo planejamento e resolução de problemas. Na avaliação, os pesquisadores e os adolescentes identificaram melhorias na autogestão da doença.

Em nosso estudo, sugere-se a necessidade de criar também programas que possam favorecer as famílias a dialogarem com os seus filhos e oferecerem meios que possam estimular a comunicação, o conhecimento sobre a doença e o seu manejo – para que esses adolescentes possam migrar para a fase adulta com empoderamento e atenção ao seu autocuidado, incluindo parcerias dos sistemas de saúde, das escolas e de outros espaços em que estes jovens com DF estão inseridos.

Para minimizar os riscos de morbimortalidade nesta fase, o estudo de Sobota *et al.* (2015) ilumina esta questão, pois os autores buscaram a compreensão da experiência vivida por jovens que deixaram os cuidados pediátricos por aproximadamente cinco anos e que possuíam perspectiva favorável sobre as suas transições. Entre os apontamentos, concordamos com esses autores nas conclusões de que o adolescente precisa assumir a sua autogestão antes de ingressar na fase adulta e que a falta de conhecimento sobre a doença, tanto por pacientes quanto pela equipe de saúde, interfere negativamente nesse processo, dificultando a transição. Para sanar esses efeitos, os jovens daquele estudo sugeriram mais reuniões com o pessoal de saúde e pacientes antes de entrarem nessa fase, a fim de que pudessem aprender mais sobre a DF e as diferenças entre os cuidados na fase pediátrica e na fase adulta.

Nessa conjuntura, compreendemos as preocupações apontadas pelas famílias do nosso estudo, referentes à passagem para a adolescência; assim, as pesquisas aqui apresentadas, sobre esta temática, nos instigaram a pensar em novas ações de saúde multiprofissionais que possam preparar essas famílias e os futuros adolescentes para a autoeficácia e a autogestão da DF.

Por fim, entre as expectativas futuras das famílias desse estudo, está o medo da morte de seus filhos. As famílias de **V.**, **L.**, **G**. e dos gêmeos **J1** e **J2** revelaram claramente o temor que sentem frente à possibilidade da morte de seus filhos. Os pais sentem-se impotentes, mesmo com o tratamento disponível, pois a doença tem prognóstico incerto e ameaçador, fazendo aumentar a ansiedade sobre o futuro e o bem-estar da criança – o que lhes causa grande sofrimento emocional. O temor da morte do filho com DF assemelha-se com o de outras doenças crônicas; os pais sempre estão em estado de vigília – hoje, o filho pode estar bem, mas amanhã pode ser surpreendido com uma crise inesperada e ir a óbito (van den Tweel *et al*., 2008; Guimarães *et al.*, 2009).

Estudos de Pelentsov *et al*. (2015) e de Somanadhan e Larkin (2016) mostraram que a experiência das famílias, na vivência de doenças hereditárias e crônicas, é caracterizada por períodos de ambiguidade; os familiares vivem exaustiva apreensão e lutam diariamente – prevalecendo sentimentos de esperança e desolação. A sobrecarga e o estresse são caracterizados por ansiedade, tristeza, preocupação, medo, frustração e sensação de perda antecipada – pela falta de controle da situação.

No entanto, as famílias manifestaram sentimentos de fé e esperança em relação ao futuro dos filhos. Na doença crônica, um dos enfrentamentos contra os estressores tem sido a busca por fé e espiritualidade; esses componentes ajudam no processo de aceitação e ajustamento. Estudos de Cotton *et al*. (2009) e Clayton-Jones *et al*. (2016) mostraram que pais e adolescentes com DF tiveram resultados positivos para lidarem com as mudanças advindas da doença quando exercitaram a fé, passaram a confiar em Deus e no seu apoio por meio da oração para o alívio das crises falcêmicas – além de melhor aceitação e compartilhamento com os outros sobre as suas vivências. Em seu estudo com crianças doentes falciformes, Algodão *et al.* (2012) afirmaram que elas buscaram forças para enfrentarem a doença através de suas relações espirituais, estabelecidas num diálogo contínuo com Deus; só assim puderam superar a imprevisibilidade e a dor ocasionadas pelo agravo.

Embora os sentimentos de incertezas estejam presentes ao longo do manejo da doença, lidar com estas famílias exige, dos profissionais de saúde, sensibilidade, conhecimento e atuação que vise o cuidado globalizado. Entendemos que, para as famílias de crianças com DF, o apoio multiprofissional propicia segurança, encoraja o enfrentamento e mantém a esperança diante do sofrimento e da imprevisibilidade.

Reiteramos que os diferentes tipos de suporte (emocional, social e médico) influenciam os comportamentos da família frente ao processo de saúde e doença; mais suporte favorece maior envolvimento e maior consciência da família no cuidado do filho; esse processo auxilia os membros familiares a exercerem os cuidados de rotina (Gold *et al*., 2011).

Nesse contexto, com o olhar sobre as dificuldades vividas pelas famílias desse estudo, compreendemos os estilos de manejo propostos por Knafl *et al*. (1996), segundo o modelo do FMSF, e identificamos estilos de comportamentos em resposta à DF que coincidem com três dos cinco estilos encontrados pelas autoras. Estudos realizados por Mendes-Castillo (2011) e Mendes-Castillo *et al*. (2012) também encontraram estilos de manejo semelhantes aos das referidas autoras.

Em nosso estudo, a família de **V.** possui características semelhantes ao estilo *accomodating* (acomodando), procurando manter resultados positivos da doença mesmo diante das dúvidas e do medo da morte da criança.

Por outro lado, existem características que também as enquadra no estilo *enduring* (tolerante), visto que os membros familiares possuem confiança em suas capacidades de manejo, mas todos os esforços concentram-se em manter os cuidados com a filha, sob a superproteção dos pais e da avó; além disso, a condição da doença crônica não foi revelada à criança, constituindo grande desafio para esta família a tomada de decisão sobre qual será o melhor momento de contar para **V**. que ela é portadora da DF.

Nas famílias das irmãs **J.O** e **L.O.** e dos gêmeos **J1** e **J2**, encontramos o estilo *struggling* (lutando). São aquelas famílias em que o conflito parental está no manejo da doença da criança e as mães estão insatisfeitas com o envolvimento do cônjuge no cuidado com as crianças.

A mãe das crianças **J.O** e **L.O** é quem controla o manejo das filhas; o cônjuge, durante o tempo de manejo da filha **J.O**, teve dificuldade em aceitar a doença; após o nascimento da segunda filha, **L.O**, há esforço paterno para aceitação; seus cuidados estão centrados no provimento financeiro: ele não consegue ser parceiro no manejo diário da doença. O conflito entre o casal existe, o pai das crianças sempre culpou a esposa pela herança genética. Ele não consegue aceitar que ambos são responsáveis pela DF das filhas. Para viver em prol as crianças, o casal preserva a união, mas o assunto DF não é dialogado abertamente entre eles, apenas no caso das necessidades que envolvem o deslocamento e os

gastos financeiros; ademais, o seguimento do regime terapêutico não é dividido por eles; o pai confia que a mãe é capaz de gerenciar tudo sozinha e ela respeita o cônjuge, preservando-o a fim de evitar mais conflitos.

Na família dos gêmeos, desde a separação do casal, a mãe está sozinha na experiência de manejo de seus dois filhos com a DF; aliada a esta questão, a pensão fornecida pelo pai das crianças é insuficiente para mantê-los e a mãe não pode trabalhar formalmente, devido ao auxílio-doença concedido a J1. A falta de envolvimento do ex-marido acaba sobrecarregando-a, mas L.H assume o estilo de continuar lutando pelos filhos frente às adversidades da doença e de outros aspectos da vida familiar.

As famílias de **E**., **L**., **G.**, **P**. e **N.** enquadram-se no estilo *accomodating* (acomodando). São famílias que mantêm o foco buscando a normalidade e diariamente lutam pelo ajustamento dos cuidados na rotina familiar, sendo confiantes no manejo da doença e no estímulo para o autocuidado de seus filhos com DF. Embora sejam famílias que mantêm resultados positivos na adaptação à doença, elas temem as complicações da enfermidade no futuro.

As famílias de **E**. e **L.** possuem semelhanças, ao buscarem a normalidade da unidade familiar; são famílias que mantêm uma rotina que procura o equilíbrio em todos os aspectos da vida familiar, principalmente em relação à vida social; buscam o lazer e a distração, mas não deixam de se preocupar com os cuidados, para evitar as crises falcêmicas. Para os pais de **L**., conviver com as incertezas sobre a doença e suas repercussões é um sofrimento: o medo da morte os amedronta.

A família de **G**. demonstra uma rotina incorporada; a mutualidade de pais e irmãos está muito presente e, por mais que tenham medo do futuro, buscam acomodar os cuidados com a criança em um clima de normalidade. Enfatizam que hoje vivem uma rotina tranquila, após a esplenectomia de urgência e o direito à aposentadoria conquistada para a filha.

Para a mãe de **P**., a rotina está estabelecida, os familiares se sentem empoderados no cuidado e todos os membros estão envolvidos no processo, mas há grandes aflições, relacionadas à transição dos cuidados para a fase adulta, à expectativa de vida e ao medo da morte pela DF.

A mãe de **N.** está vivendo uma fase peculiar, entre o sucesso do TCTH e a cura definitiva da DF; ela acredita que os cuidados no pós-transplante são mais intensos se comparados aos da DF. Manter a casa higienizada o tempo todo e

estabelecer uma rotina para **N.** que o mantenha longe do risco de infecções são um desafio. No entanto, ela se desdobra por adequar a casa e a rotina com todos os membros familiares, os quais respondem positivamente – incluindo a ajuda da irmã doadora.

Frente à experiência de manejo dessas famílias, acreditamos que elas estão confiantes no cuidado oferecido aos seus filhos; algumas famílias estão equilibradas no manejo da condição, outras estão buscando o equilíbrio, mas todas são conscientes de que os ajustamentos alcançados podem ser modificados a qualquer momento, pelo curso incerto da doença. São famílias que veem os filhos com necessidades especiais pela DF, mas acreditam que, se seguirem o regime terapêutico, poderão viver dentro da normalidade.

Não encontramos famílias no estilo *floundering* (caótico), em que a criança é vista como frágil e incapaz de viver como as outras crianças da mesma idade. O tema central de famílias nesse estilo é o negativismo; o manejo é conflituoso e confuso, os papéis entre os membros da família não são bem definidos, consequentemente, o cuidado é desorganizado. O outro estilo, *thriving* (próspero), também não foi identificado nesse estudo e se refere àquelas famílias que, em todos os aspectos da vida familiar, o manejo está bem ajustado; a família está segura nos cuidados e vive com normalidade, desprovida de medo, insegurança e com o olhar positivo sobre a doença e o futuro do filho.

Sabemos que alcançar esse último estilo na vivência de uma doença crônica é desafiador, porque envolve um futuro que é incerto. Mesmo na experiência do TCTH, que é uma possibilidade de cura para a DF, seus desdobramentos geram dúvidas, incertezas e medo da morte – que acompanharão a vida dessas crianças e de suas famílias ao longo do tempo.

Nesse estudo, a busca por compreender como as famílias de crianças com DF manejam o cuidado nos mostrou que suas experiências diárias são marcadas por superações e que, embora haja progressos no ajustamento dos cuidados específicos da doença, as intercorrências decorrentes da condição exigem novos cuidados e readaptações daquilo que já havia sido conquistado por elas; o manejo da família é um processo dinâmico em que os avanços e os desafios caminham lado a lado com o principal objetivo – manter a qualidade de vida da criança.

Acreditamos que nessa interação, de manejo da família e cuidado da criança com DF, prevalece **o empoderamento** como importante elemento para a

capacidade e a habilidade de cuidar. Nessa dimensão, o estudo de Cerezo *et al*. (2016), sobre este conceito, reforça que, nas situações de cronicidade, essa aquisição é individual, mas construída após um processo de transferência do conhecimento profissional para o paciente – almejando o controle da doença.

Logo, enfatizamos que o empoderamento adquirido por estas famílias ao longo da trajetória da doença foi relevante para a incorporação dos cuidados da criança na rotina familiar; porém, esse domínio necessita ser contínuo e apoiado pela enfermagem.

Desse modo, a presente investigação reafirma a importância de o enfermeiro reconhecer e aplicar o conceito de empoderamento para as práticas de saúde, dando suporte às famílias e às crianças para a autonomia do cuidado, a fim de diminuir a morbimortalidade desse grupo e cumprir com o fortalecimento do sistema de saúde em todos os níveis de assistência.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

“Por vezes sentimos que aquilo que fazemos não é senão uma gota de água no mar. Mas o mar seria menor se lhe faltasse uma gota”.

