



UNIVERSIDADE D
COIMBRA

Vitória Baptista Rosa Lourenço

(CON)VIVER COM DOR
EXPERIÊNCIAS E CUIDADO DA DREPANOCITOSE

Dissertação no âmbito do Mestrado em Sociologia, orientada pela Professora
Doutora Sílvia Portugal e coorientada pela Doutora Celeste Bento,
apresentada à Faculdade de Economia da Universidade de Coimbra.

Outubro de 2021



FACULDADE DE ECONOMIA
UNIVERSIDADE DE
COIMBRA

Vitória Baptista Rosa Lourenço

(CON)VIVER COM DOR
EXPERIÊNCIAS E CUIDADO DA DREPANOCITOSE

**Dissertação no âmbito do Mestrado em Sociologia, orientada pela Professora
Doutora Sílvia Portugal e coorientada pela Doutora Celeste Bento,
apresentada à Faculdade de Economia da Universidade de Coimbra para
obtenção do grau de Mestre.**

Outubro de 2021

Agradecimentos

Esta é uma página tão fácil, quanto difícil de escrever. É o finalizar de uma etapa de que muito me orgulho e que me deixa, extremamente, emocionada. Espero que os que me acompanharam, de uma forma ou de outra, de perto ou de longe, sintam o mesmo.

Começo por agradecer a todos aqueles que permitiram que as suas narrativas integrassem este trabalho, ao conversarem e partilharem comigo parte das suas histórias, das suas vidas, das suas subjetividades. Tudo aquilo que cabe neste trabalho, sem eles, não seria, de todo, possível.

Agradeço, igualmente, à Professora Sílvia Portugal, pois, melhor do que ninguém, conhece as dificuldades e os milagres que fizeram parte da construção deste trabalho. Elogio e agradeço a sua disponibilidade, compreensão e paciência. Mas, acima de tudo, agradeço o seu sorriso - com a certeza de que não só tornou todo este processo bem mais fácil, como bem mais enriquecedor. Por isso e por tudo, o meu sentido e gigante obrigada.

À Doutora Celeste Bento, pela excelente iniciativa que protagonizou este trabalho, pelo fundamental auxílio no estabelecer de contactos e por todo o apoio prestado pelo caminho.

À minha mãe. Por me incentivares a fazer sempre mais, fazer sempre melhor, obrigada. Não teria as ambições e objetivos que tenho se não fosses tu. E ao nosso Salvador, maior alegria da vida, espero que, em breve, possas ler estas e tantas outras palavras que a mana te escreve.

Ao Bernardo, pelas partilhas, pelas vivências, pelos anos a passar. Obrigada.

À Rita e Alzira, ao Rui e Ruizito, obrigada por me aturarem com tanto amor. Ter-vos na minha vida deixa-me muito feliz.

E, por último, mas nunca em último, à Marina e ao Sapinho, obrigada por estarem sempre lá. Obrigada pela enorme amizade que tanto prezo.

*E a senha já tirada
Já tardia do doente
Dez lugares atrás
E pouco a pouco à frente
E cada um falar-te das histórias da sua vida
Feliz, dorida*

Sérgio Godinho, Grão da Mesma Mó

Índice

Agradecimentos.....	ii
Epígrafe.....	iii
Resumo.....	v
Abstract	vi
INTRODUÇÃO.....	1
1 A EXPERIÊNCIA DA DOENÇA	10
1.1 <i>“Era uma situação totalmente desconhecida”</i>	
Diagnóstico	12
1.2 <i>“Eu vou ficar cá? Eu vou ficar cá?”</i>	
Infância e adolescência	19
1.3 <i>“Não se sabe muito bem como é que será o dia de amanhã”</i>	
Fase adulta: o custo da incerteza.....	25
1.3.1 <i>“O pior inimigo somos nós mesmos, é a nossa cabeça”</i>	
“O sofrimento gera luta”.....	33
2 O CUIDADO COM A DOENÇA	39
2.1 <i>“O doente em primeiro lugar”</i>	
Acompanhamento clínico	41
2.1.1 <i>“Tudo o resto passou para trás, inclusive os doentes crónicos”</i>	
Contexto pandémico	52
2.2 <i>“É bom que haja uma associação e que nos represente”</i>	
Associativismo: o caso da APPDH.....	56
2.3 <i>“Tento dar o meu melhor”.</i>	
Autocuidado e outros (fundamentais) apoios.....	61
3 ESTIGMA: EFEITOS DO DESCONHECER.....	68
3.1 <i>“Quem não sente não sabe”</i>	
Efeitos do desconhecer	72
CONCLUSÃO.....	82
Referências Bibliográficas.....	85
Anexo I: Guião de entrevista ao doente.....	vii
Anexo II: Guião de entrevista ao cuidador	ix
Anexo III: Guião de entrevista ao profissional de saúde.....	xi
Anexo IV: Protocolo de consentimento informado	xiii

Resumo

A Drepanocitose, também conhecida como doença falciforme ou anemia das células falciformes, é uma doença de origem genética e uma das hemoglobinopatias mais comuns e severas no mundo.

Em Portugal, informação correspondente a um estudo de 2011, aponta que, na data, existiam cerca de 590 doentes com Drepanocitose. Hoje pensa-se que este número é bastante superior e continua a crescer.

A literatura sobre esta patologia é, maioritariamente, dedicada aos aspetos clínicos, e não são conhecidos estudos nacionais na área das ciências sociais, focalizados na experiência dos doentes com Drepanocitose e/ou nos diferentes impactos da doença nas suas vidas. Esta dissertação pretende ser um primeiro contributo para colmatar esta lacuna.

O presente trabalho desenvolve um estudo exploratório que parte das seguintes questões: Que impacto tem a experiência da drepanocitose na vida dos doentes? Como lidam estes com a doença e que cuidado(s) mobilizam? Tendo em vista estas interrogações, o objetivo central é conhecer as distintas experiências de vida destes doentes e as formas de cuidado da doença. Pretende-se analisar: a) a receção e reação ao diagnóstico; b) os impactos da doença; c) as dificuldades e necessidades sentidas ao longo do ciclo de vida; d) as formas de cuidado.

A pesquisa usou uma metodologia qualitativa, que privilegiou as narrativas dos indivíduos como forma de acesso à sua subjetividade. Deste modo, realizaram-se doze entrevistas semiestruturadas a doentes, cuidadores e profissionais de saúde, reconhecendo a importância das suas vozes para a compreensão da experiência e da vivência da doença e do cuidado.

Palavras-chave: *Drepanocitose, experiência, cronicidade, cuidado, estigma.*

Abstract

Sickle cell disease, also known as sickle cell anemia, is a disease of genetic origin and one of the most common and severe hemoglobinopathies in the world.

In Portugal, information corresponding to a 2011 study indicates that, at that time, there were about 590 patients with sickle cell disease. Today it is thought that such number is much higher and continues to grow.

The literature on this disease is mostly dedicated to the clinical aspects, and there are no known national studies in the area of social sciences focused on the experience of patients with sickle cell disease and/or on the different impacts of the disease in their lives. This dissertation aims to be a first contribution to fill this gap.

The present work develops an exploratory study that starts from the following questions: What impact does the experience of sickle cell disease has on patient's lives? How do they deal with the disease and what means of care(s) do they mobilize? With these questions in mind, the main objective is to understand the different life experiences of patients with sickle cell disease and the aspects of care that involve it. It is intended to analyze: a) the reception and reaction to the diagnosis; b) the impacts of the disease; c) the difficulties and needs felt throughout the life cycle and d) the forms of care.

This research used a qualitative methodology, which privileged the individuals' narratives as a way to access their subjectivity. Thus, twelve semi-structured interviews were conducted with patients, caregivers and health professionals, recognizing the importance of their voices for the understanding of the experience and the living of the disease and care.

Keywords: sickle cell disease, experience, chronicity, care, stigma.

A presente dissertação parte de duas questões que se ligam entre si: Que impacto tem a experiência da drepanocitose na vida dos doentes? Como lidam com a doença e que cuidado(s) mobilizam? Tendo em vista essas interrogações, o objetivo central deste trabalho é conhecer as distintas experiências de vida destes doentes e as formas de cuidado da doença.

A Drepanocitose, também conhecida como doença falciforme ou anemia de células falciformes, é uma doença do sangue, com origem genética e de transmissão hereditária, em que há produção de uma hemoglobina anormal, a hemoglobina S (HbS). Em condições normais, essas células são arredondadas e têm como função o transporte do oxigénio dos pulmões para os tecidos e o dióxido de carbono destes para os pulmões e, nesta patologia, os glóbulos vermelhos apresentam uma forma de foice e, por esse motivo, não conseguem transportar adequadamente o oxigénio, são menos deformáveis e tendem a obstruir os vasos sanguíneos.

A doença falciforme é reconhecida pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como um grave problema de saúde pública mundial, com grande impacto na morbimortalidade da população afetada. Tratando-se de uma doença crónica, a Drepanocitose apresenta sinais e sintomas que comprometem a integridade física e psicológica do doente e que interferem em vários aspetos da vida: na interação social, nas relações conjugais e familiares, na educação, no emprego, etc. (Alves *et al.*, 2015).

Ao longo da vida, indivíduos com doença falciforme apresentam manifestações clínicas heterogéneas, sendo que a severidade das mesmas varia de doente para doente (Gervásio, 2019). Os sintomas podem surgir ainda no primeiro ano de vida, sendo recorrente que apareçam após os 6 meses de idade (Jesus, 2017). Tendo em conta que esta doença tem o potencial de afetar aguda e/ou cronicamente numerosos órgãos do organismo, que podem levar à morbidade e mortalidade prematuras (*Ibidem*), mostra-se, extremamente importante um diagnóstico precoce como principal medida de prevenção de complicações, de tratamento e assistência de qualidade às pessoas com a doença.

Alguns dos sintomas e sinais mais comuns da doença falciforme são a anemia hemolítica, as crises de dor (crises vaso-oclusivas) e as infeções recorrentes (Alves *et al.*,

2015). As crises de dor – causadas pelo processo de deficiência no transporte de oxigênio (Zambon, 2016) - são uma das manifestações clínicas mais comuns, debilitantes e responsáveis por um maior número de hospitalizações, tanto em crianças como em adultos (Gervásio, 2019). A frequência, severidade e duração dessas crises varia de forma considerável e, por norma, ocorrem nos braços, nas pernas, nas articulações, no tórax, no abdômen e nas costas, sendo que alguns fatores desencadeantes dessas crises podem ser, entre outros: a diminuição dos níveis de oxigênio no sangue, desidratação, perda de temperatura corporal, exposição prolongada ao frio, atividade física intensiva e stress emocional (Alves *et al.*, 2015).

Os episódios de crise frequentes lesionam o baço, levando à atrofia e à diminuição da sua funcionalidade, o que faz com que o organismo da pessoa doente fique mais sujeito às infeções. Pneumonias, infeções renais e osteomielites¹ também ocorrem com muita frequência, tanto em crianças como em adultos com Drepanocitose (*Ibidem*).

Outras manifestações clínicas associadas à doença falciforme compreendem a sequestração esplénica², a síndrome torácica aguda (STA), o acidente vascular cerebral (AVC) isquémico e hemorrágico, a hipertensão pulmonar, o priapismo³ e várias complicações hepáticas e dermatológicas (Gervásio, 2019).

Atualmente, existe uma única terapêutica curativa para doença falciforme, o transplante da medula óssea. Contudo, poucos doentes com Drepanocitose têm sido transplantados devido à variabilidade do quadro clínico, à limitação da elegibilidade dos doentes pelo estado avançado da doença, à dificuldade em obter dadores compatíveis e à taxa de mortalidade associada à técnica (Bernaudin, 1999; Girgis *et al.*, 2003; Vermylen, 2001; Walters *et al.*, 2000; West *et al.*, 2002 *apud* Braga, 2004).

¹ A osteomielite é uma infeção óssea geralmente causada por bactérias, micobactérias ou fungos. Definição disponível em: <https://www.msdmanuals.com/pt-pt/casa/dist%C3%BArbios-%C3%B3sseos,-articulares-e-musculares/infec%C3%A7%C3%B5es-em-ossos-e-articula%C3%A7%C3%B5es/osteomielite>.

² Aumento acentuado do tamanho do baço.

³ O priapismo é a ereção dolorosa, anormal e persistente não acompanhada de desejo sexual ou excitação. Definição disponível em: <https://www.msdmanuals.com/pt-pt/profissional/dist%C3%BArbios-genitourin%C3%A1rios/sintomas-de-doen%C3%A7as-genitourin%C3%A1rias/priapismo>.

A transferência génica⁴ de células estaminais⁵, ainda em investigação, poderá ser, num futuro a curto/longo prazo, a cura definitiva e uma esperança para médicos e doentes. Ao permitir reconstituir a função das células hemáticas, é possível reverter a alteração do gene que sofreu a mutação. Sublinhe-se que esta metodologia ainda está confinada à investigação laboratorial e que, quando o fenótipo clínico inclui complicações em órgãos nobres, estas não são reversíveis (Karlsson, 2000; Klein e Baum, 2004; Mossan, Mason e Gail, 1995 *apud* Braga, 2004).

Sublinhe-se que estas duas terapêuticas mencionadas, transplante de medula óssea e alteração genética, são muito específicas e dispendiosas e, portanto, é possível que a maior parte dos doentes não lhes tenha, presente e futuramente, acesso.

Deste modo, dado que as opções terapêuticas curativas são significativamente escassas e os efeitos da doença bastante gravosos, esta dissertação pretende conhecer a experiência de vida destes doentes e avaliar os impactos desta enfermidade nas suas múltiplas facetas.

A Drepanocitose: aspetos históricos

A anemia de células falciformes foi, durante gerações, conhecida na África Ocidental por nomes onomatopéicos que descreviam a natureza repetitiva das crises dolorosas. Teve o seu primeiro testemunho em África, em 1874, por Africanus Horton (Braga, 2004).

Em 1910, o médico James Bryan Herrick publicou o primeiro artigo científico sobre a doença falciforme, *Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia*, na revista americana *Archives of Internal Medicine*. Nesse artigo, Herrick (1910) demonstrou a presença de eritrócitos⁶ em formato de foice num jovem que apresentava anemia grave, icterícia⁷ e dores fortes nas articulações. Outros

⁴ A temática da edição genética foi abordada no elogiável documentário da Netflix *(Un)natural selection*.

⁵ As células estaminais são células com uma enorme versatilidade e com duas características que as diferenciam das restantes células do nosso corpo: a capacidade de se autorrenovarem indefinidamente e a capacidade de se diferenciarem em múltiplas linhagens celulares.

⁶ Célula anucleada do sangue que contém hemoglobina e transporta o oxigénio necessário ao organismo. Definição disponível em: <https://www.infopedia.pt/dicionarios/termos-medicos/eritr%C3%B3cito>.

⁷ Na icterícia, a pele e a parte branca dos olhos ficam amareladas. Ela ocorre quando há excesso de bilirrubina (um pigmento amarelo) no sangue. Definição disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-pt/casa/doen%C3%A7as-hep%C3%A1ticas-e-da-ves%C3%ADcula-biliar/manifesta%C3%A7%C3%B5es-da-doen%C3%A7a-hep%C3%A1tica/icter%C3%ADcia-em-adultos>.

estudos iniciais desenvolviam as mesmas características clínicas e, igualmente, a prevalência da patologia entre negros ou descendentes de africanos, sendo que estes eram quem, maioritariamente, apresentava o fenótipo da doença - caracterizada pelo formato de foice das células. Assim, essa patologia hematológica passou a ser conhecida como doença das células falciformes (Alves *et al.*, 2015).

Posteriormente, Steiberg (1929⁸) faz uma revisão geral e histórica da anemia de células falciformes, descrevendo os aspetos fisiopatológicos e clínicos da doença de um modo global. Já em 1947, o médico Jessé Accioly propôs a hipótese da hereditariedade da doença falciforme e em 1949, James Van Gundia Neel comprovou essa hipótese experimentalmente (Alves *et al.*, 2015). Em 1974, Konotey Alhulu definiu as manifestações clínicas da doença e descreveu as crises dolorosas típicas da patologia.

Sabe-se que a doença falciforme iniciou o seu desenvolvimento em regiões equatoriais africanas e asiáticas, onde o *Plasmodium falciparum*, protozoário parasita responsável pela malária, é endémico. Desde 1940, o aumento da migração foi responsável por aumentar a transmissão da mutação genética, passando de cerca de 1,6 milhões para 2,6 milhões de indivíduos afetados em todo o mundo (Ansari *et al.*, 2018 *apud* Gervásio, 2019).

Em Portugal, segundo Braga (2004), as primeiras publicações de hemoglobinopatias em Portugal devem-se a Ferreira (1938⁹) que descreve dois casos clínicos de anemia de Cooley¹⁰. Pouco mais tarde, Trincão e Rolo (1942¹¹) fazem a revisão da literatura respeitante à anemia de células falciformes e apresentam três casos particulares em crianças de uma família de portugueses. Trincão (1961¹²) aborda ainda a hemoglobina anormal, a Hemoglobina S, tecendo comentários sobre a sua distribuição em Portugal e o seu predomínio no sul do país.

Já em 1977¹³, Costa, Ferreira e Tribuna fazem as primeiras descrições clínicas da doença numa revisão sobre a Drepanocitose, nome pelo qual a anemia das células

⁸ Em *General and historical reviews* (Steiberg, 1929).

⁹ Em *Dois casos clínicos de anemia de Cooley* (Ferreira, 1938).