Madre Teresa de Calcutá

A busca por compreender a experiência de manejo das famílias de crianças com doença falciforme foi uma construção longa em que cada etapa foi cuidadosamente investigada, descrita e interpretada de forma pormenorizada para o alcance de sua compreensão. O conhecimento e o aprofundamento científico adquiridos ao longo da construção e da execução desse estudo modificaram saberes, suscitando reflexões mais consistentes e refinadas.

Certamente, desenvolver um trabalho na linha do Interacionismo Simbólico é desafiador; não há como o pesquisador ficar insensível a situação apresentada pelos depoentes – e esta interação trouxe amadurecimento pessoal, profissional e acadêmico. O referencial teórico escolhido – FMSF – mostrou-se oportuno para compreender os caminhos percorridos e os diferentes estilos de manejo das famílias que possuem um ou mais filhos com a doença falciforme.

A experiência da pesquisadora em atuar com crianças que estão com suas vidas ameaçadas e limitadas pela doença crônica, aliada à participação junto ao grupo de pesquisa NIPPEL/EEUSP, foi determinante na decisão de optar por essa temática. A aprendizagem construída por meio da aquisição de habilidades técnicas e científicas favoreceu a imersão no universo da pesquisa com essas famílias.

O FMSF permitiu coletar os dados e avaliar de forma sistemática, através de seus componentes e dimensões, a trajetória de manejo dessas oito famílias, bem como, seus avanços e desafios diante da imprevisibilidade da doença. Assim, o conhecer a experiência dessas famílias no manejo da criança com doença falciforme foi consolidando-se e, gradativamente, as inquietações iniciais que nos trouxeram ao desenvolvimento desse estudo foram sendo elucidadas.

Contudo, novos desafios se colocaram e percebemos o quanto o conhecimento científico precisa ainda agregar às práticas de saúde – os levantamentos realizados pelas famílias incidem em repensar as nossas práticas para intervenções que sejam mais eficazes e que as favoreçam no enfrentamento e no empoderamento em relação à doença falciforme.

Nesta ótica, identificamos, na fase de construção da revisão de literatura, que, embora a DF seja a doença hereditária mais comum e estudada em nosso país, a temática sobre o manejo familiar dessas crianças é pouco investigada pela enfermagem; desse modo, salientamos que esse estudo pode ser um incentivo, subsidiando futuros pesquisadores nas áreas de enfermagem pediátrica e familiar.

A opção metodológica de estudos de casos foi relevante para o conhecimento *in locus* da realidade vivenciada por estas famílias. Esse método facilitou a busca de várias fontes de evidências que, ao serem trianguladas, permitiram descrever as trajetórias e as experiências vividas por estas oito famílias.

Essa etapa no delineamento do estudo foi delicada; a aproximação com as famílias de crianças cronicamente doentes impõe “tocar no que é alheio”; é falar sobre a doença do seu bem mais precioso, “o filho” – o que é dolorido. Mas, por outro lado, inevitavelmente, após o primeiro contato, a relação entre pesquisadora e família foi, aos poucos, adentrando na esfera de confiança e apoio recíproco.

Adentrar as suas casas e entrevistá-los exigiu sensibilidade, paciência e imparcialidade. Entrevistar em profundidade essas famílias foi exaustivo – não somente pelos deslocamentos para a realização da coleta, suas transcrições e interpretações, que exigiram horas de trabalho, mas também pela dimensão ética em abordar uma doença que é estigmatizada pela sua origem afrodescendente, a qual é um assunto que, dentro da própria família, é evitado. Esse contexto exigiu da pesquisadora maior cuidado e muita discrição.

É válido ressaltar que enfrentamos desafios iniciais para a coleta dos dados. Primeiro, ao ter acesso ao cadastro das famílias, nos deparamos com uma lista de contatos telefônicos desatualizados, que foi um complicador para obtermos maior amostra de famílias participantes. Segundo, porque, embora tivéssemos a aprovação do CEP da instituição coparticipante, o acesso aos prontuários das crianças não foi permitido.

Como o método do estudo de caso requer a busca de várias fontes de evidências; logo, optamos por construir genogramas, ecomapas, trajetórias e linhas do tempo, por meio dos depoimentos e dos documentos disponibilizados pelas famílias. Não obstante, foi relevante a atuação da pesquisadora como observadora direta – o que oportunizou a escrita de notas de campo para o desenvolvimento desta etapa.

As linhas do tempo, de modo semelhante ao estudo de Mendes-Castillo (2011), demarcaram um momento especial na construção desta fase. Acreditamos que o grande desafio foi reunir as informações junto às famílias para compor, de forma linear,

suas trajetórias, com os principais eventos ocorridos ao longo da experiência de manejo; a impossibilidade de acesso aos prontuários encorajou a participação destas famílias, que disponibilizaram os laudos de exames, os receituários e os sumários de alta hospitalar para a organização cronológica dos fatos, o que demandou tempo; mas, a visualização das linhas ao final de cada caso permitiu novos levantamentos e o alcance de esclarecimentos sobre o manejo da criança com DF.

A análise temática, utilizando-se do modelo híbrido – dedutivo, por meio do *template* construído com os elementos do FMSF, e indutivo, por meio dos dados brutos – comportou uma pesquisa interativa e reflexiva, desde a coleta até a análise – o que garantiu o rigor e a confidencialidade desse estudo.

Essa análise permitiu identificar que as famílias de crianças com DF precisam ser ouvidas em suas necessidades na experiência de manejo, pois, para cada uma delas, a vivência é singular. Embora suas definições sobre a criança e a doença sejam semelhantes, percebemos que suas abordagens de manejo são distintas. Cada família possui particularmente a sua mentalidade e a sua filosofia para buscar o equilíbrio, a adaptação e a incorporação da doença crônica do filho na vida cotidiana.

Ao conhecer suas histórias e trajetórias, esse estudo mostrou que as famílias definiram a situação de ter um filho com DF como uma experiência devastadora; a invisibilidade da doença traz a ideia de que seus filhos não são doentes. Assim, suas visões sobre a doença são contraditórias, oscilando entre um agravo comum, que tem tratamento, e um outro – na sua gravidade. Em todos os casos, a mutualidade familiar foi intensa, suas filosofias visaram sempre minimizar o sofrimento dos filhos, buscando abordagens de manejo que permitiram manter a criança sempre por perto de seu cuidador. Por fim, identificamos que o foco dessas famílias está no controle da doença de seus filhos, sendo suas expectativas futuras centradas na busca pela qualidade de vida e na esperança pela cura diante das incertezas.

O caso de N., em particular, foi o mais difícil. A aproximação com a família coincidindo com a espera do resultado de compatibilidade para o TCTH foi um momento de tensão e esperança. Aguardar o seu desfecho demandou maior tempo para o encerramento do caso, mas foi gratificante ver que, após uma experiência de manejo sofrível, com várias crises e hospitalizações decorrentes da DF, essa família finaliza a sua trajetória com a expectativa na cura do filho após a realização do transplante.

Nosso estudo mostrou que o manejo das famílias de crianças com DF é permeado por dificuldades que envolvem aspectos financeiros e sociais; sobretudo,

sinalizou a insegurança na assistência ofertada pelo sistema de saúde. Percebemos que essas famílias encontram barreiras no acesso à atenção primária, como acesso a consultas e exames, os quais ficam a cargo do hemocentro ou do plano de saúde suplementar. Os serviços de pronto atendimento mostram falhas relacionadas ao preparo de profissionais no reconhecimento dos sintomas da DF e de sua conduta terapêutica.

Ainda notamos que as famílias de crianças recém-diagnosticadas demandam tempo para compreenderem a doença, sentindo dificuldades no manejo diante das primeiras crises da DF. Por mais que essas famílias recebam orientações da equipe multiprofissional do hemocentro, sentimos que a primeira experiência com a crise falcêmica é de difícil manejo; alguns cuidados que poderiam ser realizados no domicílio não são feitos por falta de conhecimento e habilidade; essa realidade, em algumas famílias, gerou o agravamento das crises e as hospitalizações – que poderiam ter sido evitadas.

Nesse sentido, identificamos que as orientações fornecidas pelo serviço especializado ficam restritas às consultas médicas, em que o tempo é limitado. Por isso, ao entrevistar os familiares, percebemos o interesse em elucidar dúvidas a respeito do manejo; por isso, acreditamos ser importante a manutenção de uma intervenção com essas famílias – a partir da ampliação de capacitações das equipes de saúde. Estamos conscientes, contudo, que o desafio para a assistência integral às crianças com DF depende de uma rede de saúde que necessita reforçar a sua comunicação e coordenação entre os serviços; ou seja: se faz necessária a eficácia no fluxo de referência e contrarreferencia.

Como intervenções, acreditamos que a enfermagem pode estabelecer, com as famílias de crianças com DF, maior envolvimento nas ações de prevenção e promoção da saúde para a efetiva continuidade do cuidado. É preciso criar grupos para discutir com as famílias questões sobre a doença e o traço falciforme junto às unidades básicas de saúde e à ESF do município, a fim de proporcionar maiores esclarecimentos sobre a gravidade da doença, os sinais de complicações e também sobre os direitos do portador de DF – além de oferecer informações e de elucidar dúvidas que surgem diante dos cuidados no domicílio, principalmente daquelas famílias que estão iniciando o manejo da criança.

É preciso o cuidado compartilhado, ampliado e apoiado para estas famílias, abordando os seus principais problemas, para que o enfermeiro possa encorajá-las

nas ações de cuidado, avaliando, incentivando e empoderando cada membro familiar a ser cuidador. Assim, acreditamos no alcance do cuidado integral – e não somente no cuidado isolado entre a família e o hemocentro; pensamos que o cumprimento destas medidas fortalece as diretrizes básicas da linha de cuidado da DF, tendo como compromisso mostrar às famílias a importância do seguimento também pela atenção básica de saúde.

Reforçamos e incentivamos a criação de associações nos municípios onde se situam os hemocentros – para a conquista de portarias e de benefícios ainda não obtidos pelas famílias. Nesse contexto, é importante repensar a atuação da enfermagem nos espaços das políticas públicas, que determinam novos rumos para a assistência aos portadores de DF. Assim, se faz urgente divulgar e alertar a população sobre a doença e os seus desdobramentos – que prejudicam a qualidade de vida desses pacientes; pois, para muitos, a DF é vista apenas como uma anemia crônica, não se conhecendo a magnitude de sua importância clínica, genética e psicossocial, e desconhecendo-se sua elevada taxa de morbimortalidade – que a caracteriza como um grave problema de saúde pública.

As propostas de intervenções aqui mencionadas são sugestões que precisam ser testadas, mas acreditamos que esse trabalho possui subsídios que podem contribuir com novos estudos acerca das diferentes situações elencadas, além de encorajar os enfermeiros a buscarem novos caminhos para o cuidar – elemento essencial no manejo das famílias de crianças cronicamente doentes.

Embora consideremos, como limitações deste estudo, a impossibilidade de ampliar o grupo amostral e de entrevistar outros membros familiares, os resultados contribuíram para o conhecimento e a compreensão das experiências de manejo com as crianças doentes falciformes – êxito alcançado pelo apoio do referencial teórico-metodológico, que favoreceu a análise rigorosa, com achados que julgamos relevantes e que somente foram pontuados após a exaustão e a repetição dos dados, indicando a sua saturação, conforme preconizada pelas pesquisas qualitativas.

Este trabalho é uma continuidade das pesquisas do NIPPEL/EEUSP que utilizam o FMSF como referencial para avaliação de famílias. Acreditamos que o trabalho reafirma a importância da aplicabilidade do FMSF visando às boas práticas de enfermagem, sendo adaptável a todos os níveis de atenção à saúde que prestam assistência às crianças com DF.

7 REFERÊNCIAS

Adediran A, Wright K, Akinbami A, Dosunmu A, Oshinaike O, Osikomaiya B, et al. Prevalence of priapism and its awareness amongst male homozygous sickle cell patients in Lagos, Nigeria. Adv Urol. 2013; 00:1-4.

Algodão S, Grossoehme D, McGrady ME. Religious coping and the use of prayer in children with sickle cell disease. Pediatr Blood Cancer. 2012;58(2):244-9.

Almeida MI, Higarashi IH, Molina RCM, Marcon SS, Vieira TMM. O ser mãe de criança com doença crônica: realizando cuidados complexos. Esc Anna Nery R Enferm. 2006;10(1):36-46.

Al-Salem AH. Splenic complications of sickle cell anemia and the role of splenectomy. Hematology. 2011;00-1-7.

Araújo MCPE, Serafim ESS, Castro-JR APW, Medeiros TMD.Prevalência de hemoglobinas anormais em recém-nascidos da cidade de Natal, Rio Grande do Norte, Brasil. Cad Saúde Pública. 2004; 20 (1):123-28.