¹⁰ Ou beta-talassemia major – outra hemoglobinopatia que causa sinais e sintomas semelhantes aos da doença falciforme, porém menos grave.

¹¹ Em *Anemia de Células Falciformes* (Trincão e Rôlo, 1942).

¹² Em *Emoglobine anomali loro distribuzione nei territori portoghesi. Med Clin Sperimental* (Trincão, 1961).

¹³ Em *Drepanocitose* (Costa, Ferreira e Tribuna, 1977).

falciformes era, correntemente, designada nessa época (Braga, 2004) (continuando, atualmente, a sê-lo).

Após referência à constituição da hemoglobina humana normal e à mutação determinante da Drepanocitose, Brás e Braga (1988¹⁴) descrevem a fisiopatologia necessária para a compreensão da clínica e da terapêutica. À data, apresentam propostas de protocolos de diagnóstico e terapêutica e abordam as medidas preventivas adequadas à Drepanocitose (Braga, 2004).

No início da década de noventa, Esaguy *et al.* (1990¹⁵), chamam a atenção para a necessidade do diagnóstico pré-natal e do rastreio do recém-nascido, dada a sua importância para a constituição precoce de ações preventivas e do tratamento ao doente com Drepanocitose (Braga, 2004).

Desde o ano de 2008, é assinalado a 19 de junho o Dia Internacional da Drepanocitose, data estabelecida pela Organização das Nações Unidas (ONU) com o objetivo de sensibilizar a população relativamente aos problemas dos indivíduos com doença falciforme e de serem implementadas medidas institucionais para a divulgação de informações e medidas efetivas para o diagnóstico e tratamento da doença (Silva, 2020).

Em Portugal a drepanocitose afeta cerca de 6 centenas de pessoas¹⁶, um número que tem vindo a crescer. No entanto, ao crescimento da doença não corresponde um aumento da sua visibilidade no espaço público. A doença continua a ser largamente desconhecida, quer da população em geral, quer dos profissionais de saúde. Esse desconhecimento contribui para enormes dificuldades na vida dos doentes e é fonte de estigma e discriminação, nomeadamente no interior do sistema público de saúde.

Drepanocitose: experiência (d)e cronicidade

Conforme Canesqui (2007) o conceito de cronicidade diz respeito “às condições de saúde que podem ser gerenciadas, mas não curadas, apresentando sintomas

¹⁴ Em *Anemia das Células Falciformes* (Brás e Braga, 1988).

¹⁵ Em *Drepanocitose. Um caso clínico de criança com um mês de idade* (Esaguy *et al.*, 1990).

¹⁶ Não existem dados exatos. Estima-se que estes valores estejam a aumentar, mas não existe um levantamento extensivo e fidedigno (<https://www.appdh.org.pt.>).

contínuos ou periódicos que, de certo modo, podem interferir em várias dimensões da vida do adoecido e no seu entorno” (Canesqui, 2007: 20 *apud* Caçador e Gonçalves, 2018: 3262).

Silva *et al.* (2015) referem que a complexidade da condição crónica se apresenta de várias e distintas maneiras e que sempre que aparece um novo desdobramento, aparece uma nova perspectiva. O principal aspeto da cronicidade, que evidencia essa complexidade, é que não há apenas um órgão ou sistema do corpo afetado, mas a condição crónica passa a fazer parte do viver das pessoas e, com isso, todos os âmbitos da sua vida podem ser afetados: a escolaridade, o trabalho, os relacionamentos, a capacidade física e psicológica, o lazer, etc. De acordo com os mesmos autores, a condição crónica tem como principal característica o tempo de duração, uma vez que a pessoa com determinada condição crónica carrega essa condição como sendo inerente à própria vida, e esse processo dura, na maioria das vezes, o resto da vida (*Ibidem*).

Segundo Dubet (1994), a cronicidade, muito mais do que interferir pontualmente na vida do paciente, passa a mediar as suas relações sociais, implicando “um trabalho que cada um de nós realiza sobre nós mesmos” (*apud* Castellanos, 2015: 41) em diferentes contextos da interação social. Palmeira *et al.* (2015) acrescentam que “pensar a cronicidade do adoecimento é considerar sempre a dimensão experiencial da doença e da indissociabilidade entre mente e corpo” (Palmeira *et al.*, 2015: 330).

A abordagem do adoecimento crónico como experiência tem ganho centralidade na produção das ciências sociais em saúde (Castellanos, 2015). Nessa produção, assume-se que tal experiência não se resume à patologia biomedicamente definida, olhando-se o adoecimento como uma experiência pessoal e social. Barsaglini, Portugal e Melo (2021) na coletânea *Experiência, Saúde, Cronicidade: Um olhar socioantropológico* referem a experiência de adoecimento e condição crónica como:

um fenómeno que se constrói tendo como pano de fundo as formas como as pessoas e suas redes de apoio social, em contextos sócio-históricos e situações biográficas específicas, expressam, interpretam e comunicam o lugar (inter)subjetivo e objetivo, bem como os impactos da enfermidade no self e na construção quotidiana de seu projeto de ser no mundo (Canesqui, 2007; 2013; Fleischer e Franch, 2015; Duarte, 2003; Herzlich, 2004; Alves, 1993). Esse lugar é composto e atravessado por um conjunto de eventos (diagnóstico, crises, intervenções médicas, etc.), de relações (familiares, escolares, de trabalho, médico-paciente, etc.), de marcadores sociais da diferença (gênero, raça, etnia, geração, orientação sexual, etc.) e de práticas

de cuidado diversas. Tudo isso é mediado por definições, interpretações e significados construídos intersubjetivamente – por isso, social e culturalmente – que produzem (ou não) ações com vistas a criar, reorganizar ou manter e gerenciar o modo de andar a vida (Canesqui, 2013; Alves, 1993; Alves e Rabelo, 1999). Assim, trabalhar com esse tipo de objeto de estudo requer compreender, como pontuado por Fleischer e Franch (2015: 21), que falamos de realidades coletivas, uma vez que precisamos tomar os sujeitos sempre em relação com outras pessoas, instituições, racionalidades, bem como localizados em diferentes momentos de sua história de vida – o que implica pensá-los em contexto e em relações (Barsaglini, Portugal e Melo, 2021: 10-11).

Nesse sentido, e em conformidade com Castellanos (2015), o conhecimento dos eventos, situações e trajetórias de adoecimento requer relatos em que as experiências dos sujeitos sejam narrativamente ordenadas, sendo que essas narrativas podem ser produzidas pelos sujeitos adoecidos, os seus familiares e/ou cuidadores e pelos profissionais de saúde, aquando e após o diagnóstico, no sentido de confrontar as suas leituras. Ainda conforme Castellanos:

“Em todas essas narrativas são estabelecidas relações entre passado, presente e futuro. Relações em que a própria temporalidade da experiência de sofrimento e de cuidado se delinea, de modo significativo, nas trajetórias de vida e profissional desses sujeitos” (Castellanos, 2015: 48).

É esta perspetiva que esta dissertação pretende assumir. Pretende-se responder ao objetivo central de conhecer a experiência destes doentes partindo das suas narrativas e daqueles que fazem parte da sua rede de cuidado. A partir dos relatos da experiência da doença, pretende-se conhecer: a receção e reação ao diagnóstico; o impacto da doença; as dificuldades e necessidades sentidas ao longo da vida e os processos de cuidado.

Para a concretização destes objetivos, optou-se por uma metodologia qualitativa, que permitisse um conhecimento em profundidade e desse lugar à subjetividade. Assim, selecionou-se como técnica de recolha de dados a entrevista semiestruturada. Identificaram-se cinco doentes¹⁷ com o objetivo de reconstituir as suas narrativas, identificar a sua rede de cuidados e recolher, também, os relatos dos seus elementos¹⁸.

O trabalho de campo consistiu, assim, na realização de doze entrevistas semiestruturadas realizadas nos meses de março e abril deste ano. Após o primeiro contacto, aquando da explicitação dos objetivos do trabalho, procedeu-se ao envio do

¹⁷ A partir de contactos com a Associação Portuguesa de Pais e Doentes com Hemoglobinopatias (APPDH).

¹⁸ Os guiões de entrevista ao doente, cuidador e profissional de saúde constam nos anexos I, II e III, respetivamente.

protocolo de consentimento informado¹⁹ a todos os interessados em participar nesta pesquisa. Devolvido o respetivo documento assinado, foi possível dar início ao processo de entrevistas. Foram garantidos a confidencialidade e o anonimato a todos os participantes, sendo os nomes referidos neste texto, nomes fictícios.

Face ao contexto pandémico e medidas de confinamento que vigoravam nos meses em que se iniciaram estes contactos, todas as entrevistas foram realizadas através de videoconferência via *Zoom*. Das doze entrevistas realizadas, cinco foram a doentes, quatro a cuidadores e três a profissionais de saúde. A entrevista mais curta teve a duração aproximada de vinte minutos e a mais longa de duas horas e trinta minutos.

Na fase inicial, foram entrevistados cinco doentes, os quais, a pedido da autora, indicaram os seus respetivos cuidadores. Quatro doentes forneceram o contacto dos elementos da sua rede que foram, posteriormente, entrevistados. A maior dificuldade consistiu em entrevistar profissionais de saúde – foram levadas a cabo apenas três entrevistas. Apesar de repetidas tentativas, não foi possível entrevistar um maior número de profissionais de saúde.

As entrevistas foram transcritas na íntegra e analisadas a partir das categorias temáticas que orientaram a construção do guião. A informação recolhida e analisada foi discutida a partir de três temas principais que estruturam os três capítulos que compõem o texto desta dissertação: a experiência, o cuidado e o estigma.

Assim, no primeiro capítulo, que se divide em quatro subcapítulos, é abordada a experiência da doença, partindo do momento do diagnóstico. Construindo uma abordagem a partir do ciclo de vida, analisam-se as vivências das fases da infância, da adolescência e da fase adulta. Este capítulo, tal como os restantes, concentra-se em focar a experiência e as vivências do indivíduo doente, dando voz à sua subjetividade.

O segundo capítulo, dividido em três subcapítulos, versa sobre o cuidado com a doença, analisando as narrativas referentes ao cuidado formal, cuidado informal e autocuidado. Aborda-se a) o processo de acompanhamento clínico, com um olhar particular sobre o contexto pandémico, no qual se desenvolveu a pesquisa; b) as estratégias desenvolvidas pelos doentes para lidar com a doença; c) os apoios prestados

¹⁹ O protocolo de consentimento informado consta no anexo IV.

pela rede de cuidado, no cotidiano e em momentos de crise d) o papel do associativismo.

No terceiro, e último, capítulo debate-se a problemática do estigma associada à experiência da doença dos indivíduos com Drepanocitose e é, através dos relatos das entrevistas, exposta a realidade vivida em consequência de ideias estigmatizantes que ainda afetam muitos destes doentes.

Finalmente, na conclusão, são referidas as principais questões expostas, durante o curso deste trabalho, com e através das narrativas dos entrevistados. Esse levantamento faz-se com o intuito de que tais questões, pela relevância que aqui demonstraram, sejam objeto de estudo para investigações futuras.

1 | A EXPERIÊNCIA DA DOENÇA

Na Sociologia, um dos primeiros estudos sobre a experiência da doença foi desenvolvido, nos anos cinquenta, pelo sociólogo Talcott Parsons. Para este autor, a doença não representava apenas um estado de sofrimento, mas representava também uma realidade social. Essa ideia abriu espaço para os estudos que se seguiram e que procuraram analisar a forma como os indivíduos e grupos diferem entre si nas suas respostas perante a doença (Alves, 1993).

Já em 1960, no contexto da Antropologia Médica norte-americana, a abordagem da experiência da doença procurava a compreensão do processo de adoecer a partir do ponto de vista do sujeito que adocece. Essa compreensão está relacionada com as impressões sensíveis que a doença provoca, como a dor e o cansaço, mas também com o significado que se atribui a essas sensações. Há, portanto, um componente subjetivo pautado no reconhecimento da experiência interior como um problema, embora a construção do significado dessa experiência não seja isolada porque precisa de ser confirmada por outros membros sociais, de modo intersubjetivo (Alves, 1993).

Mais tarde, nos anos setenta e oitenta, igualmente através do contributo da Antropologia Médica (Couto, 2012), os conceitos *disease*, *illness* e *sickness* impulsionaram a análise do “tornar-se doente” (Pires e Barsaglini, 2021 *apud* Luz e Bastos, 2013) como uma experiência pessoal e social. Assim, se o termo *disease* designa a patologia, biomedicamente, definida, *illness*²⁰ refere-se à experiência de adoecer, remetendo para a perspetiva do sujeito doente (Kleinman, Eisenberg e Good, 1978) e *sickness* à compreensão da doença num sentido mais genérico e com relação a fatores macrossociais (económicos, políticos, institucionais) (Kleinman, 1988).

Illness – o conceito mais relevante para o presente trabalho e, particularmente, para o desenrolar deste capítulo – aponta para a resposta subjetiva do indivíduo perante a situação de doença, uma resposta que engloba tanto aspetos individuais, como sociais

²⁰ A distinção paradigmática entre a "doença processo" (*disease*) e a "doença experiência" (*illness*) é estabelecida por Leon Eisenberg em 1977. Nessa perspetiva, a experiência da doença não é vista como reflexo do processo patológico no sentido biomédico do termo, mas considera-se que ela conjuga normas, valores e expectativas, tanto individuais como coletivas. (Uchôa e Vidal, 1994)

e culturais. Parafraseando Kleinman (1988), *illness* refere-se ao modo como a pessoa doente e os membros da sua rede percebem, vivem e respondem às implicações da doença. Nesse sentido, importa acrescentar que:

A doença é moldada por fatores culturais que regem a percepção, explicação e valorização dessa experiência desconfortável, processos embutidos num complexo nexos familiar, social e cultural. Porque a experiência da doença é uma parte íntima dos sistemas sociais de significado e regras de comportamento, é fortemente influenciada pela cultura (...) A doença é moldada culturalmente no sentido em que a forma como percebemos, experimentamos e lidamos com a doença se baseia nas nossas explicações da doença, explicações específicas das posições sociais que ocupamos e sistemas de significado que empregamos. (Kleinman, Eisenberg e Good, 1978: 141)

Nesta abordagem da doença como uma experiência pessoal, social e cultural é enfatizado o processo subjetivo de interpretação da doença, partindo do ponto de vista do doente sobre situações concretas da vida, desde os aspetos mais privados, às ruturas das rotinas, ao gerir da doença (Canesqui, 2007 *apud* Barsaglini e Pires, 2021).

Tal como apontam Alves e Rabelo (1999), a doença não é apenas uma entidade biológica, que deva ser tratada como “coisa”, é sim uma experiência que se constitui e adquire sentido no curso de interações entre indivíduos, grupos e instituições. A experiência da doença como processo complexo, onde a interpretação desempenha um papel fundamental, importa pela subjetividade que acarreta e, portanto, pelo valor do discurso que se baseia nas vivências e no significado que lhes foi atribuído.

Tido isso em conta, no presente estudo, o conceito de doença é entendido, predominantemente, no sentido refletido na expressão *illness*. Isso não significa que se desconsiderem os aspetos biológicos presentes no processo de adoecer, mas sim que se desenvolva uma perspetiva interdisciplinar (Gomes, Mendonça e Pontes, 2002) na abordagem da experiência da doença.

Sendo que essa abordagem só é possível através da mediação sociocultural, neste capítulo procura-se entender a experiência da doença analisando e conjugando as interpretações do doente, do cuidador e do profissional de saúde. Importa sublinhar que todos eles percebem a experiência da doença de forma distinta e é, por isso, relevante reproduzir as suas narrativas. Assim, neste capítulo é efetuada uma análise do discurso sobre o passado - o “tornar-se doente” (Pires e Barsaglini, 2021 *apud* Luz e Bastos, 2013), o presente – o (con)viver com a doença e o futuro – as expectativas e a construção de planos de vida.

1.1 “Era uma situação totalmente desconhecida”

Diagnóstico

A ideia da Sociologia do Diagnóstico foi discutida por Mildred Blaxter no seu artigo *Diagnosis as Classification and Process* (1978), no qual descreveu o diagnóstico como sendo muito mais do que o simples rótulo aplicado a uma entidade de doença orgânica e caracterizando-o como um tipo de acordo social, cultural e, muitas vezes, histórico, sobre classificação, saúde e doença. Phil Brown em *Naming and Framing: The Social Construction of Diagnosis and Illness* (Brown, 1995) renovou a proposta de Blaxter, argumentando que a compreensão do diagnóstico fornece uma visão importante sobre o como se entendem a doença, a saúde e as forças que moldam o nosso conhecimento e as nossas práticas (Jutel, 2021).

Annemarie Jutel forneceu em *For a Sociology of Diagnosis* (Jutel, 2009) um esquema preliminar para considerar o diagnóstico e as suas consequências sociais e incorporou no seu trabalho *Putting a Name to It: Diagnosis in Contemporary Society* (Jutel, 2011) entendimento de Blaxter sobre o diagnóstico como categoria e processo, mas propôs uma componente adicional: as consequências do diagnóstico, delineando um modelo social de diagnóstico (2011).