Araújo OMR, Ivo ML, Júnior MAF, Pontes ERJC, Bispo IMGP, Oliveira ECL.Survival and mortality among users and non-users of hydroxyurea with sickle cell disease. Rev Lat Am Enfermagem. 2015;23(1):67-73.

Baliza MF. A experiência do enfermeiro no processo de tomada de decisão nas situações de final de vida vivenciadas em Unidades de Terapia Intensiva [dissertação]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2013.

Bamshad JC. Genética médica. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.

Barakat LP, Daniel LC, Smith K, Robinson MR, Patterson CA. Parental problem-solving abilities and the Association of Sickle Cell Disease Complications with Health-Related Quality of Life for School-age Children. J Clin Psychol Med Settings. 2014; 21(1):56-65.

Barakat LP. Advancing the Family Management Style Framework: Incorporating social scology. J Fam Nurs. 2012;18(1):5-10.

Barbosa MAM, Chaud MN, Gomes MMF. Experiences of mothers of disabled children: a phenomenological study. Acta Paul Enferm. 21(1):46-52.

Bardakdjian-MichauJ, BahuauM, Hurtrel D, Godart C, Riou J, Mathis M, et al. Neonatal screening for sickle cell disease in France. J Clin Pathol. 2009;62:31-3.

Bauer DE, Brendel C, Fitzhugh CD, Curative approaches for sickle cell disease: a review of allogeneic and autologous strategies. Blood Cells Mol Dis. 2017 Sep 1. pii: S1079-9796(16)30333-3.

Beacham BL, Deatrick JA. Children with chronic conditions: perspectives on condition management. J Pediatr Nurs. 2015; 30(1):25-35.

Beeber AS, Zimmerman S. Adapting the Family Management Style Framework (FMSF) for families caring for older adults with dementia. J Fam Nurs. 2012;00:1-23.

Bernaix LW, Jamerson PA, Smith J. The NICU experience of lactation and its relationship to family management style. Matern Child Nurs J. 2006;31(2):95-100.

Bhagat VM, Baviskar SR, Mudey AB, Goyal RC. Poor Health related quality of life among patients of sickle cell disease. Indian J Palliat Care. 2014 20(1):107-11.

Bousso RS, Mendes-Castilho AMC, Misko MD. Family management when a child requires palliative care. In: 9th International Family Nursing Conference, 2009, Reykjavik. 9th International Family Nursing Conference - Final Program and Book of Abstracts. Reykjavik: Faculty of Nursing, University of Iceland, 2009. p.119-20.

Bousso RS, Misko MD, Mendes-Castilho AMC, Rossato LM. Family Management Style framework and its use with families who have a child undergoing palliative care at home. J Fam Nurs. 2012;18(1):91-122.

Bousso RS. Um tempo para chorar: A família dando sentido à morte prematura do filho [Livre-Docência]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2006.

Boyatzis R. Transforming qualitative information: thematic analysis and code development. Thousand Oaks: Sage,1998.

Braga JAP. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):233-38.

Brandow AM, Brosseau DC, Pajewski NM, Panepinto JA. Vaso-occlusive painful events in sickle cell disease: impact on child well-being. Pediatr Blood Cancer. 2010;54(1):92-7.

Brasil. Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Brasília, 2012b. [citado 2015 jun 03]. Disponível em:http://conselho.saude.gov.br/ resolucoes /2012/Reso466.pdf. Acesso em 30 mai 2015.

Brasil. Ministério da Saúde. Diretrizes para a política nacional de atenção integral às pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias. Portaria nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. [Internet]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2005 [citado 2015 abr. 10]. Disponível em:http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1391_16_08_2005.html.

Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde o Programa Nacional de Triagem Neonatal. Diário Oficial da União, Brasília, DF, 7 jun. 2001. Seção 1, p. 33.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Doença Falciforme: Diretrizes Básicas da Linha de Cuidado [internet]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2015 [citado 2017 out. 25]. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de condutas básicas na doença falciforme [Internet]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2006 [citado 2015 mar. 27]. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_condutas_doenca_falciforme.pdf.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de Educação em Saúde: Linha do Cuidado em Doença Falciforme [internet]. Vol.2. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2009 [citado 2015 abr. 03]. Disponível em:http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_educacao_saude_v2.pdf.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa. Departamento de Apoio à Gestão Participativa. Política Nacional de Saúde Integral da População Negra: uma política para o SUS. Brasília, DF, 2010.

Brasil. Projeto de Lei do Senado. Secretaria Especial de Editoração e Publicações do Senado Federal. Lei nº 389, de 2012 [internet]. Brasília (DF): 2012a [citado 2017 fev. 13]. Disponível em: https://www.senado.gov.br/atividade/materia/getPDF.asp?t=116092&tp=1

Bray L, Shaw NJ, Snodin J. Living and managing with the long-term implications of neonatal chronic lung disease: The experiences and perspectives of children and their parents. Heart Lung. 2015 Nov-Dec;44(6):512-6.

Broliden K, Tolfvenstam T, Norbeck O. Clinical aspects of parvovírus B19 infection. J Intern Med. 2006; 260:285-304.

Brown BJ, Okereke JO, Lagunju IA, Orimadegun AE, Ohaeri JU, Akinyinka OO. Burden of health-care of carers of children with sickle cell disease in Nigeria. Health Soc Care Community. 2010;18(3):289-95.

Bruniera P. Crise de sequestro esplênico na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):259-61.

Carter B, McGoldrick M. As mudanças no ciclo de vida familiar: uma estrutura para terapia familiar. 3º ed. Porto Alegre: Artes Médicas,2001.

Carvalho SC, Carvalho CL, Fernandes JG, Santos MJS. Towards equity in the Brazilian health system: the case of sickle cell disease. Rev Saúde Soc. 2014; 3 (2):711-18.

Cavalcanti JM, Chor MM. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. Hist Cienc Saude. 2011;18(2):377-406.

Cerezo PG, Juvé-Udina ME, Delgado-Hito P. Concepts and measures of patient empowerment: a comprehensive review. Rev Esc Enferm USP. 2016;50(4): 667-74. I

Chakravorty S, Williams TN. Sickle cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. Arch Dis Child. 2015;100:48-53.

Charon JM. Symbolic interacionism, na introduction, an interpretation, as integration. 9ª Ed. Upper Saddle River: Person, 2007.

Clayton-Jones D, Haglund K, Belknap RA, Schaefer J, Thompson AA. Spirituality and religiosity in adolescents living with sickle cell disease. West J Nurs Res. 2016;38(6):686-703.

Coleman E, Inusa B. Review sickle cell anemia: targeting the role of fetal hemoglobin in therapy. J Clin Pediatr. 2007;46(5):386-91.

Colombatti R, Palazzi G, Masera N, Notarangelo LD, Bonetti E, Samperi P, et al. Hydroxyurea prescription, availability and use for children with sickle cell disease in Italy: results of a National Multicenter survey. Pediatr Blood Cancer. 2017;00;e26774.

Costa MA, Oliveira PP, Viegas SMF, Gesteira ECR, Lanza FM, Santos WJ. Avanços e desafios para o alcance da integralidade do cuidado aos portadores de doença falciforme. In: I Simpósio nacional de residências na atenção básica/saúde da família, 2015. São João del Rei, Universidade Federal de São João del Rei, 2015.

Costa MA, Rodarte AC, Amaral JL, Oliveira PP, Santos WJ, Gesteira ECR et al. Atenção domiciliar a pessoas com anemia falciforme: relato de experiência. In: II Encontro Científico Integrado da Enfermagem,2014. Divinópolis, Universidade Federal de São João del Rei, 2014a.

Costa MA, Rodarte AC, Santos O, Oliveira PP, Santos WJ, Gesteira ECR, et al. Ser bolsista de extensão: relatando a experiência da atenção domiciliar as pessoas com anemia falciforme. In: II Encontro Científico Integrado da Enfermagem,2014. Divinópolis, Universidade Federal de São João del Rei, 2014b.

Cotton S, Grossoehme D, Rosenthal SL, McGrady ME, Roberts YH, Hines J, Yi MS, Tsevat J. Religious/spiritual coping in adolescents with sickle cell disease: a pilot study. J Pediatr Hematol Oncol. 2009;31(5):313-8.

Crabtree B, Miller W. A template approach to text analysis: developing and using codebooks. In: Crabtree B, Miller W. Doing qualitative research. Newbury Park: Sage,1999.

Crespo C, Santos S, Canavarro MC, Kielpikowski M, Pryor J, Férez-Carneiro T. Family routines and rituals in the context of chronic conditions: A review. Int J Psychol. 2013;48(5):729-46.

Crosby LE, Joffe NE, Peugh J, Ware RE, Britto MT. Pilot of the Chronic Disease Self-Management Program for adolescents and young adults with sickle cell disease. J Adolesc Health. 2017;60(1):120-3.

Deatrick JA, Kanalf KA, Murphy-Moore C. Clarifying the concept of normalization. J Nurs Sch. 1999. 31(3): 209-14.

Deatrick JA, Thibodeaux AG, Mooney K, Schmus C, Pollack R, Davey BH. Family Management Style Framework: a new tool with potential to assess families who have children with brain tumors. J Pediatr Oncol Nurs. 2006;23(1):19-27.

Denham AS. Relationships between family rituals, family routines, and health. J Fam Nurs. 2003;9(3):305-30.

Densin NK, Lincoln YS. Introdução: a disciplina e a prática da pesquisa qualitativa. In Densin NK, Lincoln YS. O planejamento da pesquisa qualitativa. Porto Alegre: Artmed, 2006. p.15-41.

Dias TL, Leite LLG. Rede de apoio social e afetivo e estratégias de enfrentamento na doença falciforme: um olhar sobre a pessoa e a família. Psicol Rev. 2014 20(2): 353-73.

Dias TL, Oliveira CGT, Enumo SRF, Paula KMP. A dor no cotidiano de cuidadores e crianças com anemia falciforme. Psicol USP. 2013;24(13):391:411.

Diniz D, Guedes C, Barbosa L, Tauil PL, Magalhães I. Prevalência do traço e da anemia falciforme em recém-nascidos do Distrito Federal, Brasil, 2004 a 2006.Cad Saúde Pública. 2009;25(1):188-94.

Douamba S, Nagalo K, Tamini L, Traoré I, Kam M, Kouéta F, et. al. Syndromes drépanocytaires majeurs et infections associées chez l ’enfant au Burkina Faso. Pan Afr Med J. 2017;4;26:7.

Elguero E, Délicat-Loembet L, Rougeron V, Arnathau C, Roche B, Becquart J. et al. Malaria continues to select for sickle cell trait in Central Africa. Proc Natl Acad Sci U S A. 2015 Jun 2;112(22):7051-4.

Ezenwosu OU, Chukwu BF, Ikefuna AN, Hunt AT, Keane J, EmodiIJ, Ezeanolue EE. Knowledge and awareness of personal sickle cell genotype among parents of children with sickle cell disease in southeast Nigeria. J Community Genet. 2015;6(4):369-74.

Fereday J, Muir-Cochrane E. Demonstrating rigor using thematic analysis: a hybrid approach of inductive and deductive coding and theme development. Int J Qualit Methods. 2006;5(1):01-11.

Fernandes APPC, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL, Viana MB. Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional. J Pediatr (Rio J). 2010;86(4):279-84.

Field JJ, Nathan DG. Advances in sickle cell therapies in the hydroxyurea era. Mol Med. 2014;20(Suppl 1):S37-42.

Flick U. Introdução à pesquisa qualitativa.3ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2009.

Frenette PS, Atweh GF. Sickle cell disease: old discoveries, new concepts, and future promise. J Clin Invest. 2007;117(4):850-8.

Frömmel C, Brose A,Klein J, Blankenstein O, Lobitz S. Newborn Screening for Sickle Cell Disease: Technical and Legal Aspects of a German Pilot Study with 38,220. Biomed Res Int. 2014;00:1-10.

Fundação Hemominas. Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais. Belo Horizonte. 2014. [citado 2014 ago 6]. Disponível em: http://www.hemominas.mg.gov.br/hemominas/menu/unidades/hemonucleo/divinopolis/. Acesso em 7 nov 2015.

Furtado PS, Costa MP, Valladares FRP, Silva LO, Lordelo M, Lyra I, et al. The prevalence of priapism in children and adolescents with sickle cell disease in Brazil. Int J Hematol. 2012;95:648-51.

Gallo A, Angst D, Knafl K, Hadley E, Smith C. Parents sharing information with their children about genetic conditions. J Pediatr Health Care. 2005;19 (5):267-75.

Gallo A, Hadley E, Angst D, Knafl K, Smith C. Parent’s concerns about issues related to their children’s genetic conditions. J Soc Pediatr Nurs. 2008;13(1):4-14.