De acordo com Jutel (2009), no momento do diagnóstico, ocorre uma junção²¹ entre *illness* e *disease*, doente e médico, reclamação e explicação. Esse momento organiza a doença, no sentido de serem identificadas opções de tratamento, resultados previstos e fornecida uma estrutura explicativa. Além disso, o diagnóstico serve uma finalidade administrativa, pois permite o acesso a serviços, medicamentos e associação a grupos de apoio (Jutel, 2009). A socióloga também refere que:

O diagnóstico é particularmente relevante para a experiência da enfermidade. Dado o domínio da Medicina como paradigma explicativo da disfunção física e emocional, bem como o papel que o diagnóstico desempenha nas próprias explicações da Medicina, o pesquisador crítico do processo saúde e doença deve considerar como o diagnóstico molda a experiência da enfermidade. Embora existam inúmeras maneiras de entender a disfunção, o padrão dominante na sociedade ocidental é se concentrar no diagnóstico. O diagnóstico (mesmo que indesejável) é o troféu e a sua ausência, um estado intolerável. (Jutel, 2021: 75)

²¹ Entende-se aqui que a junção referida por Jutel pode ter um caráter aparente ou temporário.

No caso da Drepanocitose, a pessoa vive com a doença desde o nascimento, sendo que as manifestações da doença, por norma, surgem após os 6 meses de idade, altura em que os níveis de hemoglobina F²² começam a ser baixos (Jesus,2017). Em alguns casos, a descoberta da doença – o diagnóstico - pode ser tardia e o doente pode vivenciar um conjunto de sinais, sintomas e tratamentos equivocados até que seja efetuado o diagnóstico formal (Pires e Barsaglini, 2021).

Assim, a experiência da doença, no sentido do adoecer, pode mesmo iniciar-se antes do diagnóstico, envolvendo mudanças que caracterizam o processo de “tornar-se doente” (Luz e Bastos, 2013 *apud* Pires e Barsaglini, 2021) e se define pela passagem de um estado para outro: de saudável para doente (Pires e Barsaglini, 2021).

O diagnóstico, o próprio ato de nomear um conjunto inexplicado de fenómenos corporais (Pinder, 1992) representa um momento crucial, especialmente, para estes doentes, sendo que a realização de um diagnóstico precoce é determinante, pois possibilita a implementação de várias medidas preventivas e educacionais que alteram, drasticamente, o seu prognóstico (Costa *et al.*, 2016). Em termos de prática clínica, a ação do médico de família é muito importante dado que o seu papel é transversal às várias fases, incluindo o diagnóstico e a referência precoce (Costa *et al.*, 2016).

No universo dos cinco doentes entrevistados, a todos a Drepanocitose foi diagnosticada ainda em bebé ou criança. Especificamente, a dois dos indivíduos foi diagnosticada em bebé, com meses de idade e aos restantes com quatro (dois indivíduos) e sete anos de idade. Nos relatos referentes ao momento do diagnóstico²³, há, principalmente, um ponto comum em todas as experiências: o desconhecimento e desinformação geral relativo à doença. Sobre isto, atentemos nos excertos abaixo:

Sei que o diagnóstico saiu tinha eu 18 meses (...) quando se descobriu que eu tinha drepanocitose, ninguém sabia nem o que era nem que havia a possibilidade de ter nem nada. Portanto, quando eu nasci, estava sempre com a icterícia²⁴, havia alguns fatores que não batiam certo e começou-se a fazer umas análises... **(Sara)**

²² A hemoglobina F ou hemoglobina fetal (HbF) é encontrada nas células do sangue fetal e está envolvida no transporte de oxigénio da corrente sanguínea da mãe para o feto.

²³ Estes relatos baseiam-se num conhecimento ganho à posteriori, ou seja, no diálogo com os pais e/ou outros indivíduos que acompanharam o doente nesta fase inicial.

²⁴ Icterícia é a pigmentação amarela ou verde da pele e da parte branca do olho causada por níveis elevados de bilirrubina (substância amarelada encontrada na bile, que permanece no plasma sanguíneo até ser eliminada na urina) no sangue.

(...) foi diagnosticado logo aos 6 meses de idade (...) Quando disseram aos meus pais que eu tinha drepanocitose, eles sabiam que eram portadores também, mas não conhecíamos a doença em si porque eles como portadores não têm nenhuns sintomas, fazem a vida normal. (...) realmente não havia aqui muito conhecimento... nem dos médicos de família... sabiam que era uma pessoa com um sangue diferente, mais anémico, mais fraquita, mas não se tomava medicação (...) **(Carolina)**

A doença, quer dizer, a doença foi-me diagnosticada aos quatro anos de idade... Aos quatro anos de idade, os meus pais descobriram que eu tinha uma drepanocitose porque fazia muitas infeções, muitas amigdalites e laringites. O médico de família, na altura, como não percebia a regularidade das infeções, o que me costumava dar era antibiótico.... Chegou uma altura em que o meu corpo começou a reagir mal aos antibióticos e foi aí quando ele encaminhou para a Dona Estefânia (...) **(João)**

(...) eu tive os primeiros sintomas por volta dos quatro anos (...) e era uma situação totalmente desconhecida, os sintomas que eu tinha não se identificavam com qualquer outra doença na altura, estamos a falar no início da década de setenta e, automaticamente, estas doenças eram desconhecidas praticamente (...) **(Rodrigo)**

Descobri esse problema quando eu tinha sete anos de idade, mas já apresentava sintomas desde os dois anos, mas os médicos achavam que era outra doença, que era febre reumática. Aos sete anos tive uma crise muito forte junto com uma infeção e, aí, teve um médico indicou o exame para ser feito e viu que eu tinha a doença falciforme e que, na verdade, os sintomas que eu estava sentido eram da doença falciforme (...) **(Maria)**²⁵

Não obstante as primeiras publicações sobre hemoglobinopatias em Portugal datarem a 1938, só em 1977 foram feitas as primeiras descrições clínicas da doença numa extensa revisão sobre a Drepanocitose e, só em 1993, foi feito um estudo nacional para avaliar a prevalência das hemoglobinopatias em Portugal, sendo que os resultados mostraram frequências baixas (Braga, 2004).

Antes de continuar, importa referir que, à data dos diagnósticos mencionados²⁶, a técnica de PCR²⁷ ainda não era utilizada em Portugal, sendo que o diagnóstico da Drepanocitose era feito por observação do esfregaço de sangue

²⁵ Maria foi diagnosticada no Brasil.

²⁶ Final dos anos 60, anos 70 e 80.

²⁷ A reação em cadeia da polimerase, ou PCR, é uma técnica para fazer muitas cópias de uma região específica do DNA, in vitro. A PCR é usada em muitas áreas da biologia e medicina, incluindo pesquisa em biologia molecular, diagnósticos médicos e em alguns ramos da ecologia.

periférico²⁸, teste de solubilidade²⁹ e eletroforese de proteínas³⁰ (Bento, 2021). Tal como conta Sónia, profissional de saúde, os avanços no campo da biologia molecular permitiram o emprego de métodos mais sensíveis e rápidos na identificação de doenças genéticas (Leistner *et al.*, 2001) e a técnica de PCR veio revolucionar a investigação no que diz respeito às doenças genéticas.

(...) no início da década de noventa, que foi quando começou a área da biologia molecular, quando foram descobertas as técnicas de PCR e foi por aí que as coisas começaram, foi o que fez a grande mudança na investigação das doenças genéticas, foi esta técnica do PCR que, de facto, veio revolucionar toda a investigação... **(Sónia, profissional de saúde)**

Assim, compreende-se que, tal como conta Rodrigo, esta doença fosse, à data dos diagnósticos acima mencionados, praticamente, desconhecida. Isso devia-se, sobretudo, ao facto de se tratar de uma doença rara e de não existir sobre ela conhecimento e informação consolidada em Portugal. Constata-se, portanto, o significativo desconhecimento geral sobre a Drepanocitose que marcou, desde logo, estes doentes e as suas famílias.

(...) não me sabiam dizer ao certo o que era ou não era. O meu médico de família também não tinha bem esse conhecimento, sabia que era uma anemia.... Tanto que eu tive um médico que, quando a Carolina... quando disse ao médico que a Carolina tinha esse problema, ele receitou ferro, o que fez a Carolina ficar pior. Tive que ir com ela para a urgência. Também houve uma altura em que ela teve problemas e ficou internada num hospital de Alvor, onde diziam que aquilo era uma bactéria, era uma bactéria, que não estavam a conseguir detetar a bactéria... **(Diana, mãe)**

A carência de informação, no momento de identificação da doença, pode representar um fator muito problemático, como é explícito no relato acima. Entende-se que, em particular para os pais ou para quem acompanha a criança, a procura do diagnóstico possa representar um desafio, tendo em conta a dificuldade em obter informação e/ou atendimento adequado (Wiegand e Rosaneli, 2019).

No momento do diagnóstico e após, não é raro os pais culparem-se ou sentirem-se responsáveis pela doença do filho, sendo que, em alguns casos,

²⁸ O esfregaço de sangue periférico é um teste realizado em hematologia para a contagem e identificação de anormalidades nas células do sangue.

²⁹ O teste de solubilidade consiste em misturar o sangue do paciente com a solução hipertónica redutora, podendo ocorrer ou não a turvação da mistura, sendo que a turvação indica insolubilidade da hemoglobina S e a transparência da mistura evidencia a ausência da hemoglobina S.

³⁰ A eletroforese de proteínas é solicitada para verificar a quantidade de proteínas no organismo e, assim, investigar possíveis alterações e doenças.

desconheciam ser portadores da hemoglobina S³¹ e, portanto, desconheciam o risco de ter um filho com Drepanocitose.

(...) muitas vezes estes doentes, o pai e a mãe, nem sequer sabiam que eram portadores, a criança aparece com umas queixas de umas dores, de uma febre, com umas dores estranhas e, portanto, logo de início, eles nunca pensariam que a criança pudesse ter uma doença daquelas. **(Beatriz, profissional de saúde)**

Depois vem um pouco também por arrasto a situação dos pais, os pais sentem-se culpados por terem transmitido uma doença que não sabiam que tinham, mas que está a causar ao filho todo este impacto (...) Isso, em termos familiares, é um bolo, extremamente, complexo porque muitos pais têm essa culpa, passam a vida inteira... Por exemplo, eu sou doente por causa da Drepanocitose e o meu pai, até se saber de que lado é que vinha a doença, ele nunca pensou ser ele o causador, causador entre aspas porque não há aqui causador, a genética é o que é, mas ele achava que nunca teria sido ele e que seria mais da parte da minha mãe. Quando veio o diagnóstico, isto para ele foi muito complexo, gerir isto, e ele sempre viveu, e isso eu tenho a certeza, ele sempre viveu... sofria cada vez que eu era internado, eu sentia nele um sofrimento acentuado, com um sentimento quase de culpa, de eu estar a passar por aquilo sendo ele o causador (...) Por mais que a gente explique que não há aqui culpados, somos todos inocentes, as pessoas, psicologicamente, por vezes, não têm essa noção e viver com uma culpa destas sobre o que provocou na vida de um filho é, extremamente, complicado. **(João)**

O diagnóstico pode representar um momento de choque e um prolongamento do “estado intolerável” referido por Jutel (2021), estado esse já não caracterizado, unicamente, pela incerteza, mas, igualmente, pela culpa. A extensão e profundidade do impacto desse momento são diversas, pois dependem da dinâmica interna de cada família e do significado que o diagnóstico terá para cada um (Eucia e Petean, 1999). É, portanto, clara a complexidade do momento do diagnóstico, no sentido em que engloba uma nova realidade para a família, uma realidade, em alguns casos, completamente desconhecida.

(...) esta questão da doença da Drepanocitose é uma coisa desconhecida pelas pessoas porque, por exemplo, se eu soubesse que era portadora e o marido também... eu, se calhar não tinha pensado no segundo filho (...) Às vezes as pessoas também não querem saber desses conhecimentos, gosta-se um do outro, aconteceu, aconteceu... Mas depois ter filhos também é um sofrimento... A Carolina sofreu muito, fez tantos exames que tem uma veia já toda calejada (...) Eu tinha que vir cá para fora porque não aguentava... toda fragilizada não lhe conseguia dar força, tinha que me vir embora... **(Diana, mãe)**

(...) obviamente que há sempre algum sentimento de culpa quando os filhos têm doenças graves, mas nós tentamos sempre que isso não aconteça (...)

³¹ A hemoglobina S (HbS) é a hemoglobina anormal responsável pela doença falciforme. Quando ambos os pais são portadores da Hemoglobina S, cada filho tem 25% de probabilidade de ter Drepanocitose.

Agora, isso leva-nos a outras questões que são críticas que é o facto de não serem diagnosticados antes da gravidez, antes de decidirem ter filhos (...)
(Sónia, profissional de saúde)

O diagnóstico efetuado antes da gravidez referido por Sónia consiste num estudo de hemoglobinas³², um exame realizado para medir e identificar os diferentes tipos de hemoglobina encontradas no sangue. Através desse exame, pode saber-se se os pais são ou não portadores da hemoglobina S. Sendo que no indivíduo portador do traço falciforme a doença não se manifesta, mas pode ocorrer a transmissão do gene aos seus descendentes, é muito importante a realização do referido estudo antes da gravidez, tal como afirmam as profissionais de saúde entrevistadas.

(...) isso é o que nós mais tentamos; sensibilizar os obstetras, os clínicos gerais, etc., para a importância de fazer este diagnóstico... é que é, extremamente, simples saber se os pais são ou não portadores, é fazer o estudo de hemoglobinas que é uma análise muito simples e barata e, com isso, consegue-se saber se os dois elementos do casal forem portadores, eles não têm doença nenhuma, mas têm 25% de probabilidade, em cada gravidez, de ter um filho com uma doença grave. **(Sónia, profissional de saúde)**

A ideia seria poder fazer um diagnóstico antes da mãe engravidar, fazer, ter a noção e, se eles quisessem ir para a frente com a gravidez, a disponibilidade ou não de fazer um diagnóstico pré-natal para que depois, pronto, tomasse a decisão se queriam ter a criança ou não... **(Beatriz, profissional de saúde)**

Segundo Gonçalves *et al.* (2015), a realização do diagnóstico pré-natal³³ referido por Beatriz, deve ser disponibilizada aos casais em risco de terem descendência afetada com as formas mais graves da doença, devendo, previamente, conhecer-se a alteração molecular de cada progenitor através do estudo de hemoglobinas.

O diagnóstico efetuado antes da gravidez importa também pela possibilidade de um aconselhamento genético^{34 35 36} que desempenha, neste contexto, um papel fundamental, sendo que o seu intuito é orientar os pacientes portadores do traço

³² Composto pela eletroforese de hemoglobina.

³³ Em 2015, tinham sido realizados pelo Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge de Lisboa 224 diagnósticos pré-natal de hemoglobinopatias. Os resultados revelaram o impacto que o rastreio de portadores tem tido, refletindo a identificação de casais em risco e a prevenção das hemoglobinopatias em Portugal (Gonçalves *et al.*, 2015).

³⁴ O termo aconselhamento genético foi introduzido por Sheldon Reed em 1947 e descreveu um novo campo de trabalho clínico orientado por geneticistas.

³⁵ O aconselhamento genético é um processo de comunicação relativo à ocorrência ou risco de ocorrência de desordens genéticas numa família. Através desse processo, os pacientes e seus familiares são auxiliados na interpretação dos resultados de exames, são fornecidas informações sobre hereditariedade, prevenção, diagnóstico e promovidas escolhas informadas (Ferreira *et al.*, 2014).

³⁶ O papel do aconselhamento genético é aqui entendido como, essencialmente, informativo, sendo que aos pais e restante família cabe toda a autonomia em tomar qualquer tipo de decisão. O aconselhamento genético é referido como potencial ação que objetiva contrariar o possível desconhecimento e desinformação relativo à Drepanocitose e suas implicações.

falciforme e ajudá-los a compreender os vários aspetos da doença, de modo a que possam agir estando, devidamente, informados (Guimarães e Coelho, 2007).

Guimarães e Coelho (2007) afirmam ainda que as pessoas que apresentam risco de ter filhos com doença falciforme têm direito a ser informadas através do aconselhamento genético sobre os aspetos hereditários e conotações clínicas da doença. Consideram que o aconselhamento genético não é um procedimento opcional ou de responsabilidade exclusiva do geneticista, mas sim um componente importante da conduta médica, sendo a sua omissão considerada uma falha grave.

Em Portugal, o aconselhamento genético é efetuado por médicos especialistas em genética médica³⁷ desde que existe essa especialização, ou seja, desde 1998. Só nessa altura foi definida a necessidade de oferecer aconselhamento genético a indivíduos em risco para certas condições genéticas, concebendo como elementos chave do protocolo de consultas o suporte informativo, a tomada de decisão e o apoio psicossocial (Paneque *et al.*, 2018).

Constata-se, portanto, que os desenvolvimentos científicos e tecnológicos na área da Medicina, nas últimas três décadas, geraram ferramentas relevantes para o crescente entendimento da doença falciforme, especificamente, no sentido de direcionar o diagnóstico. No entanto, como observado nos relatos aqui apresentados, esses desenvolvimentos tardaram para alguns.

Como aponta Serjeant (2013), a prevenção é um elemento essencial para a gestão da doença falciforme e, tido isso em conta, importa reter que os processos referidos, estudo de hemoglobinas e aconselhamento genético, devem contribuir de forma concertada e continuada para a identificação de portadores e de casais em risco (Gonçalves, 2014) e para a prestação de auxílio informativo aos mesmos, de modo a que as experiências do momento do diagnóstico possam ser distintas das que aqui lemos.

³⁷ Estatísticas elaboradas pela Ordem dos Médicos indicam que, no ano de 2020, existiam cerca de 71 especialistas em genética médica.

Mais ainda, sublinha-se a importância do diagnóstico neonatal^{38 39} da Drepanocitose, pois só assim as complicações da doença podem ser evitadas ou amenizadas e os cuidados de saúde podem possibilitar, tanto quanto possível, uma melhor qualidade de vida a estes pacientes. Um programa de triagem neonatal organizado e bem elaborado, seguido do emprego diligente de padrões clínicos básicos, é capaz de impactar e modificar o curso natural da doença (Hankins *apud Marques et al.*, 2019). Entende-se, por isso, que o grande potencial do diagnóstico precoce que é organizar o cuidado, do ponto de vista médico e familiar, não pode ser desconsiderado e deve sim ser incitado e praticado.

1.2 “Eu vou ficar cá? Eu vou ficar cá?”

Infância e adolescência

Especialmente na adolescência, este carácter crónico associado à variabilidade clínica das doenças falciformes, pode representar alto grau de sofrimento e problemas de ajustamento, com dificuldades atribuídas às complicações físicas, clínicas e psicológicas de sua condição médica. O prejuízo funcional e social é notório e, por despontar já na infância e adolescência então, torna-se marcante para fases da vida tão cruciais para a construção da identidade adulta (Marques et al., 2015: 110)

A infância e, principalmente, a adolescência são fases de constantes mudanças na vida do indivíduo. No caso dos doentes com Drepanocitose, esse facto ganha outra conotação, tal como veremos ao longo deste subcapítulo.

De acordo com Vieira e Lima (2002), quando nos referimos à criança, o expectável é que ela viva situações de saúde para crescer e se desenvolver dentro da normalidade, porém, quando nos defrontamos com ela, na condição de doente, como todo o ser humano, o seu comportamento é modificado e a sua (re)ação diante dessa experiência, que é a doença, pode despertar diversos pensamentos e sentimentos.

³⁸ O Programa Nacional de Rastreio Neonatal (PNRN) realiza, desde 1979, testes de rastreio em todos os recém-nascidos de algumas doenças graves, o chamado “teste do pezinho”. Estes testes permitem identificar as crianças que sofrem de doenças, quase sempre genéticas, e que podem beneficiar de tratamento precoce.

³⁹ Em 2019 foi submetido o projeto “Rastreio da Drepanocitose” à Comissão de Ética e Saúde do INSA e, em 2021, deu-se início a um estudo piloto do diagnóstico neonatal da Drepanocitose. Em maio do mesmo ano, nos distritos de Lisboa e Setúbal, foram rastreados cerca de 4390 recém-nascidos e os resultados mostraram uma alta frequência do traço falciforme.

Nos casos crônicos, a criança e o adolescente têm o seu cotidiano afetado devido aos sintomas da doença e podem ser, frequentemente, submetidos a hospitalizações para exames e tratamento à medida que a doença progride. Assim, cada fase da doença é marcada pela complexidade e tem tarefas próprias, requerendo do paciente força, mudanças de comportamento e constantes adaptações (Vieira e Lima, 2002).

Não obstante a memória da infância não estar tão presente na mente dos entrevistados como a memória da adolescência, importa referir e entender os momentos de que se recordam, pois, o ato de recordar este tipo de vivências, ainda que, em alguns casos, pouco nítidas, transborda significados muito relevantes no que diz respeito à experiência da doença.

Nós em criança não temos muito essa noção, não é? A noção que temos é que, de repente, aparecemos com uma doença que os médicos não sabem o que é, que somos sujeitos a uma bateria de exames que não é normal (...) em criança tem-se é a noção que, devido às dores, já não se pode ir brincar para a rua, não se pode estar com os colegas nas escolas, devido às dores tem que se fazer transfusões, ser picado constantemente, ser internado e estar ausente da família (...) as crianças ficavam lá abandonadas, não é abandonadas, mas fora da família, tirando aquela hora, hora e meia das visitas que tínhamos... Isso tudo para uma criança é um virar daquilo que ela esperava, não é? Ver colegas de escola a ter um tipo de vida, a puderem sair, a puderem brincar, a puderem ir à praia e nós não pudemos porque sabemos que se fosse para a praia, ao entrar na água, devido ao choque térmico, o mais certo era vir em braços para umas urgências... **(Rodrigo)**

(...) era uma pessoa, uma criança que me cansava muito. Eu tinha essa percepção... que a minha mãe me ia buscar à escola, que a minha irmã me levava às cavalitas... por isso, eu tenho a percepção de ser uma pessoa doente (...) hoje em dia não sei como é, mas, antigamente, eu ficava no hospital sem a minha mãe, ela tinha de se ir embora.... Isso é o que podemos imaginar... para uma criança ficar sem a mãe e sem o pai, não é? Ter que estar internada não sei quantos dias e a mãe vai à hora da visita ver-nos, pronto, isso foi o pior (...) Eu conheço perfeitamente aqueles corredores, aqueles blocos de vidro que separam as camas dos corredores e isso são as minhas memórias de infância. Lembro-me de ir com a minha mãe e estar sempre a perguntar “eu vou ficar cá? Eu vou ficar cá?” (...) Infelizmente, tive uma infância muito ligada a hospitais e internamentos e sempre que volto ao hospital é sempre um baque (...) **(Carolina)**

(...) eu lembro muito que eu faltava muito às aulas, o ficar muito tempo internada no hospital e eu lembro que eu tinha muitas dores, muitas dores, principalmente, na região do abdómen e nos membros superiores e inferiores. Passava muitos dias internada e tinha muitas dores, tomava muito analgésico (...) quando eu ia à praia, quando voltava para casa era certeza as dores começavam, nos membros, e aí eu via que aquele choque térmico da água fria e do sol, esse choque térmico dava aso a crise. Então eu fiquei evitando de ir à praia, não queria mais ir para a praia. Também no tempo frio, se eu ficava muito exposta ao frio, também aparecia as crises (...) **(Maria)**

(...) comecei a ir à escola, mas tinha sempre muitas falhas na escola, muitas ausências (...) sempre fui uma criança diferente (...) Acho que essa é uma realidade que toda a gente vive porque se falta muito às aulas, porque não se tem a mesma energia e não se consegue ir a todos os passeios nem participar da mesma maneira e uma série de coisas... **(Sara)**

(...) desde os quatro anos de idade que lido, constantemente, com estas baixas. Fui sempre uma criança que quis... nunca aceitou o ficar quieto, o “agora tens de descansar”, “sai do sol”, “não podes ir ao mar” ... nunca fui assim. **(João)**

Tal como apontam Gomes *et al.* (2012), a hospitalização é um momento difícil na vida de qualquer pessoa e, no caso da criança, pode ser uma experiência traumática na medida em que a afasta do ambiente familiar e a coloca num mundo desconhecido, modificando, em maior ou menor grau, o seu quotidiano.

O sofrimento da criança durante a hospitalização é um facto incontestável (Ribeiro e Ângelo, 2004) e, num momento de vulnerabilidade, dor e desconforto, a presença dos pais é fundamental. Através dos relatos de Rodrigo e Carolina, nota-se que o ficar “sozinho” em contexto hospitalar, fora da família, contribuiu, significativamente, para a recordação dessa experiência como negativa. A infância representou, por isso, uma fase problemática, tendo também em conta que o tempo passado em hospitais era vasto e acarretava diversas consequências sociais, por exemplo e tal como referem os entrevistados, a nível escolar e na relação com os pares.

Segundo Vasconcelos (2016), a criança com doença crónica vê-se privada de muitas atividades próprias do quotidiano infantil, o que torna a sua participação social limitada e pode interferir com a sua autoestima. Sendo a escola um espaço no qual a criança, além de aprender as habilidades cognitivas, desenvolve e estabelece elos sociais diversos, ficar à margem desse espaço de vivências pode ser penoso para a criança que precisa de se sentir produtiva (*apud* Holanda e Collet, 2011).

Nos relatos expostos acima, verifica-se que foi na infância que estes indivíduos começaram a olhar e conceber os cuidados, as limitações e hospitalizações como elementos quotidianos e, conseqüentemente, a perceber a sua diferença perante os outros. Relativamente a esta questão, Dias *et al.* (2015) dizem que:

Neste entrelaçar entre lidar com a enfermidade e se desenvolver, estas pessoas aprenderam a conviver com a dor, com as intercorrências de forma articulada ao brincar, ir à escola, fazendo as pausas, silêncios e adaptações requeridas pela condição. Não sem sofrimento, não sem questionamento, não sem longas pausas e muitas vezes interrupções, mas as adaptações foram sendo feitas e de [forma] cada vez mais autônoma à medida que a idade avançava (...) Não se busca aqui apontar que elas não se sentem diferentes

das outras, que para elas ter doença falciforme é algo normal, de modo algum. A diferença é percebida, é sentida no contraste com o cotidiano dos outros jovens que os cercam. Contudo, a vida com a doença falciforme é a vida que eles sempre tiveram (...) Deste modo, crescer acompanhado da enfermidade é ter consciência de que as intercorrências, apesar de sempre inesperadas, poderiam vir a se concretizar a qualquer momento. O que [se] percebe é que a estas pessoas os remédios, cuidados, limitações, hospitalizações não eram elementos novos, eram conhecidos desde a infância (...) (Dias *et al.*, 2015:295/296)

Entende-se que experiência da doença não surge, neste caso, como algo novo, pois, a vida já se apresenta “com e a partir da doença” (Dias *et al.*, 2015: 295) e estas pessoas crescem a aprender e a lidar com as adversidades da doença. Tal como refere Moreira (2015), nas pessoas com doença falciforme, os sintomas, necessidades e limitações participam, desde o início, no processo de criação de identidade, sendo que o sentido de normalidade e biografia é estabelecido incorporando a experiência da doença.

Os adultos com Drepanocitose de hoje foram, na sua maioria, crianças que tinham algo de diferente das outras, algo de imprevisível e frágil, mas com que foram aprendendo através da própria vivência (Dias *et al.*, 2015). À medida que foram lidando com certas dificuldades, desenvolveram formas de perceber o que antecede tais situações e como lidar com isso da melhor forma, tal como contam as profissionais de saúde entrevistadas:

As crianças habituem-se desde cedo (...) eles sabem que vão ter crises dolorosas e, portanto, aprendem a defender-se, aprendem a evitar as situações e os fatores desencadeantes dos episódios dolorosos (...) (**Sónia, profissional de saúde**)

(...) eles desde muito pequeninos, aprendem a lidar com as crises (...) sabem precisar muito bem os locais onde têm a dor e sabem que quando começa a doer têm de ficar em repouso e, portanto, eles próprios modificam, vão modificando, com a aprendizagem, a sua postura face às crises que vão tendo (...) Isto é uma coisa imprevisível, quer dizer, eles estão muito bem, estiveram a brincar, a saltar, tiveram uma atividade, foram para a ginástica, quiseram correr, esforçaram-se para serem os primeiros e depois a seguir caem com uma crise... E eles sabem disso, portanto, eles preparam-se (...) (**Beatriz, profissional de saúde**)

Apesar de, como vimos, o indivíduo aprender a lidar, desde cedo, com as várias implicações e complicações da doença, importa saber quando é que, efetivamente, soube que tinha Drepanocitose, no sentido de compreender o que isso significaria a longo prazo. Se, anteriormente, foi referida a importância do diagnóstico formal precoce, agora entende-se a importância do momento de consciencialização da doença por parte do doente.

Só me apercebi, só tive noção do que é que era uma Drepanocitose quando fui viver para a Holanda e quando me começaram a administrar morfina.... Comecei a tomar morfina aos dezoito, dezanove, por aí. Aí sim comecei a perceber, até porque tinha um médico que estudava a Drepanocitose e a especialidade dele era mesmo a Drepanocitose... Portanto, esta parte tornou-se muito mais real para mim a partir dessa idade (...) Soube o que era a Drepanocitose quando comecei então a competir na Holanda, quando me começaram a ser administrados os fármacos mais fortes, mas não entendia, até então, o que é que era, para mim o que eu queria era sair dali o mais rápido para voltar outra vez a bater a bola e seguir em frente porque era o que eu tinha feito até então. *Reckless* (risos), mas era o que eu entendia na altura, pronto. **(João)**

Na adolescência, o facto de a doença se tornar muito mais real, como diz João, é uma ideia comum entre os entrevistados e consequência tanto de fatores internos como externos.

No caso específico de João, a consciencialização da doença e suas implicações, nomeadamente físicas, acontece na adolescência, pois é nessa idade que lhe começam a ser administrados fármacos fortes devido à intensidade das dores. Como é observado no seu relato anterior ao acima exposto, desde a infância que teve dificuldade em aceitar as limitações da doença e que tentou fazer e viver livremente, o que para ele significava, especialmente, a prática de desporto.

Houve uma altura em que as dores e as crises começaram a ser mais intensas, foi quando eu comecei a jogar basquete a nível profissional (...) Comecei a jogar aos doze anos de idade, até então era futebol e surf, aos doze anos de idade comecei no basquete e o basquete começou a ficar mais sério para mim a partir dos quinze, dezasseis anos que foi quando a comecei a ir a seleções, a ficar assim mais sério e era muito mais competitivo, mais físico e o meu corpo não aguentava (...) mas não queria aquilo para mim, não queria ficar em casa, não queria ficar numa cama, não queria ter que ter cuidado ao sair ou não sair; “não saís às seis da manhã porque não podes ir apanhar umas ondas”, “não, não podes porque tens drepanocitose” ... Para mim não fazia sentido o não, o “não, não podes jogar basquete”, “sim, podes lançar a bola, de vez em quando, no parque” ... Não era isso que eu queria, adorava competir, portanto, para mim não fazia sentido não fazer e fazia de tudo para contrair isso. Acho que foi um bocado o tapar os olhos até o corpo dizer “não, meu amigo, já não está a dar mais”. **(João)**

Nota-se que a doença falciforme limitou, significativamente, a adolescência de João, pois, além de outros aspetos, não lhe permitiu dar continuidade ao gosto de praticar desporto a nível profissional, o que, como o próprio refere, “foi difícil de engolir”. Tal como ele, também outros doentes entrevistados, Sara e Rodrigo, referem a adolescência como um momento importante, no qual foram percecionados determinados aspetos e obstáculos causados pela doença.

Nem terei ganho consciência do que significava o diagnóstico da drepanocitose, provavelmente, até à adolescência (...) Do ponto de vista dos internamentos, uma das coisas foi que passou a ser mais frequente ser

necessário ficar no hospital e ficar no hospital durante mais dias. Aí é que eu comecei a ter noção do processo todo, do que era ir para o hospital, a chegada, o internamento, quantos dias é que era... pronto, o desenvolvimento da questão (...) Na adolescência, há essa parte, sobretudo social, porque não temos mesmo energia, mesmo que tivéssemos saúde, não temos energia para participar nas coisas como as outras pessoas e os adolescentes são muito ariscos e muito irreverentes em experimentar tudo e mais alguma coisa, pronto... Eu lembro-me que não podia sair da mesma maneira que os meus amigos saíam (...) Todas essas coisas moldam e fazem com que nós, lentamente, sejamos postos de parte. Na escola, eu nunca fui uma pessoa muito popular, isso molda o feitio da pessoa (...) Mas depois a pessoa aprende a ter mecanismos para reagir de outra forma (...) **(Sara)**

Apenas tive entre os dezassete e os dezanove anos, ali dois anos em que não tive crises nem internamentos, mas, praticamente, tinha, até essa idade, tinha dois, três, quatro, cinco internamentos por ano e esses internamentos eram desde uma semana a um mês, mês e meio. (...) A minha vida com a doença tem sido essa. Como até à idade de dezasseis, dezassete anos percebi que, dificilmente, conseguiria entrar no ensino superior, não pelas notas, mas, principalmente, pela situação de inconstância na minha situação de saúde e os custos que, na altura, também eram grandes, optei por terminar a minha escolaridade (...) **(Rodrigo)**

Segundo Maas (2006), todos os aspetos que envolvem a fase da adolescência, incluindo características biopsicossociais, podem tornar-se fatores stressantes quando ligados à presença da doença crónica. A doença pode determinar o afastamento do grupo diante da dificuldade de a ele pertencer e a esse afastamento pode somar-se, entre outros fatores, a reformulação de projetos de vida (Amado e Leal, 2001 *apud* Maas, 2006).

À semelhança do sucedido na infância, Sara e Rodrigo, ao falarem sobre a fase da adolescência, referem os internamentos e aspetos relacionados com a educação, socialização e aceitação por parte dos pares como problemáticos. No caso de Rodrigo, a instabilidade da doença, como o próprio conta, traduziu-se na opção de não prosseguir estudos e, no caso de Sara, é sublinhado o impacto social caracterizado pelas limitações e consequentes (re)ações dos pares. Nota-se que a dor, consequentes internamentos e implicações, ao serem recorrentes e imprevisíveis, tiveram, desde cedo, um grande impacto na vida destes doentes.

No artigo *O viver com a doença falciforme: percepção de adolescentes*, Marques *et al.* (2015) mencionam, a propósito do impacto da doença, a dor crónica sentida pelos adolescentes, caracterizando-a como muito comum. Dizem que estes, muitas vezes, perdem a capacidade de dimensionar, com precisão, a extensão da sua dor, podendo haver implicações negativas na qualidade de vida. Tal como já aqui vimos,

a experiência da dor crônica leva o indivíduo a alterar os seus hábitos de vida e acaba por influenciar determinadas escolhas e decisões.