Gallo A, Wilkie D, Suarez M, Labotka R, Molokie R, Thompson A, et al. Reproductive decisions in people with sickle cell disease or sickle cell trait. West J Nurs Res. 2010;32(8):1073-90.

Gallo AM, Knafl KA, Angst DB. Information Management in Families Who Have a Child with a Genetic Condition. J Pediatr Nurs. 2009;24(3):194-204.

Gallo AM, Knafl KA. Parent's reports of "tricks of the trade" for managing childhood chronic illness. J Soc Pediatr Nurs. 1998;3(3): 93-100.

Gesteira ECR, Bousso RS, Ichi Evaluation of family management of an adolescent with sickle cell disease. Revista de Enfermagem da UFPE On Line. 2017a;11(9):3439-45.

Gesteira ECR, Bousso RS, Ichikawa CRF, Misko MD, Costa MA, Oliveira PP. A utilização do Family Management Style Framework para avaliação do manejo familiar da criança com doença falciforme. In: IV Congresso Internacional de Especialidades Pediátricas,2015. Curitiba, Hospital Pequeno Príncipe, 2015a.

Gesteira ECR, Bousso RS, Ichikawa CRF, Misko MD, Costa MA, Rodarte AC; et al. O cotidiano da família da criança com doença falciforme: desvelando sentimentos e necessidades. In: IV Congresso Internacional de Especialidades Pediátricas, 2015. Curitiba, Hospital Pequeno Príncipe, 2015b.

Gesteira ECR, Bousso RS, Ichikawa CRF. A experiência de manejo familiar da criança doente falciforme à luz do Family Management Style Framework. In: 8th International Meeting of Child and Adolescent Health, 2017. Abstracts. São Paulo-SP, 2017b.

Gesteira ECR, Bousso RS, Ichikawa CRF. The daily life of families of children with sickle cell disease: literature review. In: 7th International Meeting of Child and Adolescent Health, 2016. Abstracts. Vitória-ES, EMESCAM, 2016a.

Gesteira ECR, Bousso RS, Ichikawa CRF.Child's family management evaluation with sickle cell disease in the light of the Family Management Style Framework. In: 7th International Meeting of Child and Adolescent Health, 2016. Abstracts. Vitória-ES, EMESCAM, 2016b.

Gesteira ECR, Bousso RS, Misko MD, Ichikawa CRF, Oliveira PP. Families of children with sickle cell disease: an integrative review. Online Braz J Nurs. 2016c;15(2):276-90.

Gesteira ECR, Bousso RS, Misko MD, Ichikawa CRF. Avaliação do manejo familiar da criança falciforme: perspectiva para prática de enfermagem. In: 67º Congresso Brasileiro de Enfermagem, 2015. Resumos. São Paulo, Associação Brasileira de Enfermagem, 2015c.

Gesteira ECR, Bousso RS, Rodarte AC. Modelo Teórico do Family Management Style Framework. In: I Simpósio do Núcleo de Estudos sobre Criança e Adolescente, 2014. Divinópolis, Universidade Federal de São João del Rei, 2014a.

Gesteira ECR, Bousso RS, Rodarte AC. Uma reflexão sobre o manejo familiar da criança com doença falciforme. In: I Simpósio do Núcleo de Estudos sobre Criança e Adolescente, 2014. Divinópolis, Universidade Federal de São João del Rei., 2014b.

Gesteira ECR, Bousso RS, Rodarte AC.Uma reflexão sobre o manejo familiar da criança com doença falciforme. Revista de Enfermagem do Centro-Oeste Mineiro. 2016d; 6 (3): 2254-62.

Gesteira ECR, Ichikawa CRF, Misko M, Baliza M, Szylit R. Evaluation of the Child with sickle cell Disease's Family Management. 13th International Family Nursing Conference. 15-17 de junho 2017. Pamplona Spain, 2017c.

Gesteira ECR, Oliveira PP, Costa MA, Santos WJ, Viegas SMF, Lanza FM. Atenção domiciliar a famílias de crianças com doença falciforme: contribuindo para a integralidade do cuidado. In: 67º Congresso Brasileiro de Enfermagem, 2015. Resumos. São Paulo, Associação Brasileira de Enfermagem, 2015d.

Gil AC. Estudo de caso. São Paulo: Atlas, 2009.

Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E. The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease. Pediatr Blood Cancer. 2011;57(1):1055-61.

Gomes LMX, Pereira IA,Torres HC, Caldeira AP, Viana MB. Access and care of individuals with sickle cell anemia in a primary care servisse. Rev Acta Paul Enferm. 2014;27(4):348-55.

Gomes LMX, Reis TC, Vieira MM, Andrade-Barbosa TL, Caldeira AP. Quality of assistance provided to children with sickle cell disease by primary healthcare services. Rev Bras Hematol Hemoter. 2011a;33(4):277-82.

Gomes LMX, Vieira MM, Reis TC, Barbosa TLA, Caldeira AP. Knowledge of family health program practitioners in Brazil about sickle cell disease: a descriptive, cross-sectional study. BMC Fam Pract. 2011b; 12(89):1-7.

Graff JC, Hankins JS, Hardy BT, Hall HR, Roberts RJ, Neely-Barnes SL. Exploring parent-siblings communication in families of children with sickle cell disease. J Pediatr Nurs. 2010;33(2):101-23.

Grosse SP, Odame I, Ahash HK, Amendah DD, Piel FB, Williams TN. Sickle cell disease in Africa: A neglected cause of early childhood mortality. Am J Prev Med. 2011:41(6):398-405.

Guedes C. Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme. Ciênc Saúde Coletiva. 2012;17(9):2367-76.

Guimaraes CTL, Coelho GO. The importance of genetic counseling at sickle cell anemia. Ciênc Saúde Coletiva. 2010;15(1):1733-40.

Guimaraes TMR, Miranda WL, Tavares MMF. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2009;31(1):9-14.

Hankis J, Hinds P, Day S, Carroll Y, Li CS, Garvie P, Wang W. Therapy preference and decision-making among patients with severe sickle cell anemia and their families. Pediatr Blood Cancer. 2007;48(7):705-10.

Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, Driscoll K, Mitchell M, Crosby LE, et al. Family functioning in the context of pediatric chronic conditions. J Dev Behav Pediatr. 2010;31(1):1-14.

Hijmans CT, Fijnvandraat K, Oosterlaan J, Heijboer H, Peters M, Grootenhuis MA. Double disadvantage: a case control study on health-related quality of life in children with sickle cell disease. Health Qual Life Outcomes. 2010;8:121.

Hildenbrand AK, Barakat LP, Alderfer MA, Marsac ML. Coping and coping assistance among children with sickle cell disease and their parents. J Pediatr Hematol Oncol. 2015;37(1):25-34.

Holanda ER, Collet N. The difficulties of educating children with chronic illness in the hospital context. Rev Esc Enferm USP. 2011;45(2): 381-9.

Ichikawa CRF, Bousso RS, Misko MD, Mendes-Castilho AMC, Bianchi ERF, Damião EBC. Cultural adaptation of the Family Management Measure among families of children and adolescents with chronic diseases. Rev Lat Am Enfermagem. 2014;22(1):115-22.

Ichikawa CRF. Adaptação cultural do Family Management Style Frameworkpara famílias de crianças portadoras de doenças crônicas [dissertação]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2011.

Jacob E, Chidress C, Nathanson JD. Barriers to care and quality of primary care services in children with sickle cell disease. J Adv Nurs. 2016 Jun;72(6):1417-29.

Kam J, Panepinto JA, Brandow AM, Brousseau DC. Parental perception of quality of hospital care for children with sickle cell disease. Wis Med J. 2008;107(3):131-5.

Karlson CW, Haynes SL, Smith M, Faith MA, Elkin D, Megason G. Examination of risk and resiliency in a pediatric sickle cell disease population using the psychosocial assessment tool 2.0. J Pediatr Psychol. 2012;37(9):1031-40.

Kato GJ. Priapism in sickle cell disease: a hematologist’s perspective. J Sex Med. 2012;9(1):70-8.

Kauf TL, Coates TD, Huazhi L, Mody-Patel N, Hartzema AG. The cost of health care for children and adults with sickle cell disease. Am J Hematol. 2009; 84:323-7.

Kayle M, Tanabe P, Shah NR, Baker-Ward L, Docherty SL. Challenges in shifting management responsibility from parents to adolescents with sickle cell disease. J Pediatr Nurs. 2016;31(6):678-90.

Kim-Shapiro DB. Structure and function of hemoglobin and its dysfunction in sickle cell disease. In: Steinberg MH, Forget BG, Higgs DR, Weatherall DJ. Disorders of hemoglobin-Genetics, Pathophysiology, and Clinical Management. 2ª ed. USA: Cambridge Medicine, 2009.

Klitzman PH, Carmody JK, Belkin MH, Janicke DM. Behavioral and pharmacological adherence in pediatric sickle cell disease: parent-child agreement and family factors associated with adherence. J Pediatr Psychol. 2017;4:1-9.

Knafl K, Breitmayer B, Gallo A, Zoeller L. Family response to childhood chronic illness: description of management styles. J Pediatr Nurs.1996;5(11):315-26.

Knafl K, Deatrick J. Family management style and the challenge of moving from conceptualization to measurement. J Assoc Pediatr Oncol Nurses. 2006;23(1):12-8.

Knafl K, Deatrick J. Family management style: concept analysis and development. J Pediatr Nurs. 1990;5(1):4-14.

Knafl K, Deatrick J. Further refinement of the Family Management Style Framework. J Fam Nurs. 2003; 9(3):232-56.

Knafl KA, Darney BG, Gallo AM, Angst DB. Parental perceptions of the outcome and meaning of normalization. Rev Nurs Health. 2010;33:87-98.

Knafl KA, Deatrick J, Havill NL. Continued development of the Family Management Style Framework. J Fam Nurs. 2012;18(1):11-34.

Knafl KA, Knafl GJ, Gallo A, Angst D. Parent’s perceptions of functioning in families having a child with a genetic condition. J Genet Couns. 2007; 16(4):481-92.

Koplow SM, Gallo AM, Knafl KA, Vincent C, Paun O, Gruss V. Family caregivers define and manage the nursing home placement process. J Fam Nurs. 2015;21(3):469-93.

La Pean A, Collins JL, Christopher SA, Eskra KL, Roedl S, Tluczek A, et al. A Qualitative Secondary Evaluation of Statewide Follow-UpInterviews for Abnormal Newborn Screening Results for Cystic Fibrosis and Sickle Cell Hemoglobinopathy. Genet Med. 2012;14(2):207-14.

Lebensburger JD, Grosse SD, Altice JL, Thierry JM, Ivankova NV. Understanding and improving health education among first-time parents of infants with sickle cell anemia in Alabama: a mixed methods approach. J Pediatr Hematol Oncol. 2015;37(1):35-42.

Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. RevBras Hematol Hemoter. 2007;29(3):247-58.

Lobo CLC, Ballas SK, Pharm ACBD, Moura PG, Nascimento EM, Cardoso GP, Carvalho SMF. Newborn Screening Program for Hemoglobinopathies in Rio de Janeiro, Brazil. Pediatr Blood Cancer. 2014;61(1):34-9.

Lopes MEM. O exitoso "teste do pezinho" faz dez anos no Brasil! Ciênc Saúde Coletiva. 2011:16(1):716-16.

Luboya E, Tshilonda JCB, Ekila MB, Aloni MN. Psychosocial impact of sickle cell disease in the parentes of children living in Kinshasa, Democratic Republic of Congo: a qualitative study. Pan Afr Med J. 2014:19(5):1-8.

Lughetti L, Bigi E, Venturelli D. Novel insights in the management of sickle cell disease in childhood. World J Clin Pediatr. 2016:5(1): 25-34.

Mañú Pereira M, Vives Corrons J-L. Neonatal haemoglobinopathy screening in Spain. J Clin Pathol. 2009;62:22-5.

Marsh V, Kombe F, Fitzpatrick R, Molyneux S, Parker M. Managing misaligned paternity findings in research including sickle cell disease screening in Kenya: ‘Consulting communities’ to inform policy. Soc Sci Med. 2013;96:192-9.

Marsh VM, Kamuya DM, Molyneux SS. All her children are Born that way: gendered experiences of stigma in families affected by sickle cell disorder in rural Kenya. Ethn Health. 2011;16(4-5):343-59.

Martins PR, Moraes-Souza H, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;32(5):378-83.

Mazorra L. A construção de significados atribuídos à morte de um ente querido e o processo de luto [tese]. Pontifícia Universidade Católica de São Paulo. São Paulo, 2009. 257p.

McGann PT, Ferris MG, Ramamurthy U, Santos B, Oliveira V, Bernardino L, et al. A prospective newborn screening and treatment program for sickle cell anemia in Luanda, Angola. Am J Hematol. 2013;88(12):984-9.

McGann PT. Sickle cell anemia: an underappreciated and unaddressed contributor to global childhood mortality. J Pediatr. 2014;165:18-22.

Mendes-Castillo AMC, Bousso RS, Ichikawa CRF, Rodrigues L. The use of the Family Management Style Framework to evaluate the family management of liver transplantation in adolescence. Rev Esc Enferm USP. 2014a; 48:430-37.

Mendes-Castillo AMC, Bousso RS, Santos MR, Damião EBC. Estilos de manejo familiar: uma possibilidade de avaliação no transplante hepático pediátrico. Acta Paul Enferm. 2012; 25: 867-72.

Mendes-Castillo AMC, Bousso RS, Silva LR. Family management for transplantation children patients with grandparents as caregivers: a case study. Online Braz J Nurs 2014b; 13(4):667-76.

Mendes-Castillo AMC, Bousso RS, Sloand E. The family management styles framework as a tool for tailoring interventions for pediatric transplant recipients and their families: a case study. Compr Child Adolesc Nurs. 2016; 40(1): 39-52.

Mendes-Castillo AMC. Manejo familiar no transplante hepático da criança [tese]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2011.

Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terreri MTRA, Braga JAP. Qualidade de vida em portadores de doença falciforme. Rev Paul Pediatr. 2013;31(1):24-9.

Mikles B, Bhatia M, Oyeku SO, Jin Z, Green NS. Pediatric Hematology providers on referral for transplant evaluation for sickle cell disease: a regional perspective. J Pediatr Hematol Oncol. 2014;36(7):566-71.

Miller ST. How I treat acute chest syndrome in children with sickle cell disease. Blood. 2011;117(20): 5297-305.

Misko MD, Bousso RS. Managing cancer and its intercurrences: the family decinding to seek emergency care for the child. Rev Lat Am Enfermagem. 2007;15:48-54.

Misko MD. A experiência da família da criança/adolescente em cuidados paliativos: flutuando entre a esperança e a desesperança em um mundo transformado pelas perdas [tese]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2012.

Mitchell MJ, Lemanek K, Palermo TM, Crosby LE, Nichols A, Powers SW. Parent perspectives on pain management, coping, and family functioning in pediatric sickle cell disease. Clin Pediatr. 2007;46(4):311-19.

Mousinho-Ribeiro RC, Cardoso GI, Sousa IEL, Martins PKC. Importância da avaliação da hemoglobina fetal na clínica da anemia falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2008;30 (2):136-41.

Nascimento LC, Rocha SMM, Hayes VE. Contribuições do genograma e do ecomapa para o estudo de famílias em enfermagem pediátrica. Rev Texto & Contexto Enferm. 2005;14(2):280-6.

Nelson AE, Deatrick JA, Knafl KA, Alderfer MA, Ogle SK. Consensus statements: the Family Management Style Framework and its use with families of children with cancer. J Pediatr Oncol Nurs. 2006;23(1):36-7.

Nóbrega VM, Silva MEA, Fernandes LTB, Viera CS, Reichert APS, Collet N. Chronic disease in childhood and adolescence: continuity of care in the Health Care Network. Rev Esc Enferm USP. 2017;51:e03226.

Ogle SK. Clinical application of family management styles to families of children with cancer. J Pediatr Oncol Nurs. 2006;23(1):28-31.

Ojodu J, Hulihan MM, Pope SN, Grant AM. Morbidity and Mortality Weekly Report. Incidence of sickle cell trait - United States, 2010. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2014 Dec 12;63(49):1155-8.

Oliveira PP, Viegas SMF, Gesteira ECR, Lanza FM. Integralidade do cuidado aos portadores de anemia falciforme: atenção domiciliar e o fortalecimento da rede de apoio do Hemonúcleo Regional de Divinópolis, Minas Gerais. [projeto de pesquisa]. Divinópolis-MG: Universidade Federal de São João del Rei-UFSJ, 2013.

Oliveira RAG, Neto AP. Anemias e Leucemias: conceitos básicos e diagnóstico por técnicas laboratoriais. São Paulo: Roca, 2004.

Pelentsov LJ, Laws TA, Esterman AJ. The supportive care needs of parents caring for a child with a rare disease: A scoping review. Disabil Health J. 2015;8(4):475-91.

Piel FB, Patil AP, Howes RE, Nyangiri OA, Gething PW, Dewi M, et al. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: contemporary geostatistical model-based map and population estimates. Lancet. 2013;381:142-51.

Poles K, Bousso RS. Sharing the death process with the family: a nurse's experience in the pediatric ICU. Rev Lat Am Enfermagem. 2006;14(2):207-13.

Porter JS, Graff JC, Lopez AD, Hankins JS. Transition from pediatric to adult care in sickle cell disease: perspectives on the family role. 2014;29(2):158-67.

Poupart J. A entrevista de tipo qualitativo: considerações epistemiologicas, teóricas e metodológicas. In Poupart J, Deslauriers JP, Groulx LH, Laperrierè A, Mayer R, Pires A. A pesquisa qualitativa: enfoques epistemiológicos e metodológicos. Petrópolis: Vozes, 2008.

Quinn CT, Rogers ZR, Buchanan GR. Survival of children with sickle cell disease. Blood. 2004;103:4023-7.

Quinn CT, Rogers ZR, McCavit TL, Buchanan GR. Improved survival children and adolescents with sickle cell disease. Blood. 2010;115(17):3447-52.

Raphael JL, Butler AM, Rattler TL,Kowalkowski MA, Mueller BU, Giordano TP. Parental information, motivation, and adherence behaviors among children with sickle cell disease. Pediatr Blood Cancer. 2013;60(7):1204-10.

Rempel GR, Blythe C, Rogers LG, Ravindran V. The process of family management when a baby is diagnosed with a lethal congenital condition. J Fam Nurs. 2012;18(1):35-64.

Ritchie J, Lewis J, Nicholls CM, Ormston R. Qualitative Research Practice. A guide social science students and researchres. 2ª ed. London: Sage Publications; 2013.

Rodrigues CCM, Araújo IEM, Melo LL. A família da criança com doença falciforme e a equipe enfermagem:revisão crítica. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;32(3):257-64.

Roth M, Krystal J, Manwani D, Driscoll C, Ricafort R. Stem cell transplant for children with sickle cell anemia: parent and patient interest. Biol Blood Marrow Transplant. 2012;18(11):1709-15.

Ruas F. Pessoas com doença falciforme poderão fazer transplante de medula. Portal da Saúde On-line, Brasília, 1 jul. 2015 [citado 12 jul. 2015]. Disponível em:http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/cidadao/principal/agencia-saude/18344-pessoas-com-a-doenca-poderao-fazer-transplante-de-medula.

Sabarense AP, Lima GO, Silva LM, Viana MB. Characterization of mortality in children with sickle cell disease diagnosed through the Newborn Screening Program. J Pediatr. 2015;91(3):242-47.

Sadreameli SC, Reller ME, Bundy DG, Casella JF, Strouse JJ. Respiratory syncytial virus and seasonal influenza cause similar illnesses in children with sickle cell disease. Pediatr Blood Cancer. 2014;61(5):875-8.

Salvador MS, Gomes GC, Oliveira PK, Gomes VLO, Busanello J, Xavier DM. Estratégias de famílias no cuidado a crianças portadoras de doenças crônicas. Texto & Contexto - Enferm. 2015;24(3): 662-9.

Santos MR. A relação de ajuda e confiança entre enfermeiros e familiares de crianças internadas [dissertação]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2012.

Schlenz AM, Schatz, J, McClellan CB, Roberts CW. Responsiveness of the PedsQL to Pain-Related Changes in Health-Related Quality of Life in Pediatric Sickle Cell Disease. J Pediatr Psychol. 2012;37(7):798-807.

Sehlo MG, Kamfar HZ. Depression and quality of life in children with sickle cell disease: the effect of social support. BMC Psychiatry. 2015;15:78.

Shenoy S. Hematopoietic stem-cell transplantation for sickle cell disease: current evidence and opinions. Ther Adv Hematol. 2013;4(5):335-44.

Silva AH, Bellato R, Araújo LFS. Cotidiano da família que experiencia a condição crônica por anemia falciforme. Rev Eletrônica Enf. 2013;15(2):437-46.

Silva TP, Santos MH, Sousa FGM, Cunha CLF, Silva IR, Barbosa DC. Cuidado do enfermeiro à criança com condição crônica: revelando significados. Rev Cienc Cuid Saude. 2012;11(2):376-83.

Silva WS, Lastra A, Oliveira SF, Guimarães NK, Grisolia CK. Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil. Cad Saúde Pública. 2006;22(12):2561-6.

Simões BP, Pieroni F, Barros GMN, Machado CL, Cançado RD, Salvino MA et al. Consenso brasileiro em transplante de células-tronco hematopoéticas: comitê de hemoglobinopatias. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;32(suppl.1):46-53.

Slavov SN, Kashima S, Pinto ACS, Amarilla AA, Aquino VH,Covas DT. Molecular and clinical evaluation of the acute humanparvovirus B19 infection: comparison of two cases inchildren with sickle cell disease and discussion of theliterature.Braz J Infect Dis. 2013;17(1):97-101.

Soares ACN, Samico IC, Araújo AS, Bezerra MAC, Hatzlhofer BLD. Follow-up of children with hemoglobinopathies diagnosed by the Brazilian Neonatal Screening Program in the State of Pernambuco. RevBras Hematol Hemoter. 2014;36(4):250-5.

Sobota AE, Umeh E, Mack JW. Young Adult Perspectives on a Successful Transition from Pediatric to Adult Care in Sickle Cell Disease. J Hematol Res. 2015;2 (1):17-24.

Somanadhan S, Larkin PJ. Parents' experiences of living with, and caring for children, adolescents and young adults with Mucopolysaccharidosis (MPS). Orphanet J Rare Dis. 2016;11:138.

Sommer CK, Goldbeck AS, Wagner SC, Castro SM. Triagem neonatal para hemoglobinopatias: experiência de um ano na rede de saúde pública do Rio Grande do Sul, Brasil. Cad Saúde Pública. 2006;22(8):1709-14.

Sousa MLXF, Silva KL, Nóbrega MML, Collet N. Déficits de autocuidado em crianças e adolescentes com doença renal crônica. Texto & Contexto - Enfermagem. 2012;21(1):95-102.

Steinberg MH, McCarthy W, Castro O, Ballas SK, Armstrong DF, Smith W, et al. The Risks and benefits of long-term use of hydroxyurea in sickle cell anemia: A 17.5 year follow-up. Am J Hematol. 2010;85(6):403-8.

Steinberg MH. Predicting clinical severity in sickle cell anaemia. Br J Haematol. 2005;129:465-481.

Stypulkowski JB, Manfredini V. Alterações hemostáticas em pacientes com doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;32(1): 56-62.

Sullivan-Bolyai S, Knafl K, Deatrick J, Grey M. Maternal management behaviors for young children with type 1diabetes. Matern Child Nurs J. 2003;28 (3):160-6.

Tunde-Ayinmode MF. Children with sickle cell disease who are experiencing psychosocial problems concurrently with their mothers: a Nigerian study. Afr J Psychiatry. 2011; 14(1):392-401.

Tunde-Ayinmode MF. Psychosocial impact of sickle cell disease on mothers of affected children seen at University of Ilorin Teaching Hospital, Ilorin, Nigeria. East Afr Med J. 2007;84(9):410-9.

van den Tweel XW, Hatzmann J, Ensink E, van der Lee JH, Peters M, Fijnvandraat K, et al. Quality of life of female caregivers of children with sickle cell disease: a survey. Haematologica. 2008;93(4):588-93.

Van Schoors M, Caes L, Verhofstadt L. L, Goubert L, Alderfer M. A. Systematic review: Family resilience after pediatric cancer diagnosis. J Pediatr Psychol. 2015 Oct;40(9):856-68.

Vaughn LM, McLinden D, Jacquez F, Crosby L, Slater S, Mitchell M. Understanding the Social Networks of Parents of Children with Sickle Cell Disease. J Health Care Poor Underserved. 2011;22(3):1014-29.

Veríssimo MPA. Crescimento e desenvolvimento nas doenças falciformes. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):271-74.

Walters M, Hardy K, Edwards S, Adamkiewicz T, Barkovich J, Bernaudin F, et al. Pulmonary, gonadal, and central nervous system status after bone marrow transplantation for sickle cell disease. Biol Blood Marrow Transplant. 2010;16 263-72.