Tido isso em conta, entende-se que o processo de consciencialização da doença, na altura da adolescência, fomentou a convivência, não só com as limitações, mas também com certas frustrações e perdas, sendo necessária a adaptação a um determinado estilo de vida. Consequentemente, percebe-se que a fase da adolescência ficou marcada por condições intensas e multidimensionais e representou, para estes doentes, um desafio.

Ainda assim, e tal como mencionam Batista *et al.* (2013):

(...) a anemia falciforme constitui uma doença que pode limitá-los, mas que não constitui um fator impeditivo no seu processo de adolecer, porque eles aprendem a contornar estes obstáculos criando estratégias de superação. Demonstram que é preciso viver o que a vida apresenta para ser vivida e ainda revelam que, mesmo quando estamos frente à morte, seja ela real ou aquela traduzida pelas limitações, pela dor, pelo sofrimento e pela incerteza, existe uma força que permite continuar vivendo (Batista et al., 2013: 91).

Nesse sentido, é relevante sublinhar a importância do processo de consciencialização da doença pois, ainda que complexo, é indispensável para que o indivíduo consiga viver da melhor maneira possível, estabelecendo projetos de vida compatíveis com as limitações infligidas pela doença (Pfrimer *et al.*, s.d), compreendendo e aceitando, tanto quanto possível, a doença.

1.3 “Não se sabe muito bem como é que será o dia de amanhã”

O custo da incerteza

(...) o universo das pessoas com dor crônica, quando olhado de perto, nos convida a um mergulho no mundo do domínio das sensações e sentimentos, que compõem não apenas a experiência de adoecimento, mas também a experiência da vida do sujeito, reorganizando e resignificando o cotidiano. Acordar, dormir, comer, trabalhar e outras atividades cotidianas passam a assumir outros significados, uma vez que a dor se transforma em uma companheira constante e incômoda, pois permanece a despeito dos esforços empreendidos para que ela cesse (Palmeira et al., 2015:300/301).

Tal como exposto anteriormente, a dor tem, desde cedo, um considerável impacto na vida do paciente com Drepanocitose, existindo, igualmente desde cedo, um processo de enfrentamento e manuseamento das dificuldades próprias da doença. Sendo que esse é um processo contínuo, tal como o exige a doença crônica, nas páginas

que se seguem continuar-se-á a descrever os impactos da doença na vida dos indivíduos entrevistados, focando agora a idade adulta.

Na maioria dos discursos dos doentes, uma ideia muito presente é a de que a incerteza e imprevisibilidade são inevitáveis. Devido à doença e suas implicações, existe uma grande dificuldade em fazer planos ou até em prever o dia seguinte.

(..) Há sempre esse fator de incerteza, portanto, eu nunca fiz planos a médio/longo prazo porque achei que não valia a pena gastar energias nisso (...)
(Sara)

Isto é uma doença, infelizmente, que desgasta e quanto mais desgasta pior fica e depois não se sabe muito bem como é que será o dia de amanhã, a verdade é essa.
(João)

(...) o não sentir estabilidade, ou seja, eu não saber se amanhã se combino uma coisa e esta noite sou internado (...)
(Rodrigo)

Eu tenho consciência que estou boa hoje, mas amanhã posso ter uma crise, entendeu?
(Maria)

Na fase adulta, é comum surgirem alguns fatores que podem interferir na qualidade de vida do indivíduo, como a instabilidade e vulnerabilidade perante as limitações impostas pela doença (Lima *et al.*, 2019). Entende-se que a cronicidade da doença é caracterizada pela incerteza do futuro, isso porque, embora as pessoas tenham períodos de estabilidade, precisam de estar sempre alerta (Cordeiro *et al.*, 2014).

A Drepanocitose, além das severas complicações clínicas, acarreta impactos sociais e psicológicos, desde o diagnóstico, ao desenvolvimento da doença e em todas as fases da vida. Existe, portanto, um número substancial de problemas associado à doença (Felix *et al.*, 2010) e a incerteza e a imprevisibilidade, relacionadas à natureza crónica da doença, podem ser manifestações frequentes e podem intensificar-se perante as repetidas crises de dor e internamentos.

Essa ideia de incerteza e imprevisibilidade pode, em alguns casos, estar ligada à conceção da iminência da morte, algo que, como Sara e Rodrigo contam, lhes foi transmitido pelo discurso médico.

Os meus amigos mais próximos lembram-se, eu já nem me lembrava disto, houve uma que se lembrou que é minha amiga desde os 9 anos, de eu dizer que não passava dos 19 anos... Eu não me lembro dessa fase, mas lembro-me muitas vezes de também me dizerem que eu dizia que não passava dos 40, não sei porquê os 40, mas os 40... por ter sempre aquela ideia de uma finitude que não é o normal na vida das pessoas. Portanto, eu estabeleci que seria aos 40 e que não precisava de me preocupar com o que se ia passar depois dos 40 porque eu não ia lá chegar.
(Sara)

(...) foi-me dito que não tivesse muita esperança que até aos trinta, trinta e poucos seria a minha validade, digamos assim e, naquela altura, isso metia um bocado pânico porque a pessoa pensa: “vou andar na escola, vou encontrar um trabalho e quando estou na fase de ter um trabalho fixo é quando, em princípio, já não vou cá estar”. **(Rodrigo)**

Como refere Sarmiento (2014), o desenvolvimento da tecnologia médica, os diagnósticos e tratamentos cada vez mais sofisticados significaram, em muitos casos, o prolongamento da vida, muito embora nem sempre se tenha a garantia de qualidade da mesma.

Perante as situações acima descritas, a perceção do controlo que o doente tem sobre a sua própria vida pode enfraquecer e são suscitadas diferentes necessidades adaptativas: a necessidade de preservar um equilíbrio emocional razoável, a necessidade de manter um sentido de competência e domínio sobre si próprio e a preparação para um futuro incerto (Batista, 2016).

Assim, a ocupação em atividades que promovam a capacidade funcional, apesar da ocorrência dos sintomas relacionados com a doença, é um dos desafios mais importantes para estes doentes (*Ibidem*). Entende-se que conservar um estado funcional e ter, por exemplo, um trabalho remunerado é de máxima importância.

Não obstante, por determinar sintomatologia de dor recorrente e complicações que afetam quase todos os órgãos e que podem ser exacerbadas ou precipitadas por fatores ambientais, a Drepanocitose exerce um profundo impacto na capacidade de o doente iniciar, exercer e/ou manter uma atividade laboral, podendo limitar as opções de trabalho e a permanência num emprego. A instabilidade profissional pode ser considerada uma importante implicação social da doença falciforme (Lopes, 2013), tendo em conta as complicações e limitações ligadas à doença e a perceção do empregador perante as mesmas.

(...) O facto de saber que ganho dinheiro por fazer alguma coisa é algo que aqui ninguém nos tira e essa parte, para os doentes com Drepanocitose, nem sempre é tão equilibrada (...). A procura de trabalho foi muito dura, tive a felicidade também de conhecer pessoas dentro do desporto, que depois me ajudaram a conseguir fazer a transição, encontrar trabalho, um trabalho fixo que me pudesse dar outro sustento e que eu pudesse também providenciar, em casa, outro tipo de... ou dar um diferente apoio em casa daquilo que poderia dar se não estivesse a trabalhar, não é? Não é toda a gente que emprega uma pessoa que, de vez em quando, fica doente e tem de ficar uma, duas, três semanas em casa, ninguém percebe isso, não há empregos que permitam isso sequer. **(João)**

Eles começam a procurar emprego, a concorrer a empregos e estão em desvantagem, se as pessoas sabem que eles têm Drepanocitose e o que é a

Drepanocitose correm o risco de saber que eles vão faltar muitas vezes e isso cria logo um impedimento. Se eles estiverem em pé de igualdade com outra pessoa, a outra pessoa fica em vez deles... **(Beatriz, profissional de saúde)**

Parei de trabalhar, fiquei sem o contacto com muita gente, com os amigos de trabalho. Já tinha quinze anos na área, uma área que eu gosto muito, foi ruim (...) Queria muito avançar mais ainda, mas a doença faz com que... situações que a gente não consegue avançar muito em alguma coisa... no caso de estudar mais, trabalhar... E aí, eu fiquei impedida, né? Porque tive que, durante quatro anos, andar de moleta e com dores... Depois vem a cirurgia e, aí, a gente perde assim muita coisa (...) E fiquei sem trabalhar, aposentada... a gente trabalhando tinha um valor maior de renda e aposentada diminuiu um pouco um valor e isso já traz consequências. **(Maria)**

De acordo com Pires (2019), as doenças crónicas exercem um grande impacto no desempenho laboral do indivíduo, pois podem comprometer a sua produtividade e/ou provocar alterações e interrupções da sua função. Em alguns casos, pode mesmo suceder a perda de emprego, tal como conta Maria, que se reformou devido às implicações físicas da doença. Entende-se, portanto, que, na fase adulta, problemas socioeconómicos, como o desemprego ou a reforma por invalidez, podem estar presentes na vida dos doentes com Drepanocitose, afetando, significativamente, a sua qualidade de vida.

Ainda assim, e tendo em conta o já exposto, a potencial dificuldade em encontrar e/ou manter um emprego, mas a necessidade de ter uma fonte de rendimento e exercitar a capacidade funcional, dos cinco doentes entrevistados, dois, Rodrigo e João, decidiram trabalhar por conta própria, reconhecendo os benefícios, mas também as dificuldades ao fazê-lo.

(...) surgiu a hipótese de, com um dos meus irmãos, criarmos uma empresa e, aí, digamos que criei o meu próprio emprego porque aí já eu conseguia gerir a situação de doença com a situação da empresa de uma forma mais fácil porque não tinha, ou seja, é um negócio próprio, não tinha patrão, não havia o problema de despedimentos e situações inerentes (...) Em termos de estabilidade financeira, é o facto de uma pessoa que vive por conta própria, vive do seu trabalho e se por algum motivo não pode trabalhar, automaticamente, não ganha (...) **(Rodrigo)**⁴⁰

(...) decidimos abrir, pensámos “seja o que Deus quiser”, e abrimos a [empresa] onde batalhei imenso e continuo ainda a batalhar. Trabalhava sozinho, angariava os meus clientes sozinho (...) No início, o que me fazia mais confusão era eu ter a semana cheia e, de um momento para o outro, ter que ligar às pessoas, às vezes eu, outras vezes a minha esposa a dizer “o João não pode porque foi hospitalizado e vai ter que ficar x tempo... depois quando ele retomar, será contactado”. É claro que eu percebo que, nessa altura, perdi

⁴⁰ Rodrigo dedicou-se à empresa referida durante vários anos, tendo encerrado a mesma por motivos que não foram referidos na entrevista.

muita gente (...) mas tive muita gente, graças a Deus, que percebeu o meu lado e nunca me abandonou. **(João)**

Considera-se que o emprego e a doença exercem um importante impacto mútuo, já que como determinante do nível socioeconómico, a atividade laboral influencia a evolução e o prognóstico da doença, atuando sobre variantes que permitem uma melhor qualidade de vida e, por sua vez, a doença influencia de maneira relevante o desempenho da atividade laboral (Pires, 2019), tal como também refere Sara:

(...) espera-se que no dia-a-dia eu faça exatamente como os meus colegas que não têm problema nenhum... É duro, é muito duro porque, muitas vezes, estou cansada e não tenho energia e lido com clientes muito exigentes com prazos diários e até, para aí, até às três, quatro da tarde é sempre a abrir... (risos) E, às vezes, a pessoa não está, não tem cabeça, nada, não tem energia e, a menos que eu não esteja mesmo capaz, tenho que tentar fazer, tenho que fazer bem e tenho que saber explicar... **(Sara)**

Além da atividade laboral, quando questionado sobre os impactos da doença na sua vida, um dos doentes entrevistados falou sobre a repercussão nas suas relações pessoais, referindo e explicando a sua opção em manter-se solteiro e não ter filhos.

Agora da parte mais pessoal, de relações pessoais, a doença sim foi um pouco inibitória de manter, criar relações sentimentais com outras pessoas, relações amorosas. Acho que, isso sim, o não sentir estabilidade, ou seja, eu não saber se amanhã combino uma coisa e esta noite sou internado... e, depois, esta instabilidade da doença sempre me deixou a mim a não querer assumir muito os compromissos, não assumir compromissos que eu sabia que poderia não cumprir... Eu, uma das coisas que mais me fez confusão, é assumir compromissos e, à partida, sabendo que não os iria poder cumprir e, por isso, a minha vida foi programada sempre assim, vinte e quatro horas, amanhã, se amanhã correr tudo bem, eu logo marco para o dia a seguir. Isto ter uma relação com alguém não pode ser assim, não é? Isso sim, isso talvez tenha sido a razão de ter optado por me manter solteiro, não ter avançado com nenhuma situação mais séria (...) o pensar em se se deve constituir ou não família porque depois pensa-se: “mas eu... e se tenho um filho e nasce com esta doença e eu não quero que ele tenha o que tenho e sofra o que eu sofri”. Isto depois para uma pessoa... viver com uma pessoa que não está habituada a isto, a este tipo de vida, a estar, constantemente, num hospital, istotambém não é vida para partilhar com ninguém.... **(Rodrigo)**

Como aponta Canesqui (2007) as condições crónicas são responsáveis por impor limites à vida, em diferentes dimensões e sentidos (*apud* Castellanos, 2015), limites esses existentes no corpo biológico dos indivíduos, mas também dirigidos às suas atividades diárias. Essas implicações atuam na relação eu/mundo estabelecida na trajetória de adoecimento e, não raramente, a condição crónica atua como um importante elemento de mediação das relações sociais dos sujeitos afetados (Castellanos, 2015).

No caso de Rodrigo é, novamente, referida a questão da instabilidade, notando-se ser problemática e poder ter diversos contornos. A situação inconstante da

doença traduziu-se em certas limitações pessoais e, conseqüentemente, em certas decisões, como atesta Dulce, amiga de Rodrigo.

Em termos de vida social, não tem muitos amigos porque tudo aquilo que acontece... ele, a maior parte das vezes, ele está doente e as pessoas continuam a vida, não voltam atrás para o ir buscar, não é? Em termos pessoais, também não construiu família, por um lado por o medo de ter filhos e ter algum filho doente (...) **(Dulce, amiga)**

Como se constata nos relatos acima, o risco de ter uma criança com Drepanocitose foi também algo dimensionado por Rodrigo. Percebe-se que essa noção de risco apresenta uma lógica própria que não está fundamentada só na racionalidade biomédica (Guedes, 2012), mas é também baseada na própria experiência da doença, pois tal como Rodrigo diz: “não quero que ele tenha o que eu tenho e sofra o que eu sofri”.

Outra doente entrevistada, Sara, embora tenha casado, também decidiu não ter filhos. Explica que, para ela, a parte clínica é muito importante e, à semelhança de Rodrigo, mostra preocupação em relação à hipótese de transmitir a doença.

Somos só nós os dois.... Chegou uma altura, ainda antes de casarmos, em que se falou na história dos filhos e eu disse, taxativamente, que não queria ter filhos, portanto, se isso fosse... Não por não gostar de crianças, eu adoro crianças, para mim a parte clínica é a mais importante e eu acho que isto já é tão duro que passar isto para outra pessoa (...) **(Sara)**

Luís, marido de Sara, expressa que foram também entendidas pelo casal as responsabilidades que o exercício da maternidade exige, tendo em vista as implicações que o cuidado de uma criança pode representar para um doente crónico. Entende-se, neste caso, que a percepção subjetiva inerente à experiência da doença afetou não só as decisões tomadas pelo indivíduo doente, mas a forma como essas foram refletidas em conjunto.

(...) são escolhas que se fazem e, portanto, não podemos ter filhos, tudo bem, não temos filhos, não podemos adotar filhos porque o adotar das crianças também... Ou seja, ter filhos acarreta uma exposição a doenças, a problemas e a cansaço que ela não deve ter. É um facto que nós sabemos que há muitos doentes com anemia de células falciformes que têm crianças, mas também sabemos que cada caso é um caso muito diferente dos outros, não é? Não é uma doença que se possa estabelecer um padrão que seja igual para toda a gente e, portanto, a maneira como cada pessoa é influenciada pela doença varia muito, isso nós sabemos. Portanto, nós fizemos a opção, tomámos a escolha e temos que viver com as escolhas que fazemos e eu não me arrependo das escolhas que fiz. Está-se bem. **(Luís, marido)**

Conforme afirma Luís, “cada caso é um caso muito diferente dos outros” e a complexidade que envolve a questão da parentalidade ligada à doença falciforme é vasta.

Segundo Silva *et al.* (2016) a gravidez é uma situação, potencialmente, grave para as pacientes com doença falciforme, assim como para o feto. As grávidas com Drepanocitose estão sob maior risco de desenvolver um parto prematuro (Zannete, 2007) e a gravidez pode afetar a doença, com o agravamento da anemia e aumento da frequência e gravidade das crises dolorosas e de infecções (Silva *et al.*, 2016).

Apesar do risco, a doença falciforme não impede a gravidez. Não obstante, como a gravidez em mulheres com Drepanocitose é considerada de alto risco, a paciente e o feto necessitam de uma atenção muito especial, sendo que o cuidado adequado da mãe é crucial (Xavier, 2011). Sabe-se que o conhecimento sobre a gravidez em mulheres com Drepanocitose e uma abordagem apropriada para o tratamento por parte dos profissionais de saúde permite que as complicações da patologia possam ser amenizadas e que o parto seja bem-sucedido. Sobre isto, observemos os relatos abaixo.