Watanabe AM, Pianovski MAD, Neto JZ, Lichtvan LCL, Chautard-Freire-Maia EAFM, Domingos MT, et al. Prevalência da hemoglobina S no Estado do Paraná, Brasil, obtida pela triagem neonatal. Cad Saúde Pública. 2008;24(5): 993-1000.

Wesley KM, Zhao M, Carroll Y, Porter JS. Caregiver perspectives of stigma associated with sickle cell disease in adolescents. J Pediatr Nurs. 2016 Jan-Feb;31(1):55-63

Wiegand DL, Deatrick JA, Knafl KA. Family Management Styles Related to Withdrawal of Life-Sustaining Therapy From Adults Who Are Acutely Ill or Injured. J Fam Nurs. 2008;14(1):16-32.

Wierenga KJJ, Hambleton IR, Wilson RM, Alexander H, Serjeant BE, Serjeant GR. Significance of fever in Jamaican patients with homozygous sickle cell disease. Arch Dis Child. 2001;84:156-9.

Williams TN, Obaro SK. Sickle cell disease and malaria morbidity: a tale with two tails. Trends Parasitol. 2011;27:315-20.

Wollenhaupt J, Rodgers B, Sawin KJ. Family Management of a Chronic Health Condition: perspectives of adolescents. J Fam Nurs. 2012;18(1):65-90.

Woodson KD, Thakkar S, Burbage M, Kichler J, Nabors L. Children with chronic illnesses: factors influencing family hardiness. Issues Compr Pediatr Nurs. 2015;38:57-69.

Wright LM, Leahey M. Enfermeiras e Famílias: um guia para avaliação e intervenção na família. 4ª ed. São Paulo: Roca, 2012.

Yin RK. Estudo de caso: planejamento e métodos. 5ª ed. Porto Alegre: Bookman, 2015.

Zago MA, Pinto ACS. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):247-58.

Zhang Y, Wei M, Han HR, Zhang Y, Shen N. Testing the applicability of the family management style framework to chinese families.West J Nurs Res. 2013;35(7):920-42.

APÊNDICE

Apêndice A - Entrevistas

Data:___/____/_____ Tempo: Início: _____ Término _____
Identificação: Entrevista (nº) Família Nº_____Parentesco: _____
Telefone _____ Endereço: _____

Roteiro de Entrevista com Famílias segundo o FMSF

Definição da situação

- Como é o cotidiano de seu filho comparado ao de outras crianças da mesma idade?
- Qual é a sua opinião sobre o desempenho de vocês no manejo do cuidado diário da doença falciforme?
- Quais são as maiores dificuldades que vocês enfrentam no dia a dia ao cuidar da criança?
- Vocês se sentem mais unidos ou mais afastados nesta experiência?

Comportamentos de manejo

- Como vocês têm conduzido os cuidados com a doença falciforme na rotina familiar?
- Como era o dia a dia de sua família antes da doença falciforme?
- Como tem sido o dia a dia da sua família após a descoberta da doença?

Consequências percebidas

- Você acredita que os cuidados com o seu (sua) filho(a) interferem nas demais rotinas da família? Por quê?
- Como você vê o futuro de seu filho e de sua vida familiar?

ANEXOS

Anexo A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Eu, _____ , abaixo-assinado, declaro que concordo participar do estudo “Manejo familiar da criança com doença falciforme” que está sendo realizado pela enfermeira Elaine Cristina Rodrigues Gesteira, aluna de doutorado do Programa Interunidades de Doutoramento em Enfermagem da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo (USP) e pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto da USP, sob orientação da professora livre-docente Regina Szylit Bousso. O objetivo principal deste estudo é compreender como a família lida com a doença falciforme da criança no dia a dia, especificamente, o que a família sabe sobre a doença e o seu tratamento; como a família se vê diante da situação de ter um filho ou filhos com esta doença crônica, além disso, quais são os desafios vivenciados pela família no cuidado diário da criança; e o que pode ser realizado pelos profissionais junto às famílias para que haja uma melhor qualidade de vida no presente e futuro desta criança. Ciente dos objetivos descritos, autorizo que sejam coletados os meus dados de identificação, bem como identificação da minha família, de acordo com códigos, exemplo Entrevista Família 1 (EF1), sem que seja revelado o meu nome e dos demais membros da minha família, inclusive do(a) meu (minha) filho(a). Aceito participar dos encontros, que serão previamente agendados conforme a minha disponibilidade, e que para minha comodidade e também da minha família acontecerão em meu domicílio, ou caso, eu deseje, os encontros poderão ocorrer em outro local de minha preferência e comodidade, a fim de minimizar o desconforto ocasionado pela entrevista. Entendo que as entrevistas deverão ocorrer em um local privativo escolhido por mim, ocorrendo de maneira individual, podendo ser entrevistados outros membros da minha família, que sejam também cuidadores da minha criança portadora de doença falciforme, ou ainda, conjuntamente eu e o (pai) ou a (mãe) da criança, estou ciente que os encontros deverão ocorrer sem a presença do(a) meu (minha) filho(a), bem como de outros membros da família, como exemplo os outros filhos, por isso, marcamos o encontro neste dia, horário e local privativo, garantindo que os outros membros da minha família não participem e não sintam-se impactados ou angustiados em relação as informações sobre a vivência da doença falciforme da minha criança no dia a dia. Estou ciente que para a execução desta pesquisa, serão necessários três encontros com duração máxima de 1 hora, e que somente será realizada após o meu consentimento, explicações do pesquisador sobre a pesquisa e a leitura das perguntas que serão realizadas, o primeiro encontro será coletado dados de identificação da minha família, no segundo encontro responderei como tem sido a trajetória da minha família desde a descoberta da doença do(a) meu (minha) filho(a) e o último encontro responderei a perguntas direcionadas que serão lidas antes para o meu entendimento. Compreendo que a minha participação consiste em responder questões sobre o dia a dia da minha família e que os dados coletados serão gravados em aparelho digital e transcritos posteriormente pelo pesquisador, garantindo a fidelidade e confiança das informações transmitidas, bem como, o sigilo dos dados sobre a minha família e criança. Entendo que tudo o que conversarmos será somente para os fins desta pesquisa e de seus desdobramentos, como artigos e divulgações em eventos científicos no período de vigência 2015-2017, sendo mantido o segredo, respeitando a minha identidade e privacidade, assim como a de minha família. Fui informada que o relatório final do estudo será publicado sem que os nomes dos participantes sejam mencionados, não havendo qualquer ganho pessoal ou econômico da pesquisadora e da família entrevistada, todas as entrevistas serão tratadas com absoluto sigilo e confidencialidade, sendo guardadas por um período de 5 anos e que após o término da pesquisa, as informações serão descartadas. Estou ciente, que participar da pesquisa pode me trazer alguns riscos como: quebra da confidencialidade, caso o pesquisador precise entrar em contato com o Hemonúcleo Regional de Divinópolis para tentar sanar alguma intercorrência junto ao(a) meu (minha) filho(a), ou ainda, constrangimento em responder as questões que me forem dirigidas, ou a presença do pesquisador na minha residência, e ainda a dispensação de tempo que terei para atendê-lo. Para minimizar tais riscos, a pesquisadora por telefone, combinou previamente os encontros, me explicando os objetivos do estudo e sobre a necessidade dos três encontros e sua duração, e juntos (pesquisadora e eu) decidimos pelo melhor dia, horário e local a fim de que os

riscos apresentados fossem suavizados. Em relação ao risco para o(a) meu (minha) filho(a), a pesquisadora salientou que a mesma não podia estar no local da entrevista pelo risco de constrangimento e danos psicossociais que a mesma poderia apresentar em ouvir o teor das entrevistas. Estou ciente, que a pesquisa trará resultados que contribuirão para o conhecimento dos profissionais de saúde sobre o dia a dia da família da criança com doença falciforme e que estes resultados serão passados pelo pesquisador para o Hemonúcleo Regional de Divinópolis, sem a identificação da minha família, como já esclarecido anteriormente, para que a equipe de saúde tenha o conhecimento atualizado e possa traçar novas intervenções que beneficiem os pacientes pediátricos e suas famílias, inclusive a minha própria família e ao(a) meu (minha) filho(a) na compreensão da doença, no manejo de sinais e sintomas, onde buscar atendimento de acordo com as queixas, o que pode ser realizado em nível domiciliar para ajudar nos sintomas, noções de aconselhamento genético para o futuro da criança que passará para a fase da adolescência. Fui informada pela pesquisadora que o acompanhamento e assistência recebidos pelo Hemonúcleo Regional de Divinópolis continuarão normalmente, mesmo após o encerramento desta pesquisa, ou ainda, se eu decidir em não mais participar da mesma, o atendimento continuará garantido ao(a) meu (minha) filho(a). Entendo que estou livre para decidir em participar ou não do estudo, podendo desistir a qualquer momento, sem que eu e minha família tenhamos prejuízo ou gasto. Sei que se eu tiver alguma dúvida sobre o estudo, poderei entrar em contato com a Enfermeira Elaine Cristina Rodrigues Gesteira, pelo telefone (37) 9952- 2797 para tratar de assuntos referentes a este projeto e também posso entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos que funciona no Serviço de Apoio à Pesquisa da Escola de Enfermagem da USP, pelo telefone (11)3061-7548, ou pelo e-mail: edipesq@usp.br, ou ainda pelo Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos da Fundação Hemominas, localizado à Alameda Ezequiel Dias, 321- Santa Efigênia- Belo Horizonte - MG, pelo telefone (31) 3768-4587, ou pelo e-mail: cep@hemominas.mg.gov.br.

Este documento apresenta duas vias: uma fica comigo e a outra via ficará com a pesquisadora.

Assinatura do entrevistado _____

Assinatura da entrevistadora _____

Divinópolis, MG___/___/__

Datas dos encontros:

1. Data: ____/____às ____:_____LOCAL:_____
2. Data: ____/____às ____:_____LOCAL:_____
3. Data: ____/____às ____:_____LOCAL:_____

Anexo B - Aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa

ESCOLA DE ENFERMAGEM DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - EEUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Manejo familiar da criança com doença falciforme
Pesquisador: Elaine Cristina Rodrigues Gesteira
Área Temática:
Versão: 1
CAAE: 45966315.0.0000.5392
Instituição Proponente: Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo - EEUSP
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.122.830
Data da Relatoria: 23/06/2015

Apresentação do Projeto:
O presente projeto de pesquisa tem por finalidade a Tese de Doutorado de Elaine Cristina Rodrigues Gesteira, sob orientação da Profª. Drª. Regina Szylit Bousso. Trata-se de pesquisa qualitativa, norteada pelo referencial teórico do "Family Management Style Framework - FMSF" e que tem como eixo metodológico o estudo de caso. Propõe-se sua realização no domicílio de famílias de crianças portadoras de doença falciforme cadastradas no Hemonúcleo Regional de Divinópolis, Minas Gerais. Serão utilizados como instrumentos de coleta de dados o genograma, o ecomapa e a entrevista semi-estruturada, segundo o modelo teórico FMSF, junto aos familiares (pai, mãe ou cuidador principal da criança). A coleta será encerrada após o alcance dos objetivos do estudo e quando os dados tornarem-se repetitivos, não acrescentando novas informações que correspondam com o tema da pesquisa. A análise das entrevistas será subsidiada utilizando-se a técnica da Análise de Conteúdo Temática (pré-análise, exploração do material e o tratamento dos resultados: inferência e interpretação).

Objetivo da Pesquisa:
Objetivo Primário:
- Conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme à luz do Family Management Style Framework.

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-7548 **Fax:** (11)3061-7548 **E-mail:** edipesq@usp.br

ESCOLA DE ENFERMAGEM DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - EEUSP

Continuação do Parecer: 1.122.830

Objetivo Secundário:
- Identificar como as famílias definem a situação de cuidar de uma criança com doença falciforme;
- Compreender os comportamentos de manejo que cada família executa para manejar o cuidado à criança falcêmica no domicílio;
- Conhecer as consequências percebidas pela família gerada pela doença crônica da criança.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:
A pesquisa empregará a técnica de entrevista e não será realizada nenhuma intervenção ou modificação intencional nos níveis fisiológicos, psicológicos e sociais dos participantes do estudo. Caracteriza-se como risco mínimo às famílias devido a possibilidade de haver desconforto em receber o pesquisador em um local privado de sua residência, o que irá modificar a rotina dos participantes no dia agendado para a entrevista. A proponente explicita que responsabilizar-se-á, caso verifique a necessidade de apoio psicológico, pelo encaminhamento e contato junto ao Hemonúcleo do município.

Trará como benefícios às famílias uma aproximação com o pesquisador que será visto por elas como um apoio na escuta de suas vivências diárias frente a doença falciforme. Poderá guiar novas reflexões relativas ao manejo familiar da criança com doença falciforme, oferecendo subsídios para ações futuras na área de enfermagem familiar e nas ações de enfermagem específicas às famílias de crianças nessa condição.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:
O estudo está bem delineado e consistentemente fundamentado. Fornecerá o conhecimento sobre a experiência de manejo das famílias que vivenciam a doença falciforme de seus filhos, seus desafios e potencialidades frente ao cuidado. Concorda-se com a proponente que sua realização permitirá a obtenção de subsídios para ações de enfermagem que possam contribuir para a melhoria da qualidade de vida das famílias destas crianças.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:
- Foi anexada, na Plataforma Brasil (PB), uma Declaração do Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Hemominas declarando a aprovação da realização do estudo.

- O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido é claro, objetivo e atende as disposições

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-7548 **Fax:** (11)3061-7548 **E-mail:** edipesq@usp.br

ESCOLA DE ENFERMAGEM DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - EEUSP

Continuação do Parecer: 1.122.830

estabelecidas na Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

- Consta do cronograma de execução da pesquisa uma unica etapa: "Realização da pesquisa", com início em 06/06/2015 e término em 02/11/2017.

Recomendações:

Recomenda-se identificar todas as etapas de execução da pesquisa na PB.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Apesar de não terem sido identificadas as etapas de execução da pesquisa recomendo sua aprovação por não haver óbices éticos.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Este CEP informa a necessidade de registro dos resultados parciais e finais na Plataforma Brasil.

Esta aprovação não substitui a autorização da instituição coparticipante, antes do início da coleta de dados.

SAO PAULO, 24 de Junho de 2015

Assinado por:
Marcelo José dos Santos
(Coordenador)

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-7548 **Fax:** (11)3061-7548 **E-mail:** edipesq@usp.br

ESCOLA DE ENFERMAGEM DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - EEUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: Manejo familiar da criança com doença falciforme
Pesquisador: Elaine Cristina Rodrigues Gesteira
Área Temática:
Versão: 2
CAAE: 45966315.0.0000.5392
Instituição Proponente: Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo - EEUSP
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.433.679

Apresentação do Projeto:
Vide parecer consubstanciado número 1.122.830 de 24/06/2015 constando a aprovação do projeto de pesquisa em questão pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo (EEUSP).

Objetivo da Pesquisa:
Vide parecer consubstanciado número 1.122.830 de 24/06/2015 constando a aprovação do projeto de pesquisa em questão pelo CEP da EEUSP.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:
Vide parecer consubstanciado número 1.122.830 de 24/06/2015 constando a aprovação do projeto de pesquisa em questão pelo CEP da EEUSP.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:
Justificativa da emenda: "tendo em vista a opção pelo modelo teórico Family Management Style Framework (FMSF), após um profundo estudo, a proponente e sua orientadora concluíram que o modelo híbrido de Análise Temática é o mais adequado para a proposta do estudo, pois, permite trabalhar os dados utilizando-se o método dedutivo a partir do referencial teórico e método indutivo a partir dos dados".

Foram explicitadas as seguintes modificações no projeto de pesquisa:

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-8858 **E-mail:** cepee@usp.br

ESCOLA DE ENFERMAGEM DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - EEUSP

Continuação do Parecer: 1.433.679

- Substituição da Análise de Conteúdo de Bardin por uma abordagem de modelo híbrido de Análise Temática (alteração devidamente descrita e sinalizada no corpo do projeto) para atender ao modelo teórico proposto;
- Alteração do critério de inclusão "Famílias que possuem uma ou mais crianças com doença falciforme diagnosticadas com a doença a mais de 6 meses e cadastradas no Hemonúcleo Regional de Divinópolis - MG" para "Famílias que possuem uma ou mais crianças diagnosticadas com a doença falciforme e cadastradas no Hemonúcleo Regional de Divinópolis - MG."

Evidencia-se não haver óbices éticos para a aprovação da emenda em questão.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Vide parecer consubstanciado número 1.122.830 de 24/06/2015 constando a aprovação do projeto de pesquisa em questão pelo CEP da EEUSP.

Recomendações:

Nada a declarar.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Nada a declarar.

Considerações Finais a critério do CEP:

- Este CEP informa a necessidade de registro dos resultados parciais e finais na Plataforma Brasil;
- Esta aprovação não substitui a autorização da instituição coparticipante, antes do início da coleta de dados.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_653763_E1.pdf	19/01/2016 09:09:24		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_2016.pdf	19/01/2016 08:59:07	Elaine Cristina Rodrigues Gesteira	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Emenda_2016.pdf	19/01/2016 08:55:12	Elaine Cristina Rodrigues Gesteira	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_2016.pdf	19/01/2016 08:41:28	Elaine Cristina Rodrigues Gesteira	Aceito

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-8858 **E-mail:** cepee@usp.br

ESCOLA DE ENFERMAGEM DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - EEUSP

Continuação do Parecer: 1.433.679

Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto Pesquisa- Plataforma Brasil EEUSP-2015- Submissão.doc	06/06/2015 00:31:47		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE-_EEUSP.pdf	06/06/2015 00:31:05		Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto_assinada pdf.pdf	05/06/2015 18:32:01		Aceito

Situação do Parecer:
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

SAO PAULO, 02 de Março de 2016

Assinado por:
Lisabelle Mariano Rossato
(Coordenador)

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-8858 **E-mail:** cepee@usp.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Elaborado pela Instituição Coparticipante

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Manejo familiar da criança com doença falciforme
Pesquisador: Elaine Cristina Rodrigues Gesteira
Área Temática:
Versão: 1
CAAE: 45966315.0.3001.5118
Instituição Proponente: Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo - EEUSP
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.214.102

Apresentação do Projeto:
A doença falciforme (DF) é um problema de ordem genética em que a herança do gene da globina beta S (gene BS) determina a presença da hemoglobina variante S nas hemácias, consequentemente as manifestações clínicas envolvem fenômenos vaso-oclusivos e hemólise crônica. Dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal revelam uma estimativa de nascimento por ano em torno de 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 portadores de Traço falciforme. As crianças após o diagnóstico são encaminhadas para os centros de Hematologia onde fazem acompanhamento juntamente com o suporte da rede de atenção primária do município. No entanto, observa-se que embora haja um atendimento voltado para os portadores de doença falciforme que vise a integralidade do cuidado, é natural que cada família possua diferentes vivências em torno dessa doença, que sendo crônica, modifica o cotidiano de seus membros. Assim, percebe-se que as famílias possuem determinados tipos de manejo familiar para lidarem com a doença falciforme de seus filhos, e esse processo ainda é pouco conhecido pelos profissionais de saúde. Desse modo surgiu a pergunta norteadora da pesquisa: Como a família da criança com doença falciforme maneja os cuidados em seu cotidiano? Nesse contexto, justifica-se o estudo que visa conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme, a fim de obter subsídios para ações de enfermagem que possam contribuir na qualidade de vida das crianças e de suas famílias. Para isto, a pesquisa de cunho qualitativo será norteada pelo

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.214.102

referencial teórico do Family Management Style Framework e como eixo metodológico o estudo de caso. Trata-se de pesquisa qualitativa, norteada pelo referencial teórico do "Family Management Style Framework - FMSF" e que tem como eixo metodológico o estudo de caso. Propõe-se sua realização no domicílio de famílias de crianças portadoras de doença falciforme cadastradas no Hemonúcleo Regional de Divinópolis, Minas Gerais. Serão utilizados como instrumentos de coleta de dados o genograma, o ecomapa e a entrevista semi-estruturada, segundo o modelo teórico FMSF, junto aos familiares (pai, mãe ou cuidador principal da criança). A coleta será encerrada após o alcance dos objetivos do estudo e quando os dados tornarem-se repetitivos, não acrescentando novas informações que correspondam com o tema da pesquisa. A análise das entrevistas será subsidiada utilizando-se a técnica da Análise de Conteúdo Temática (pré-análise, exploração do material e o tratamento dos resultados: inferência e interpretação). Um total de 15 participantes serão entrevistados neste estudo.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme à luz do Family Management Style Framework.

Objetivo Secundário:

Identificar como as famílias definem a situação de cuidar de uma criança com doença falciforme.Compreender os comportamentos de manejo que cada família executa para manejar o cuidado à criança falcêmica no domicílio. Conhecer as consequências percebidas pela família gerada pela doença crônica da criança.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

De acordo com os pesquisadores "Esta pesquisa empregará a técnica da entrevista, não será realizada nenhuma intervenção ou modificação intencional nos níveis fisiológicos, psicológicos e sociais dos participantes do estudo. Portanto, caracteriza-se como risco mínimo devido ao deslocamento do pesquisador até o domicílio das famílias, e para as famílias haverá o desconforto em receber o pesquisador em um local privado de sua residência, o que irá modificar a rotina dos participantes no dia agendado para a entrevista, o que pode ser modificado de acordo com as necessidades das famílias. Quando, porém, o familiar sentir-se angustiado em responder uma das

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

perguntas, ou mesmo não querer respondê-las, a entrevista será imediatamente encerrada. Caso seja verificada a necessidade de apoio psicológico, o pesquisador responsabiliza-se pelo encaminhamento e contato junto ao Hemonúcleo do município."

Benefícios:

Para as famílias, o desenvolvimento da pesquisa permitirá uma aproximação com o pesquisador que será visto por elas como um apoio na escuta de suas vivências diárias frente a doença falciforme. Para a população acadêmica, além da divulgação da pesquisa, o estudo poderá guiar novas reflexões em torno do tema, oferecendo subsídios para ações futuras na área de enfermagem familiar e nas ações de enfermagem específicas às famílias de crianças com doença falciforme.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A pesquisa é relevante e metodologicamente adequada. De acordo com os pesquisadores, o presente estudo é uma parte do projeto "Integralidade do cuidado aos portadores de anemia falciforme: atenção domiciliar e o fortalecimento da rede de apoio do Hemonúcleo Regional de Divinópolis - MG". Entretanto, como um novo projeto foi submetido na Plataforma Brasil, com uma descrição mais completa dos procedimentos e com um novo TCLE, o CEP Hemominas decidiu pela realização de uma nova análise ética.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

É apresentado um Termo de consentimento Livre e Esclarecido a ser assinado pelos pais ou responsáveis pelos pacientes com doença falciforme.

Recomendações:

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

O protocolo de pesquisa originalmente apresentado continha inadequações em relação à resolução 466/12. As pendências levantados pelo CEP Hemominas foram atendidas conforme abaixo evidenciado.

PENDÊNCIA 1 - O projeto traz que "Os dados serão gravados e transcritos logo após as entrevistas, garantindo a confidencialidade e o anonimato dos participantes". Entretanto, não são apresentadas a ações que minimizarão o risco de quebra de confidencialidade.

RESPOSTA DO PESQUISADOR - Foi realizada a descrição pormenorizada das ações que garantem a minimização do risco de quebra de confidencialidade, localizada na página 18 e 19. Item 3.5

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.214.102

Procedimentos de Coleta de Dados.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 2 - O projeto não explicita o destino das entrevistas gravadas e transcritas após a finalização do projeto nem dos genogramas e ecomapas produzidos. Ressaltamos que o material e os dados obtidos na pesquisa poderão ser utilizados exclusivamente para a finalidade prevista no seu protocolo, ou conforme o consentimento do participante. Solicitamos adequação.
RESPOSTA DO PESQUISADOR - Na página 19. Item 3.5 Procedimentos de Coleta foi explicado o destino das entrevistas, genogramas e ecomapas durante e após a realização da pesquisa, bem como, a necessidade de guarda do material pelo período de 5 anos e descarte do material produzido.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 3 - De acordo com o projeto e com o TCLE, os encontros dos pesquisadores com os participantes da pesquisa ocorrerão no domicílio do participante, visando a comodidade dele e de sua família. Solicitamos que seja dada a oportunidade ao participante da pesquisa em manifestar se para ele seria mais cômodo que a entrevista fosse realizada em algum outro local, evitando assim possível desconforto gerado pela visita do pesquisador.
RESPOSTA DO PESQUISADOR - Incluso que o local de escolha para a realização das entrevistas será o domicílio, ou outro local escolhido pelo participante de acordo com a sua preferência e comodidade, página 18. Item 3.5.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 4 - Solicitamos a garantia, por parte dos pesquisadores, que que a entrevista será conduzida em ambiente particular uma vez que o conteúdo da entrevista por impactar negativamente outros membros da família, inclusive o próprio portador da doença falciforme.
RESPOSTA DO PESQUISADOR - Foi incluso no projeto que a condução da entrevista será obrigatoriamente em ambiente privado, sem a presença da criança com doença falciforme, ou de outros membros da família evitando-se assim o impacto negativo da entrevista sobre os mesmos, alteração localizada na página 18 do projeto de pesquisa.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 5 - O TCLE apresenta em alguns trechos linguagem inacessível (p. ex: "objetivo deste