Depois eu casei, quis engravidar e o médico disse que era uma coisa muito séria, ia ter que ter um acompanhamento muito rigoroso, mas, mesmo assim, eu queria. Aí engravidei, tive um bom acompanhamento, o médico optou pelo parto cesariano porque ele disse que tinha menos risco. Mas, é assim, quando chegou o oitavo mês, eu tive uma pneumonia, no caso da primeira filha, tive a pneumonia, fiquei com muita falta de ar e aí fui levada para o hospital... Quando cheguei lá, tinha a hemoglobina muito baixa, tive que fazer transfusão de sangue, no oitavo mês de gestação, e tomar os antibióticos por conta da pneumonia... Depois vim para casa, quando chegou o dia do parto foi tudo bem, correu tudo bem, só logo depois eu tive umas crisezinhas de dores, dois dias após o parto. Depois três anos, eu engravidei de novo, eu queria dois (risos) e aí foi a mesma coisa, no segundo filho, no oitavo mês, tive pneumonia de novo, tive que tomar transfusão de sangue, tratar a pneumonia com antibiótico, aí quando chegou o dia do parto tudo correu bem. **(Maria)**

(...) acabei por engravidar, já sem o período, já sem nada foi quando eu engravidei. Andava aí grávida sem saber. Fiquei tão feliz. Se os médicos soubessem iam-me agarrar porque sou doente e eu andava grávida sem saber, o que para mim acho que foi bom porque não levei uma gravidez de doente, levei uma gravidez normal. Como eu não sabia.... Então eu descobri que estava grávida com 5 meses (risos). Mas isto foi mesmo um milagre de Deus, ele quis e pronto, veio o [filho] (risos). Fui muito bem tratada na maternidade, fizeram os exames todos que eram para fazer... como era uma gravidez de alto risco..., mas deram-me todo o tipo de medicação, transfusões, depois tiraram-me o bebé um bocadinho mais cedo, como eu estava bem e o bebé também... E pronto, assim correu tudo bem e eu fiquei muito feliz (risos). **(Carolina)**

Relativamente a esta matéria, Xavier (2011) diz que a decisão de ter um filho é resultado de vários motivos conscientes e inconscientes, como por exemplo, o de concretizar o desejo de ser mãe. Nas mulheres com doença falciforme, além dos sentimentos comuns a toda a mulher grávida, pode estar presente a tensão decorrente

do facto de ter uma doença crónica que acarreta, como vimos, um grande risco de complicações. Ainda assim, o desejo de ser mãe, muitas vezes, transcende a dimensão da doença e a opção de ter filhos, embora com risco, deve ser assegurada e fazer-se acompanhar de uma assistência pré-natal de qualidade.

Tanto no caso da mulher como do homem com Drepanocitose, é extremamente importante fazer o já referido estudo de hemoglobinas, de modo a que se possam avaliar as condições genéticas do/a parceiro/a e se avalie o risco de o bebé nascer com a doença. Se o/a parceiro/a for saudável, o bebé nasce com o traço falciforme, ou seja, assintomático, mas, no futuro, será necessária uma atenção redobrada quando e se decidir ter um filho, tal como explica João.

Nós tivemos o cuidado de fazer o estudo porque eu já sabia que tinha a Drepanocitose, a minha esposa também sabia que eu tinha porque já estava habituada a lidar com muitas das minhas crises. Portanto, entendemos, claro, que era preciso fazer os exames e perceber se ela tinha algum traço ou não para nos tranquilizar dessa forma e, graças a deus, não. Portanto, sim, a [filha] é portadora e o que ela tem de fazer é, quando for mais velha e encontrar o parceiro dela, ter o mesmo cuidado que os pais tiveram de perceber se existe o traço ou não que é para não haver a chance de ter um bebé com Drepanocitose. **(João)**

Através dos relatos expostos, percebe-se que, particularmente na fase adulta, a experiência da doença não se define como um processo com fases bem delimitadas, pelo contrário, nota-se que existem trajetórias com diferentes possibilidades de percurso que envolvem diversos e distintos acontecimentos. Assim, essa experiência, enquanto individual e subjetiva, integra múltiplos sentidos, pois tem por base a vivência de cada pessoa e o significado que ela atribui à própria doença, significado esse que pode ser alterado em função dos eventos que se vão apresentando ao longo do tempo (Cordeiro *et al.*, 2015).

Percebe-se também que a experiência da doença destes indivíduos se caracteriza pelas várias implicações nas suas vidas, ou seja, pelas limitações, restrições e adaptações que são vividas ao longo do tempo. Além disso, repara-se que, ao sentirem e reconhecerem a imprevisibilidade da doença, é alcançada a consciência das dificuldades e do esforço que precisam de empenhar para lidar com os vários problemas decorrentes da patologia.

Diante das implicações que ocorrem e que interferem no quotidiano, ajustar-se a essa realidade atípica é condição para seguir em frente (Lekisha, 2010 *apud* Cordeiro *et al.*, 2015). Não obstante, o “ajustar-se a essa realidade” (*Ibidem*) representa

também um processo complexo, marcado não só pelas limitações e complicações, mas por impactos emocionais e psicológicos significativos que daí resultam e que podem acompanhar o doente durante toda a sua vida.

1.3.1 “O nosso pior inimigo somos nós mesmos”

O sofrimento gera luta

Por muita força que se tenha e que ele tem e todos os doentes com Drepanocitose, é difícil não atirar a toalha ao chão e dizer: “pronto, fico aqui e não me apetece fazer mais nada e vou ficar no sofá o dia todo”. Ele todos os dias tem dor, todos os dias, acorda e tem, uns dias mais, outros menos... Ou porque, por exemplo, está em casa, sai e a anca sai do sítio e é logo uma dor enorme... Depois doi em sítios que, normalmente, não doi a ninguém e as pessoas não entendem, pronto. Acho que é o físico, mas acima de tudo, éo psicológico. Acho que nós somos formatados pela sociedade para sermos fortes, temos de ser fortes e eu acho que não é fácil quando alguém tem a parte física a deteriorar-se, diariamente, e depois pensar “eu tenho de ser forte..., mas vou ser forte para quê?” (Tânia, esposa)

Conforme Cordeiro *et al.* (2013), a experiência da doença é um processo que gera dificuldades e desequilíbrio e as vivências das pessoas com Drepanocitose são marcadas por um sofrimento acentuado, devido, sobretudo, à evolução da doença.

Como expresso ao longo deste capítulo, as singularidades da vida quotidiana e as formas de conhecimento que as sustentam exigem a construção de expectativas e planos distintos e, perante essa situação, os diferentes modos de adaptação psicológica indicam a capacidade produzida para enfrentar todas as implicações da condição de saúde (Cordeiro *et al.*, 2013).

Batista (2016), no seu relevante trabalho sobre a adaptação à doença crónica, afirma que as doenças crónicas têm consequências psicológicas importantes e exigem uma adaptação psicológica significativa, sendo que esse processo de adaptação começa na apresentação dos sintomas e continua durante o curso da doença. Segundo a mesma autora, os múltiplos determinantes individuais e a singularidade de cada pessoa afetam a sua capacidade de se adaptar à doença.

Sabe-se que, nas doenças crónicas, como é o caso da Drepanocitose, a personalidade pode ter uma participação relevante na forma como as pessoas compreendem, agem e se adaptam perante os diversos aspetos da patologia (Eufrásio,

2017). Essa relação entre personalidade e saúde tem, de acordo com Eufrazio (2017), sido objeto de estudo no seio da Psicologia da Saúde⁴¹ e:

(...) ora apresentada como relação linear onde o tipo de personalidade está na base da manutenção da saúde e na etiologia das doenças, ora apresentada dentro de correlações onde a personalidade é um aspeto mediador que, em combinação com outras variáveis (a exemplo dos fatores de qualidade de vida) influencia diversos resultados de saúde. (Eufrazio, 2017:10)

Tanto os contextos socioeconómico e cultural, como os processos relacionados com o género, influenciam o desfecho adaptativo nos indivíduos cronicamente doentes e, apesar de existirem pontos de adaptação comuns entre indivíduos com a mesma doença, a regra é a heterogeneidade da adaptação, sendo que essa pode ser, em parte, explicada pelas vivências passadas do doente, pela sua cognição e perceção da doença, estratégias de *coping*⁴² que adota ou pelo suporte social de que dispõe (Batista, 2016). Outro fator ligado a essa variabilidade está ligado às diferenças de qualidade de vida que estes indivíduos alcançam. Tendo em conta que as expectativas em relação à saúde podem afetar a perceção da doença e a satisfação perante a vida, dois indivíduos com a mesma patologia podem ter diferentes qualidades de vida (*Ibidem*). Nessa perspetiva, importa ainda referir que:

(...) Embora o medo ou as incertezas quanto ao futuro, as limitações físicas, a dor, o efeito sobre o trabalho e as actividades diárias, e o impacto psicológico, físico e económico do tratamento, possam agigantar-se frequentemente sobre estes doentes, existe considerável variabilidade nestas preocupações entre indivíduos, contextos e ao longo do tempo (Batista, 2016:14).

Para o entendimento do processo de adaptação referido por Batista (2016) no que diz respeito aos doentes entrevistados, importa saber quais são os impactos psicológicos por eles referidos quando questionados nesse sentido. Podemos ver, nos relatos expostos abaixo, que alguns referem, simultaneamente, o impacto sentido e o modo como a ele se adaptam e, portanto, dando, desde logo, a conhecer algumas das suas estratégias de *coping*.

⁴¹ A Psicologia da Saúde é uma área, principalmente, desenvolvida a partir da década de 70, cujas pesquisas e aplicações procuram compreender e atuar sobre a inter-relação entre comportamento e saúde e comportamento e doença (Miyazaki *et al.*, 2001; Barros, 2002 *apud* Almeida e Malagris, 2011).

⁴² *Coping*, conceito introduzido por Freud em 1936, é o processo cognitivo utilizado pelos indivíduos para lidar com situações de stress e que inclui os esforços para administrar problemas no seu quotidiano. Por outras palavras, é o conjunto de estratégias cognitivas ou comportamentais a que um indivíduo recorre quando se encontra perante uma solicitação que tanto pode ser interna como externa, mas que é para ele considerada negativa ou coativa. As estratégias de *coping* permitem (re)estabelecer um controlo sobre a situação causadora de stress. Este conceito tem sido amplamente estudado por estar associado à saúde e à adaptabilidade social. Mais sobre isto em: O conceito de *coping*: uma revisão teórica (Scomazzon *et al.*, 1998)

É uma tristeza, é uma escravatura, nós não podemos ser nós a 100%. A doença escraviza-nos e é preciso ter um pulso muito firme para não se deixar. Quando estamos no hospital, temos plena consciência de que não somos nada, eu tenho... que nada valho. Que aquilo pega em mim e faz-me num oito. E a minha maneira de reagir a isso é fazer de quem me escraviza meu amigo, é como aquela coisa “quando tens um inimigo junta-te a ele”, é muito parecido com isso. Qualquer doença escraviza, a pessoa tem de andar dependente dos médicos, não pode comer o que quer, não pode fazer o que quer, não pode isto, tem de fazer aquilo.... É uma escravatura... Se faltar às consultas os médicos também não gostam. Para ter o bebé.... É uma falta de liberdade enorme. **(Carolina)**

É do pior que se pode... (risos) é do pior que se pode ter, é imaginar que o teu corpo está a debilitar-se aos poucos e, no meu caso, querendo eu um estilo de vida mais ativo, vou ter que fazer muito compromisso, vou ter que dar muito de mim e o meu corpo vai-se ressentir, de certeza absoluta, mais cedo ou mais tarde. Já se está a ressentir, muito (...) mas há algo que eu não consigo que é desligar aqui em cima, está sempre... sempre a funcionar e isso (a cabeça), para um drepanocítico é o pior inimigo. O pior inimigo de um drepanocítico somos nós mesmos, é a nossa cabeça. **(João)**

Essa parte começa a marcar, do ponto de vista psicológico, porque os miúdos são muito cruéis para tudo o que não encaixa no molde normal e isso sempre me acompanhou até ao final do liceu, universidade. Depois a pessoa aprende a ter mecanismos para reagir de outra forma (...) Diria que o primeiro problema é a gestão de expectativas..., principalmente porque, tentando ser uma pessoa normal (risos) e, por normal, entenda-se que não tivesse uma doença crónica e que consiga ter uma vida semelhante à dos amigos e essas coisas... Não sou uma pessoa normal. Eu, em particular, sou, extremamente, exigente com os outros e comigo própria, o que faz com que a fasquia esteja sempre lá muito em cima e é complicado estar à altura dessas expectativas (...) **(Sara)**

(...) Depois há a parte psicológica, a parte psicológica é a que mais acompanha o doente a vida toda (...) A parte psicológica vem acompanhando muito a pessoa nas várias fases, mas isso depois é uma questão de ir vivendo com a doença, saber aprender a viver com a doença, saber viver com a doença é muito importante e saber que a doença não é desculpa para tudo. Nós temos que ter a noção que nós temos uma doença, mas que há pessoas piores, eu costumo dizer assim; que, infelizmente, há pessoas piores do que eu. Eu ando, sou autónomo, há pessoas que não. Tenho fases que, infelizmente, não são as melhores, mas pronto, tem de se ir vivendo. **(Rodrigo)**

(...) como eu te falei, [andava] com um pouco de vergonha por causa da situação, de usar moletas, de dores e não ficar bem no local que eu ia. Não ia para a praia, então, ficava triste, né? Porque não conseguia fazer as coisas que eu queria. Mas, depois da prótese, eu já estou fazendo muito coisa que voltei a fazer novamente... Mas eu estou bem ciente do meu problema, entendeu? Não fico assim magoada, não, sei do meu problema, sei do risco e consigo enfrentá-lo na medida do possível. Sei do risco que é grande, então, eu estou bem ciente do que é o problema e não me abato não. Eu leio muito, estudo muito sobre a doença, vejo as coisas novas que tem... Eu não me abato não. E aí vou vivendo... **(Maria)**

O doente com Drepanocitose, além de apresentar o quadro clínico da sua doença, desenvolve diversas comorbidades⁴³, inclusive de âmbito psicológico. As limitações físicas causadas pela doença podem ser fonte de tensão emocional para o paciente e terem repercussões no quotidiano (Assis, 2004), como se confirma na maioria dos discursos dos doentes entrevistados.

Batista (2016) considera que a doença crónica é uma experiência que pode interferir com os planos e atividades⁴⁴ que dão significado à vida do doente e que um fator determinante da adaptação à doença é a avaliação cognitiva das implicações que esta tem nos objetivos de vida do doente. De acordo com a mesma autora, se o paciente sentir que a doença representa um impedimento ou obstáculo à concretização dos seus planos, é provável que haja sofrimento psicológico.

Atentando nas falas acima, importa sublinhar a ideia referida por Carolina de que “a doença escraviza”, pois esse é um pensamento que estabelece uma relação que contrapõe liberdade, submissão e sujeição à doença e que ilustra os impactos subjetivos da doença (Xavier e Rocha, 2017). À semelhança de Carolina, também Maria refere essa falta de liberdade ao dizer que, a dada altura, “não conseguia fazer as coisas que queria”.

A doença falciforme suscita uma crise na vida das pessoas e esse é um pensamento unânime, porém, essas pessoas também referem a possibilidade de vencer as dificuldades. Especialmente através do relato de Carolina, percebe-se que encontrar benefício ou significado na adversidade pode aumentar a sensação de domínio sobre a doença, o que permite que as experiências negativas sejam processadas de uma forma mais leve. Assim, a adversidade pode perder alguma da sua violência através das avaliações cognitivas e pode ser, tanto quanto possível, encontrado o bom nos maus momentos e ter-se uma visão confortável de si próprio (Batista, 2016).

A nossa memória vai ficando com alguns ruídos, é o médico que diz que não posso ter filhos, é o professor que diz que é melhor não fazer educação física e a gente vai ficando com aquelas coisas que não é capaz, mas pronto, se não for em exagero, a gente pode ir fazendo um bocadinho de tudo. E então, pronto, procuro sempre fazer coisas que gosto (...) eu comecei a fazer assim pequenas coisinhas e a sentir-me integrada. Acho que foi o grande salto para me sentir bem comigo própria e para a doença não tomar conta de mim.
(Carolina)

⁴³ Patologias que se desenvolvem num indivíduo em simultâneo com outra preexistente.

⁴⁴ A título de exemplo a atividade laboral, algo explorado no subcapítulo anterior.

Ao longo da experiência da doença, são desenvolvidas estratégias para lidar com os diversos impactos da doença, as acima referidas estratégias de *coping*, e essas têm principal relevância quando relacionadas com o impacto psicológico da doença, pois tal como diz Rodrigo “*a parte psicológica vem acompanhando muito a pessoa nas várias fases*”. Percebe-se que “*saber viver com a doença*” é tanto um objetivo como um desafio, o que significa que o impacto não é só resultado da experiência da doença, mas que a incorpora, tal como as estratégias de adaptação adotadas.