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.214.102

estudo é conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme"). Solicitamos a adequação da linguagem.
RESPOSTA DO PESQUISADOR - No TCLE foi realizada a modificação da linguagem em relação ao objetivo principal do estudo, na tentativa de tornar a linguagem mais acessível ao participante, localização página 24 do projeto de pesquisa.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 6 - O TCLE é vago em relação aos objetivos e aos métodos. Solicitamos detalhar melhor os objetivos do estudo e incluir informações sobre a natureza da entrevista e o tempo que ela irá demandar.
RESPOSTA DO PESQUISADOR - Incluso na página 24 do TCLE os objetivos e métodos utilizados para a realização das entrevistas, o número de encontros e o tempo máximo de duração para cada um.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 7 - No TCLE os riscos e benefícios não ficam claros. O termo traz somente que "Participar da pesquisa não trará nenhum risco a mim e ao meu filho ou minha filha". Entretanto a resolução CNS466/12 traz que "Toda pesquisa com seres humanos envolve risco em tipos e gradações variados" e conceitua riscos como sendo "possibilidade de danos à dimensão física, psíquica, moral, intelectual, social, cultural ou espiritual do ser humano". Desta foram, solicitamos adequar o TCLE inserindo os riscos e desconfortos (por exemplo, risco de quebra de confidencialidade, risco de constrangimento para responder as questões, desconforto causado pela visita do pesquisador, etc) e as medidas adotadas para minimizar tais riscos. Da mesma forma, os benefícios devem ser descritos.
RESPOSTA DO PESQUISADOR - No TCLE foram inseridos os riscos, desconfortos causados pela pesquisa, clarificando estratégias que possam ser realizadas junto aos entrevistados visando amenizar os riscos. Ainda no mesmo trecho, página 25, são apontados os benefícios da pesquisa para as famílias de crianças com doença falciforme.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 8 - O TCLE não traz esclarecimento sobre a forma de acompanhamento e assistência a que terão direito os participantes da pesquisa, inclusive considerando benefícios e acompanhamentos posteriores ao encerramento e/ ou a interrupção da pesquisa.

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.214.102

RESPOSTA DO PESQUISADOR - Foi incluso no TCLE que durante a vigência da pesquisa, ou mediante interrupção da mesma pela desistência do participante; ou após o seu término, que a assistência e acompanhamento prestados à criança e a família continuarão normalmente sem prejuízos para os mesmos.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida. Salientamos que de acordo com a resolução 466/12 a eticidade das pesquisas envolvendo seres humanos implica, entre outros questões, "assegurar aos participantes da pesquisa as condições de acompanhamento, tratamento, assistência integral e orientação, conforme o caso, enquanto necessário"

PENDÊNCIA 9 - O TCLE não traz o contato do CEP Hemominas (endereço e telefone).
RESPOSTA DO PESQUISADOR - O contato do CEP-Hemominas com o endereço e telefone foi incluído no TCLE junto aos contatos do CEP da EEUSP, bem como, do pesquisador na página 26.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

PENDÊNCIA 10 - Solicitamos que seja apresentada a concordância da coordenação do Núcleo Regional de Divinópolis para a realização da pesquisa.
RESPOSTA DO PESQUISADOR - Anexado na última página do projeto, o termo de concordância da gerente-técnica Aline de Freitas Lopes, do Hemonúcleo Regional de Divinópolis, em destaque sua assinatura e carimbo, declarando ciência do referido projeto e sobre as condições de execução do mesmo junto à instituição, autorizando a sua realização. Saliento que o documento original foi enviado via correio.
AVALIAÇÃO DO CEP - Pendência atendida.

Após resposta às pendências, enviadas na forma de ofício e também por meio da modificação do projeto de pesquisa, apresentadas ao CEP Hemominas, consideramos que o protocolo de pesquisa atende às exigências éticas, podendo ser aprovado pelo CEP Hemominas.

Considerações Finais a critério do CEP:
A partir de Junho/2015, o CEP-Hemominas não mais enviará Parecer Consubstanciado impresso e assinado aos pesquisadores. Caso seja necessário, o pesquisador deverá solicitar ao CEP-Hemominas a via impressa e assinada desse documento.

O CEP-Hemominas tramitou as pendências relativas à emenda fora da Plataforma Brasil devido à impossibilidade técnica de emissão de pendência. Os documentos relativos à comunicação entre o

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.214.102

CEP-Hemominas e a pesquisadora principal foram arquivados no CEP-Hemominas com o objetivo de manter o histórico de tramitação do projeto de pesquisa. Seguem as pendências, as considerações da pesquisadora e a análise do CEP-Hemominas.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Folha de Rosto	Folha_de_rosto_assinada pdf.pdf	05/06/2015 18:32:01		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE-_EEUSP.pdf	06/06/2015 00:31:05		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto Pesquisa- Plataforma Brasil EEUSP-2015- Submissão.doc	06/06/2015 00:31:47		Aceito
Outros	Nota de esclarecimento- Instituição Co-participante.pdf	06/06/2015 00:35:40		Aceito
Outros	Carta_01.pdf	06/06/2015 00:36:18		Aceito
Outros	carta_02.pdf	06/06/2015 00:36:38		Aceito
Outros	Carta_03.pdf	06/06/2015 00:37:03		Aceito
Outros	Carta_04.pdf	06/06/2015 00:37:23		Aceito
Outros	Declaração Hemominas.pdf	06/06/2015 00:38:27		Aceito
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_521556.pdf	06/06/2015 01:04:09		Aceito

Situação do Parecer:
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

BELO HORIZONTE, 03 de Setembro de 2015

Assinado por:
Daniel Gonçalves Chaves
(Coordenador)

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.214.102

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Elaborado pela Instituição Coparticipante

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Manejo familiar da criança com doença falciforme
Pesquisador: Elaine Cristina Rodrigues Gesteira
Área Temática:
Versão: 2
CAAE: 45966315.0.3001.5118
Instituição Proponente: Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo - EEUSP
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.484.691

Apresentação do Projeto:
A doença falciforme (DF) é um problema de ordem genética em que a herança do gene da globina beta S (gene BS) determina a presença da hemoglobina variante S nas hemácias, consequentemente as manifestações clínicas envolvem fenômenos vaso-oclusivos e hemólise crônica. Dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal revelam uma estimativa de nascimento por ano em torno de 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 portadores de Traço falciforme. As crianças após o diagnóstico são encaminhadas para os centros de Hematologia onde fazem acompanhamento juntamente com o suporte da rede de atenção primária do município. No entanto, observa-se que embora haja um atendimento voltado para os portadores de doença falciforme que vise a integralidade do cuidado, é natural que cada família possua diferentes vivências em torno dessa doença, que sendo crônica, modifica o cotidiano de seus membros. Assim, percebe-se que as famílias possuem determinados tipos de manejo familiar para lidarem com a doença falciforme de seus filhos, e esse processo ainda é pouco conhecido pelos profissionais de saúde. Desse modo surgiu a pergunta norteadora da pesquisa: Como a família da criança com doença falciforme maneja os cuidados em seu cotidiano? Nesse contexto, justifica-se o estudo que visa conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme, a fim de obter subsídios para ações de enfermagem que possam contribuir na qualidade de vida das crianças e de suas famílias. Para isto, a pesquisa de cunho qualitativo será norteada pelo

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

referencial teórico do Family Management Style Framework e como eixo metodológico o estudo de caso.

Trata-se de pesquisa qualitativa, norteada pelo referencial teórico do "Family Management Style Framework - FMSF" e que tem como eixo metodológico o estudo de caso. Propõe-se sua realização no domicílio de famílias de crianças portadoras de doença falciforme cadastradas no Hemonúcleo Regional de Divinópolis, Minas Gerais. Serão utilizados como instrumentos de coleta de dados o genograma, o ecomapa e a entrevista semi-estruturada, segundo o modelo teórico FMSF, junto aos familiares (pai, mãe ou cuidador principal da criança). A coleta será encerrada após o alcance dos objetivos do estudo e quando os dados tornarem-se repetitivos, não acrescentando novas informações que correspondam com o tema da pesquisa. A análise das entrevistas será subsidiada utilizando-se a técnica da Análise de Conteúdo Temática (pré-análise, exploração do material e o tratamento dos resultados: inferência e interpretação). Um total de 15 participantes serão entrevistados neste estudo.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Conhecer a experiência de manejo familiar da criança com doença falciforme à luz do Family Management Style Framework.

Objetivo Secundário:

Identificar como as famílias definem a situação de cuidar de uma criança com doença falciforme.Compreender os comportamentos de manejo que cada família executa para manejar o cuidado à criança falcêmica no domicílio. Conhecer as consequências percebidas pela família gerada pela doença crônica da criança.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

De acordo com os pesquisadores "Esta pesquisa empregará a técnica da entrevista, não será realizada nenhuma intervenção ou modificação intencional nos níveis fisiológicos, psicológicos e sociais dos participantes do estudo. Portanto, caracteriza-se como risco mínimo devido ao deslocamento do pesquisador até o domicílio das famílias, e para as famílias haverá o desconforto em receber o pesquisador em um local privado de sua residência, o que irá modificar a rotina dos

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.484.691

participantes no dia agendado para a entrevista, o que pode ser modificado de acordo com as necessidades das famílias. Quando, porém, o familiar sentir-se angustiado em responder uma das perguntas, ou mesmo não querer respondê-las, a entrevista será imediatamente encerrada. Caso seja verificada a necessidade de apoio psicológico, o pesquisador responsabiliza-se pelo encaminhamento e contato junto ao Hemonúcleo do município."

Benefícios:
Para as famílias, o desenvolvimento da pesquisa permitirá uma aproximação com o pesquisador que será visto por elas como um apoio na escuta de suas vivências diárias frente a doença falciforme. Para a população acadêmica, além da divulgação da pesquisa, o estudo poderá guiar novas reflexões em torno do tema, oferecendo subsídios para ações futuras na área de enfermagem familiar e nas ações de enfermagem específicas às famílias de crianças com doença falciforme.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:
A pesquisa é relevante e metodologicamente adequada. De acordo com os pesquisadores, o presente estudo é uma parte do projeto "Integralidade do cuidado aos portadores de anemia falciforme: atenção domiciliar e o fortalecimento da rede de apoio do Hemonúcleo Regional de Divinópolis - MG". Entretanto, como um novo projeto foi submetido na Plataforma Brasil, com uma descrição mais completa dos procedimentos e com um novo TCLE, o CEP Hemominas decidiu pela realização de uma nova análise ética. É apresentado um Termo de consentimento Livre e Esclarecido a ser assinado pelos pais ou responsáveis pelos pacientes com doença falciforme.

O projeto original recebeu parecer de aprovação do CEP Hemominas em setembro de 2015. Em março de 2016 foi apresentada Emenda com a seguinte justificativa: "Tendo em vista, a opção pelo modelo teórico FMSF, após um profundo estudo, concluímos que o modelo híbrido de Análise Temática é o mais adequado para a proposta do estudo, pois, permite trabalhar os dados utilizando-se o método dedutivo a partir do referencial teórico e método indutivo a partir dos dados".

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:
É apresentado Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.484.691

Recomendações:

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

A Emenda apresentada atende ao disposto na Resolução CNS 466/12 e pode ser aprovada.

Solicitamos a adequação do TCLE quanto à numeração das páginas.

Ressaltamos que todas as páginas do TCLE devem ser rubricadas pelo pesquisador e pelo participante da pesquisa.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_653763_E1.pdf	19/01/2016 09:09:24		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_2016.pdf	19/01/2016 08:59:07	Elaine Cristina Rodrigues Gesteira	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Emenda_2016.pdf	19/01/2016 08:55:12	Elaine Cristina Rodrigues Gesteira	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_2016.pdf	19/01/2016 08:41:28	Elaine Cristina Rodrigues Gesteira	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto Pesquisa- Plataforma Brasil EEUSP-2015- Submissão.doc	06/06/2015 00:31:47		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE-_EEUSP.pdf	06/06/2015 00:31:05		Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto_assinada pdf.pdf	05/06/2015 18:32:01		Aceito

Situação do Parecer:
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

Endereço: Alameda Ezequiel Dias, 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br

FUNDAÇÃO HEMOMINAS-MG

Continuação do Parecer: 1.484.691

BELO HORIZONTE, 08 de Abril de 2016

Assinado por:
Daniel Gonçalves Chaves
(Coordenador)

Endereço: Alameda Ezequiel Dias. 321
Bairro: Santa Efigênia **CEP:** 30.130-110
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3768-4587 **Fax:** (31)3768-4600 **E-mail:** cep@hemominas.mg.gov.br