Olivieri (1985) descreve a necessidade que a doença crónica impõe na adaptação de uma nova conceção da vida e na luta em compreender e aceitar a doença. Para esse autor, e sublinhe-se esta ideia, não há um doente efetivo, mas um tempo vivido doente, de um ser com possibilidades de conquistas e perdas (*apud* Maas, 2006). Nesse sentido:

Não se deve desvalorizar pelo facto de ter uma doença crónica, tem é de se ter noção de que tem muitos mais limites do que qualquer outra pessoa, mas, intelectualmente, é capaz, fisicamente, é capaz de muita coisa e tem uma perspectiva mais rica pelos desafios que lhe passam pela frente. Agora, as expectativas que são geradas com isso são muito grandes porque, se eu sou capaz de tudo quer dizer que se eu não conseguir... é duro (risos) (...) psicologicamente, é duro porque... há muito ansiedade associada, pronto...
(Sara)

Não obstante os estudos prospetivos revelem que a experiência da doença crónica é acompanhada por stress psicológico significativo, provocando algum tipo de rutura na vida do indivíduo, realidade que se confirma neste trabalho, as estimativas indicam que grande parte destes doentes acaba por se adaptar à doença, sendo que são, particularmente, bem-sucedidos nessa adaptação os indivíduos que reconhecem as exigências a longo-prazo. Os doentes que conseguem ultrapassar as sérias consequências negativas da sua doença, podem, até, chegar a uma espécie de “acordo com a doença” (Batista, 2015: 25).

Ela é como uma coisa que está cá como estão outras coisas, ela não me absorve a 100%, está cá e eu sei conviver com isso e tento, na medida do possível, fazer as coisas que eu gosto e sempre fiz (risos). **(Carolina)**

Ainda assim, note-se que a subjetividade inerente aos elementos constitutivos da adaptação à doença se constrói mediante a experiência interna e externa e, portanto, com todas as suas idiosincrasias. Embora os estudos demonstrem que a adaptação é possível, o acompanhamento psicológico destes doentes pode melhorar em grande medida a qualidade dessa adaptação, estendendo-a a todas as fases da doença, a todos os intervenientes no processo de doença e a todos os níveis da vida do doente (Batista,

2015). Sublinha-se, por isso, a ideia de que a importância do acompanhamento e apoio psicológico não deve ser desvalorizada, pois, conforme explica Tânia, esse “é muito importante”.

Ainda há uma certa ideia, isto é a minha opinião atenção, há uma certa ideia errada dos psicólogos e, muitas vezes por isso, as pessoas pensam; “não vou ao psicólogo porque não estou maluco” ... eu não concordo com isso. Acho que todos nós beneficiamos, quando não estamos bem, de procurar ajuda e de procurar alguém... porque, às vezes, não é fácil abrimo-nos com quem nos rodeia ou porque não conseguimos ou não queremos preocupar... Por isso, eu acho que sim, era importante para o João, no sentido de... se calhar, não ser uma pessoa que consegue falar, talvez encontrar formas de viver com as limitações. E, sim, no caso dos familiares, acho que é nós percebermos se estamos a ir no caminho certo para ajudar porque, como eu disse logo no início, às vezes achamos que estamos a fazer o melhor, só que o nosso melhor não é o melhor para quem sofre e, nem sempre, a comunicação poderá ser correta, portanto, acho que sim, o apoio psicológico é muito importante. **(Tânia, esposa)**

A noção de cuidado tem uma longa história na filosofia e cultura ocidentais, mas, de acordo com Fine (2005), o fenómeno social do cuidado só recentemente recebeu uma maior atenção por parte das ciências sociais. Conforme o mesmo autor, o cuidado parece ter sido incluído no tópico geral de apoio social, com a devoção pessoal e o dever envolvidos sendo, implicitamente, relacionados com o género feminino e operando através da primazia do parentesco e do casamento. No entanto, em finais do século XX, o cuidado foi trazido para o domínio público, como efeito cumulativo de uma série de mudanças. (*Ibidem*).

No debate científico, o cuidado tem vindo, gradualmente, a ganhar maior relevância e, como afirma Alves (2016), as áreas disciplinares que olham o cuidado são cada vez mais diversas: desde os primeiros estudos de enfermagem a teorizarem as práticas de cuidar próprias desse campo às disciplinas como a sociologia, a antropologia, a filosofia e a ética que trouxeram olhares sobre o fenómeno, próprios das suas áreas de reflexão (Mol *et al.*, 2010 *apud* Alves, 2016).

Bustamante e Mccallum (2014) mostram que o cuidado, a partir dos anos oitenta, foi o foco de diversas pesquisas sociológicas, não obstante o conceito e *status* epistemológico não serem na altura (nem atualmente) uniformemente definidos. Os autores afirmam que o cuidado é uma categoria problemática, na medida em que existem definições muito restritas ou muito amplas, sendo que uma definição ampla incluiria toda a forma de trabalho centrado nas pessoas.

Nesse sentido e, tal como aponta Alves (2015), “quem estuda o cuidado e olha para as práticas de cuidar sabe que não é simples chegar a uma definição” e, ao longo do tempo, “o cuidado tem assumido diferentes significados consoante as distintas perspetivas a partir do qual tem sido observado” (Alves, 2015: 9). O cuidado – enquanto conceito e prática – é complexo e possui múltiplas dimensões, que ilustram a complexidade do fenómeno e explicam a dificuldade em estabelecer uma definição consensual (Portugal e Alves, 2015) o contexto social e político, a natureza e extensão do cuidado, o domínio em que ocorre, as relações entre quem cuida e quem é cuidado e as razões para cuidar (*Ibidem*).

Almeida Filho (2000) chama igualmente a atenção para a dificuldade em definir cuidado, assim como para a tendência em propor definições universalizantes, como a ideia de cuidado como “ato de vontade, de solidariedade, de generosidade” (Aquino; Menezes, 1998: 141 *apud* Bustamante e Mccallum, 2014: 674). O mesmo autor afirma que:

(...) se conceituarmos os fenômenos da saúde-doença como processos sociais e se aceitarmos o suposto de que processos sociais são históricos, complexos, fragmentados, orgânicos, corporais, conflitantes, dependentes e incertos, então precisamos gerar dispositivos interpretativos mais adequados para referenciar, com o devido rigor, os objetos da pesquisa científica em saúde. (Almeida Filho, 2011:13 *apud* Bustamante e Mccallum, 2014: 675)

Na saúde:

(...) a tendência predominante na definição de cuidado constrói-se em torno da oposição entre cuidado formal e informal. Um olhar mais atento relativiza esta distinção. No quotidiano, a diferenciação faz-se pelo tipo e a intensidade de cuidados prestados, que revelam níveis de envolvimento distintos entre cuidadores/as formais e informais. Os estudos são claros neste domínio: quanto mais grave for a situação de dependência e mais exigentes forem as necessidades, maior é o envolvimento da família. Especificamente, nos países do Sul, quanto mais exigente é o tipo de apoio, menos respostas existem, e maior é a responsabilização da esfera informal. (Glendinning, 2009; Triantafillou et al., 2010; Portugal e Alves, 2015; Alves, 2016 *apud* Portugal, 2018: 3138)

De acordo com Portugal (2018), a prestação formal de cuidados apresenta, geralmente, um quadro de intervenção que revela escassa capacidade para integrar as especificidades individuais e que, dificilmente, atende às circunstâncias de vida das pessoas com determinado diagnóstico e doença. Contrariamente, o cuidado informal, prestado, em norma, pela rede familiar, parte das necessidades de quem é cuidado. Se o cuidado biomédico apresenta dificuldades em lidar com as especificidades, o cuidado familiar, ao assentar na atenção à singularidade, permite integrar a diferença e responder-lhe adequadamente.

Embora a distinção entre cuidado formal e informal se mostre importante, ela não deixa de ser problemática porque, na prática, o apoio a alguém envolve sempre cuidados dos dois tipos, visto que as necessidades assim o determinam (Alves, 2016).

Não obstante a complexidade do conceito de cuidado aqui sumariamente mencionada, a noção mais relevante para o presente trabalho e para o desenrolar deste capítulo, é a de cuidado enquanto ação de apoio e atenção que visa, tanto quanto possível, o bem-estar do indivíduo doente. Veremos, nas páginas seguintes, de que forma se traduz esse apoio, qual o seu papel e quais as dificuldades e/ou necessidades

sentidas pelos envolvidos. Importa sublinhar que a melhor noção de cuidado, enquanto prática, é personalizada e, neste caso, a que nos chega através dos discursos de quem cuida e de quem é cuidado.

Tido isso em conta, ao longo deste capítulo falar-se-á do cuidado com a doença, cuidado esse que engloba o auxílio/apoio prestado pelas redes formal e informal, mas também sobre o cuidado, normalmente esquecido face às definições mais usuais, que se traduz na atenção para consigo próprio, para com o bem-estar e a saúde próprias: o autocuidado (*Ibidem*).

Para esses fins, reconhece-se a importância de um vasto conjunto de atores (doentes, cuidadores, profissionais de saúde e associações), de saberes (leigos e científicos) e de práticas (informais e formais) (Portugal, 2018). Assim, serão apresentadas as conceções sobre o cuidado com a doença, tendo como base os discursos dos entrevistados, de forma a entender as suas experiências e necessidades e caracterizar as dinâmicas existentes do cuidado com a doença.

2.1 “O doente em primeiro lugar”

Acompanhamento clínico

Segundo Sommerhalder (2001), o cuidador formal define-se pela prestação de serviços de índole profissional em instituições direcionadas para a prestação de cuidados (*apud* Rodrigues, 2014). O cuidado formal enquanto atividade profissional é, essencialmente, levado a cabo por profissionais qualificados, podendo estes ser médicos, enfermeiros, assistentes sociais, entre outros, que adquirem uma preparação prévia específica para a atividade que desempenham, sendo esta variada de acordo com o contexto onde se encontram (hospitais, instituições comunitárias, etc.) (Rodrigues, 2014). Assim, ao cuidador formal compete, entre outros aspetos, conhecer as doenças e sintomas, conhecer as necessidades do paciente e saber atuar em conformidade perante as mesmas (Batista, 2012 *apud* Rodrigues, 2014).

Como foi já visto anteriormente, o médico de família assume, desde logo, um papel essencial no acompanhamento clínico do indivíduo com Drepanocitose e deve conhecer tanto as manifestações clínicas da doença e os fatores de risco, como as medidas terapêuticas necessárias (Ferraz, 2010).

O acompanhamento clínico dos pacientes com anemia falciforme começa, habitualmente, nos primeiros meses ou anos de vida e prolonga-se até à fase adulta, sendo que cada fase tem as suas particularidades, no entanto, a meta é a mesma: tentar que o paciente leve “uma vida normal”, mediante determinadas ações que objetivam prevenir complicações, reduzir o número de internamentos e, conseqüentemente, melhorar a sua qualidade de vida (Carvalho, Santo, Anjos, 2015 *apud* Galdino, Barcellos e Silva, 2017).

Levando em consideração o facto de o foco terapêutico dever ser sempre a prevenção e diagnóstico precoce, tal como explicitado e desenvolvido no capítulo anterior, o acompanhamento clínico rotineiro é também imprescindível (Batista, Andrade, 2005 *apud* Galdino, Barcellos e Silva, 2017), sendo que a construção eficaz desse acompanhamento clínico deve obter-se através do envolvimento de uma equipa multidisciplinar⁴⁵, de modo a existir um auxílio integral e adequado ao doente, sua família e/ou cuidador.

Numa fase inicial, o acompanhamento multidisciplinar deve contribuir para a produção de espaços de cuidado nos contextos clínico e familiar e, para isso, devem oferecer-se informações sobre a doença, sobre ações curativas e preventivas e, igualmente, sobre ações promotoras da saúde à família e/ou cuidador do paciente. Também ao longo da vida, a atuação de uma equipa multidisciplinar no cuidado ao paciente com Drepanocitose continua a ser de extrema importância, tendo em conta os vários aspetos que a experiência da doença envolve.

De acordo com Yamaguchi e Cols (2016), no seio da atividade multidisciplinar e, tendo em conta as várias habilidades dos profissionais de saúde, são traçados objetivos terapêuticos que complementam o processo de cuidado de cada participante, a partir dos domínios encontrados em cada uma das áreas de conhecimento (*apud* Santos *et al.*, 2019). Assim, a equipa multidisciplinar deve elaborar e planear um cuidado individualizado, atendendo às necessidades de cada paciente, permitindo e fomentando

⁴⁵ Médicos, enfermeiros, psicólogos, assistentes sociais, etc.

a integralidade assistencial⁴⁶. (Yamaguchi *et al.*, 2016 *apud* Santos *et al.*, 2019).

Relativamente à integralidade assistencial, Antunes e Guedes (2010) dizem que:

(...) ao se abordar a integralidade, reporta-se imediatamente ao cuidado integral, pois o ser humano, quando busca assistência, não almeja somente a cura para uma doença, mas um atendimento que vise ao seu acolhimento e à sua atenção integral, com vistas à promoção da saúde (*apud* Rangel, 2011: 65).

Como diretriz para a apreensão do cuidado integral, podemos entender que este é:

(...) uma ação técnico-assistencial que pressupõe a mudança da relação profissional/paciente através de parâmetros técnicos, éticos, humanitários e de solidariedade, reconhecendo o paciente como sujeito e participante ativo no processo de produção da saúde (Ministério da Saúde do Brasil, 2004 *apud* Castro e Pereira, 2010).

Essa ação precisa ainda de ser complementada com elementos que atribuam um sentido mais humanizador ao cuidado formal, que não pode ser visto apenas como uma ação “técnica e assistencial”. O acolhimento é um desses elementos e, nas práticas de produção em saúde, pode ser entendido como o ato e/ou efeito de acolher que expressa a ação de “estar com” e “estar perto de”, ou seja, uma atitude de inclusão e proximidade (Ministério da Saúde do Brasil, 2006 *apud* Castro e Pereira, 2010) que se revela fundamental para a qualidade do acompanhamento clínico a estes doentes.

A relevante concepção de cuidado integral – que se liga profundamente à existência e importância de um acompanhamento multidisciplinar – remete para o paciente, enquanto ser com necessidades múltiplas, distintas e subjetivas, e ao processo através do qual essas necessidades são (ou devem ser) escutadas e apreendidas plenamente, de modo a que exista sensibilidade, atenção e resposta sustentada às necessidades individuais de cada paciente.

Entende-se que a amplitude do cuidado ao paciente com Drepanocitose é complexa e requer grande preparação por parte dos profissionais de saúde que devem ter a capacidade de identificar, entender e avaliar as possíveis necessidades destes doentes, assim como as das suas famílias e/ou cuidadores. É importante que seja proporcionado um cuidado diferenciado, suprimindo todas as necessidades e concretizando uma assistência eficaz e acolhedora que vise a diminuição do sofrimento

⁴⁶ De acordo com Furtado e Tanaka (1998), o termo integralidade engloba, entre outras, as seguintes dimensões: o ser humano e não a doença como centro da atenção; o ser humano ou o grupo concebido em sua totalidade e a assistência propiciada nos diversos níveis de saúde (*apud* Rangel, 2011).

das pessoas envolvidas no processo do cuidado com a doença (Galdino, Barcellos e Silva, 2017).

Considera-se, portanto, a implementação de uma equipa multidisciplinar imprescindível, tanto para a abordagem não farmacológica como para o tratamento farmacológico dos indivíduos com doença falciforme. Para um planeamento e tratamento eficaz, a multidisciplinaridade deve sempre ser favorecida (*apud Santos et al., 2019*) e, nesse sentido, atentemos no que afirmam Sónia (profissional de saúde) e Dulce (cuidadora), duas das entrevistadas:

(...) estes doentes precisam de uma equipa multidisciplinar que os siga e, portanto, as coisas têm de estar todas muito organizadas para que isso aconteça, não pode ser um médico que segue dois doentes, outro que segue três ou quatro, não pode ser assim. Têm que ser, de facto, seguidos pela mesma equipa e essa equipa tem de ser multidisciplinar. Tem que haver um ortopedista que tenha experiência nesta área, tem que haver um cardiologista, pronto.... Tem que haver um conjunto de especialidades e cada uma delas tem de ter um médico de referência que faça parte desta equipa multidisciplinar e que tenha experiência em tratar estes doentes. **(Sónia, profissional de saúde)**

Precisam do acompanhamento de um médico da unidade dor para fazerem a medicação correta e precisam de ser corretamente e precocemente encaminhados para a unidade de dor para não passarem a vida a fazer só anti-inflamatórios sem tudo o resto de resgate para a dor não desenvolver. Em termos de saúde, são pessoas, extremamente, debilitadas e quase todos os órgãos são afetados pela Drepanocitose, portanto, precisam de uma prevenção de doença e de um rastreio muito precoce. Precisam de acompanhamento social para terem acesso a tudo aquilo que não sabem que têm direito, precisam de saber fazer rastreio neonatal e serem encaminhados geneticamente, precisam de orientações em relação à alimentação, à terapêutica... **(Dulce, amiga)**

Também alguns dos pacientes entrevistados, subscrevem a ideia da importância de um acompanhamento multidisciplinar, durante todo o percurso clínico, aos indivíduos com doença falciforme.

(...) é uma doença diferente, é uma doença que traz problemas e, se não for bem acompanhada em termos clínicos, se não tiver um acompanhamento multidisciplinar, pode trazer consequências muito sérias porque não fazer um tratamento do ferro pode levar a que, facilmente, se comece a ter problemas de fígado, de rins... A utilização de opiáceos desgasta toda a parte dentária como eu estou neste momento... Um doente destes tem de ser, desde cedo, acompanhado por uma equipa multidisciplinar e isso ainda não é a realidade, infelizmente, em Portugal (...) **(Rodrigo)**

À medida que a pessoa vai crescendo é cada vez mais importante um conjunto de especialidades em que é acompanhada também porque as crises causam... afetam a vista, os ossos, os pulmões, inúmeras coisas e, portanto, é importante fazer tipo como se fosse um *check up* das áreas que costumam ser mais afetadas para ver, no doente, se essas áreas estão ok ou se há um sinal de atenção que é preciso acompanhar de mais perto. **(Sara)**

(...) a doença depois vai criando outro tipo de lesões e, nem sempre, está diretamente ligado à Drepanocitose, muitas das lesões depois aparecem mais tarde. O simples facto de haver essa base e esse conhecimento e essa abertura entre disciplinas faz com que o doente também se sinta mais seguro (...) É importante termos mais contacto com os médicos, não só os hematologistas, mas também os internistas, os de clínica geral, mesmo de outras especialidades, até porque a Drepanocitose vai afetando outro tipo de coisas. No meu caso, são ortopedistas, neurologistas, cardiologistas, pneumologistas, fisiatras... Portanto, esta equipa multidisciplinar tem que perceber que o doente vem em primeiro lugar. **(João)**

Tal como afirma João, é fundamental “perceber que o doente vem em primeiro lugar” e o envolvimento de uma equipa multidisciplinar deve visar, exatamente, concretizar essa perceção através de uma assistência personalizada e frequente nos diversos serviços especializados, assistência essa que representa, para estes doentes, uma grande necessidade.

Ao longo das entrevistas realizadas, o surgimento da temática do acompanhamento multidisciplinar, fez-se acompanhar, em vários discursos, de outra, também ela de particular relevância: a transição dos cuidados pediátricos para os de adulto.

Na idade pediátrica, estes doentes têm... sabem que podem contar com os serviços de saúde e esses serviços de saúde são, essencialmente, hospitalares, têm que ser hospitalares porque o tratamento destes doentes implica equipas multidisciplinares. Não é só o hematologia e o pediatra que acompanham o doente, tem que haver algum cardiologista, oftalmologista, neurologista, fisioterapeuta, ortopedistas, portanto, tem que haver toda uma equipa que esteja disponível para este tipo de doentes e isto, mais ou menos, consegue-se na área pediátrica. Quando estes doentes são transferidos para os adultos, aí perde-se um bocadinho este acompanhamento, perde-se esta ligação do doente à equipa de saúde. **(Isabel, profissional de saúde)**

Segundo Duarte (2015), a transição de cuidados começou a ser discutida em 1989, no âmbito da Conferência Geral de Médicos Cirurgiões dos Estados Unidos⁴⁷. Designa-se por transição o processo ativo, gradual e multidisciplinar que aborda as necessidades médicas, psicossociais e educativas do adolescente e cujo objetivo é promover a sua autonomia e adaptação à medicina de adultos.

De acordo com informação presente no jornal médico oficial da Sociedade Pediátrica Canadense⁴⁸, a transição dos cuidados pediátricos para os de adulto tem como objetivos gerais: o envolvimento do adolescente na gestão da sua condição; a compreensão do adolescente e da família sobre a doença; a realização de tarefas

⁴⁷ United States Surgeon General Conference.

⁴⁸ Intitulado Paediatrics e Child Health (Pediatria e Saúde Infantil).

específicas do desenvolvimento do adolescente e a obtenção de autoestima e autoconfiança (*apud* Martins, 2011).

Assim, essa transição é definida como um processo ativo multifacetado que responde às necessidades (médicas, psicossociais, educativas) dos adolescentes enquanto se movem para o estilo de vida adulto. É também o momento em que ocorre a mudança de médico e equipa que, até então, acompanhou o paciente, e o pediatra deixa de ser o responsável pelo seu tratamento (Robertson, 2006 *apud* Martins, 2011).

De acordo com Lam , Fitzgerald e Sawyer (2005) considera-se a implementação de um programa de transição um componente da qualidade dos serviços de cuidados prestados a adolescentes com doença crónica (*apud* Martins, 2015), sendo que “está associada a consequências positivas, tal como a existência de maior satisfação do adolescente, aumento da percentagem de adesão às consultas de *followup* e melhor controlo da doença” (Martins, 2011: 1).

Reconhecendo a necessidade da implementação do programa de transição para uma transferência bem-sucedida, deve também reconhecer-se a potencial dificuldade de adaptação do doente, pois, durante esse processo, colocam-se diferentes obstáculos e é requerida uma enorme atenção por parte dos profissionais de saúde. Segundo Martins (2011), no caso de essa permuta de serviços ocorrer sem a existência de um processo contínuo e gradual de preparação do adolescente, podem surgir graves dificuldades de adaptação conducentes à má adesão terapêutica e, conseqüentemente, a complicações da doença. Sobre isto, alguns dos pacientes entrevistados dizem que:

Há um grande gap (risos), há um grande gap entre essas duas fases, até aos dezoito e após dezoito, há um grande gap porque não existe uma transição, não existe um acompanhamento. Nós saímos do pediátrico e, supostamente, deveria haver um processo de integração a um novo hospital onde o doente será acompanhado a partir de certa data, pronto, e “ok, João, agora aquele vai ser o teu médico e vais ser seguido por aquele ou aquele e é ali aquele o hospital e quando tiveres a crise em vez de vires ao pediátrico, vais para lá”. Esta fase de transição não existe em Portugal, pelo que eu sei, a Estefânia tentou fazer e, pelo que eu sei, o pediátrico também o tenta fazer, mas ainda existe este grande gap que se deve ao facto de não haver a abertura entre profissionais para isso acontecer. Estamos todos muito ocupados com o nosso trabalho que esquecemos depois de, realmente, acompanhar os pacientes e isso é o que acontece em Portugal. (...) Sai-se dos dezassete anos, lá para os dezoito e, de repente, vai-se para um hospital ainda maior, com outro tipo de pessoas e não se conhece ninguém e, às vezes, as pessoas também não conhecem o paciente nem sabem qual é o processo nem sabem o que é que ele tem e têm de fazer as coisas outra vez do zero. É isso que tem de parar de acontecer (...). **(João)**

O nosso grande problema, aqui em Portugal, ainda continua a ser a transição pediatria- adulto, essa fase dos dezassete, dezoito anos, dezanove anos, não há aquele seguimento... Por exemplo, a hematologia não existe em todos os hospitais, são seguidos muitas vezes em serviços de medicina e não de hematologia, outros têm serviços de hemato-oncologia porque, normalmente, a hematologia está ligada também à oncologia. Por vezes, estes doentes, em determinados hospitais, ficam um bocadinho a pairar consoante o médico que, durante a sua crise, o apanhou nas urgências... Se era um médico de medicina interna, vai para medicina interna, se era medico de hematologia vai para outro serviço e isso não deveria ser assim, estes doentes deviam ter sempre o acompanhamento da sua especialidade. Em adulto, em Portugal, ainda temos casos muito complexos de... não é mau acompanhamento, mas é um acompanhamento irregular e, por vezes, que não tem a eficácia que deveria ter, contrariamente ao que acontece na pediatria, a pediatria está de forma excelente em Portugal. **(Rodrigo)**

Também Sónia, profissional de saúde, atesta aquilo que é dito por João e Rodrigo, reconhecendo e explicando que ainda existe, atualmente, uma diferença substancial entre o acompanhamento na fase pediátrica e na fase adulta aos doentes com Drepanocitose.

Em geral, pensando em todo o país, as crianças são bem atendidas, têm um atendimento muito personalizado e muito especializado. Os adultos muitas vezes não têm (...) Nas crianças as coisas estão bem organizadas, mesmo nessas áreas geográficas, para os adultos, quando são transferidos para os adultos, isso já não acontece e é muito mais complicado seguir esses doentes. Estou a falar sobretudo na área de Lisboa e Vale do Tejo. **(Sónia, profissional de saúde)**

Desta forma, confirma-se que os dois tipos de cuidados diferem no tipo e nível de suporte e, segundo Duarte (2015), esse fator pode influenciar o decréscimo nas consultas de seguimento após a transição, para o qual também contribui a falta de planeamento e a insuficiente coordenação entre o serviço pediátrico e o de adulto.

Assim, e através nos relatos expostos acima, percebe-se que ainda existem lacunas graves na prestação formal de cuidados e no acompanhamento clínico aos pacientes drepanocíticos adultos. Mostra-se determinante uma melhor gestão na passagem de testemunho entre a pediatria e a medicina de adultos, de modo a que o paciente se sinta devidamente acompanhado em todas as fases da sua vida. Atentando às necessidades do indivíduo que têm vindo a ser aqui mencionadas, para a concretização desse propósito, não se pode esquecer, muito pelo contrário, a importância de um acompanhamento multidisciplinar contínuo.

Ainda relativamente ao processo de transição explicitado, deve ainda dizer-se que a mudança do ambiente seguro da pediatria - onde a equipa de profissionais de saúde mantém, idealmente, uma relação próxima e de longo prazo com o paciente e

com a sua família e/ou cuidador - para os cuidados de adulto - um serviço com menor (ou nenhum) conhecimento do paciente e respetiva condição médica - representa um dos principais problemas para estes pacientes. Não obstante, essa mudança não se cinge a uma fase. Ao longo da vida e do acompanhamento clínico, estes doentes podem, por diversos motivos, ver a equipa que os acompanha ser alterada e o significado dessa mudança pode ser:

(...) trágico (risos)... porque é uma pessoa nova na equação, cada pessoa tem a sua abordagem, são experiências diferentes, é um bocado estar a contar tudo outra vez desde o início. Se for dentro do mesmo hospital ou dentro da mesma unidade, há um histórico, portanto, é mais fácil. Se for, por exemplo, como me aconteceu, internamentos em que eu comecei por estar internada no Santa Maria e depois passei para o IPO, no âmbito do mesmo internamento, é complicado, sei lá.... É sempre mais ou menos como... sempre que há uma pessoa nova ou uma equipa nova é como voltar à estaca zero e contar tudo outra vez do início, é altamente penoso. **(Sara)**

No contexto do acompanhamento clínico, “voltar à estaca zero”, como diz Sara, pode ser, extremamente, complicado. Existir, a todo e qualquer momento, uma “cara conhecida” (João, doente), ou seja, um médico de referência, é fulcral para que se construa e mantenha uma relação médico-doente⁴⁹ benéfica bilateralmente.

Estes doentes precisam de ter, de facto, um médico de referência porque um dos problemas destes doentes é chegarem ao serviço de urgência, encontram uma equipa que não tem experiência da doença e que, de facto, desvaloriza muitas vezes as queixas. O que acontece connosco, aqui no hospital, é que o doente tem o numero de telefone do médico de referência e, portanto, se vai para a urgência e se encontra dificuldades, sabe que pode contactar o médico no dia seguinte ou quando achar que as coisas não estão a funcionar devidamente e, nessa altura, os médicos falam entre si... não quer dizer que seja esse medico de referência que vá à urgência ver o doente, mas pode dialogar com os médicos que estão na urgência. Portanto, isso sim é muito importante, que haja um médico de referência porque, naturalmente, os médicos que estão na urgência, como esta doença é uma doença rara, os médicos que estão na urgência, muitas vezes, não sabem o suficiente sobre esta patologia e podem-lhes escapar algumas situações mais complexas. Portanto, é muito importante que haja o médico de referência (...) **(Sónia, profissional de saúde)**

Contar com um médico de referência é algo que traz diversos benefícios, nomeadamente, a coordenação do cuidado com a doença e o olhar integral sobre as necessidades do paciente. Tendo em conta que o médico de referência conhece bem o perfil do paciente e o seu histórico, o atendimento passa a ser totalmente personalizado e existe uma maior facilidade em oferecer uma orientação mais direcionada. O objetivo

⁴⁹ Ver, por exemplo: A importância do ensino da relação médico-paciente e das habilidades de comunicação na formação do profissional de saúde (Sucupira, 2007) e Empatia, Relação Médico-paciente e Formação em Medicina: um Olhar Qualitativo (Costa e Azevedo, 2009).

do vínculo com esse profissional é permitir que o doente conte com um médico da sua confiança, que conheça o seu histórico, as suas preferências, o seu estilo de vida, etc. e que, a partir daí, monitorize o processo saúde/doença e ofereça as devidas orientações. (Instituto Cemig Saúde, 2019, *online*⁵⁰).

Segundo Gomes (2014), a implementação de uma boa relação médico-doente prioriza o bem-estar do paciente, colocando-o no centro da atenção, o que resulta favoravelmente para o doente e também aumenta a satisfação do médico perante a sua atividade profissional (Gomes, 2014). Além disso, e de acordo com o mesmo autor, a existência dessa relação ajuda a regular as emoções dos pacientes, facilita a compreensão da informação médica e permite uma melhor identificação das necessidades e expectativas dos doentes. Costa e Azevedo (2009) acrescentam que:

A Relação Médico-Paciente (RMP) vai além do encontro situacional entre esses dois intérpretes, algo maior do que fazer perguntas e exames físicos, receitar medicamentos e prescrever condutas. Estudos sugerem que a RMP mescla habilidades técnicas e pessoais. Frente ao dissabor de atuações médicas homogeneizantes que ignoram a personalidade intrínseca de cada vivente, a empatia surge de forma prática na RMP para promover grandes avanços diametralmente opostos a estas práticas. Empatia, no contexto médico, remete à sensibilização do médico pelas mudanças sentidas e refletidas, momento a momento, pelo paciente. Talvez a empatia encontre seu significado mais compreensível na célebre frase de Ambroise Paré: “curar ocasionalmente, aliviar frequentemente e consolar sempre” (...). (Costa e Azevedo, 2009: 261)

No que concerne a este tópico, importa também reter o transmitido por João, Maria e Rodrigo, aquando a explicitação das suas experiências de acompanhamento clínico:

(...) tudo isto comecei a aprender com a doutora Laura porque, até então, para mim, era apenas uma malformação do glóbulo vermelho que, de vez em quando, tinha umas crises porque a veia entupia, mas havia de passar porque, até então, tinha passado. A partir desse momento em que fui acompanhado por ela, comecei a perceber que cada crise que ocorre, cada crise vaso-oclusiva que eu tenho é algo que é irreversível, aquilo vai lá, estraga, depois a crise passa, mas, em quanto ele lá esteve e esteve a obstruir, esteve a fazer o seu estrago, algo que eu não percebia, não entendia antes, não sabia. Com ela também aprendi a medicar-me porque, até então, quando tinha dor era quando tomava os analgésicos e, por vezes, as dosagens não eram as mais indicadas, portanto, não fazia escalada de dor nenhuma, era quando tinha dor tomava e, a partir do acompanhamento da doutora Laura, consegui perceber que com a escalada a dor conseguia controlar muito melhor a crise e também encurtando o tempo depois de crise. Isso levou a menos a menos internamentos, levou a menos idas ao hospital e era o que eu queria porque eu odeio hospitais, era o que eu queria (...) Portanto, tenho esta experiência com ela e ela põe os doentes em primeiro lugar. **(João)**

⁵⁰ Disponível em: <https://vivamais.cemigsaude.org.br/medico-de-confianca/>.

Já aqui, o acompanhamento eu acho bom, muito bom, tem um hematologista no centro de Coimbra, a hematologista me acompanha e ela já me direcionou aos outros especialistas, já faço acompanhamento com um ortopedista, com um cardiologista, cá estou com uma equipa boa me acompanhando. Mas é assim, dois anos aqui e não tive uma crise grande aqui, mas o acompanhamento está sendo ótimo e foi aqui que eu comecei a tomar a hidroxiureia⁵¹... ela [a profissional de saúde] me explicou todo o benefício para o portador dessa doença tomar hidroxiureia. Lá no Brasil já me tinham indicado, mas eu não queria tomar por causa dos efeitos colaterais, mas ela aqui me explicou tudo, os riscos e os benefícios e como o benefício é maior que o risco... Eu resolvi aceitar e estou tomando a hidroxiureia que aumenta a hemoglobina, ajuda e diminuiu as células falcímicas. E não tive muito agravo aqui não, mas estou sendo bem acompanhada. **(Maria)**

Conhecendo a realidade de outros doentes a nível do país, sou um felizardo, não tenho dúvidas, sou tratado como família dentro do hospital, qualquer doente, mesmo estes doentes novos, mais recentes, as pessoas já têm conhecimento da doença, os médicos novos já têm conhecimento da doença e isso ajuda muito, facilita muito não só a parte física do doente em termos do alívio da dor em si, mas também ajuda muito na parte psicológica de o doente ter confiança do serviço de saúde. **(Rodrigo)**

Uma boa relação médico-doente pode ser vantajosa não só em relação aos aspetos psicossociais apreendidos subjetivamente (por exemplo, o aumento da qualidade de vida), mas também em relação aos critérios clínicos objetivos (por exemplo, o alívio dos sintomas, a melhoria da capacidade funcional, a melhoria no controlo da dor). Assim, uma relação médico-doente eficaz aumenta a satisfação dos doentes e melhora a adesão ao tratamento (Shendurnikar e Thakkar, 2013; Meryn, 1998; Quaschnig, Korner e Wirtz, 2013; Kenny *et al.*, 2010; Beck, Daughtridge e Sloane, 2002; Verlinde *et al.*, 2012; Street e Gordon, 2007; Ha, Anat e Longnecker, 2010; Lee e Lin, 2010; Guadagnoli e Ward, 1998; Ong, Visser e Lames, 2000; Edwards *et al.*, 2004; Wagner, Lentz e Heslop, 2004 *apud* Gomes, 2014), sendo que essa satisfação é a chave para o sucesso da prática médica e é alcançada no momento em que a perceção da qualidade dos cuidados de saúde recebida é positiva.

(...) vai-se criando uma ligação muito forte de confiança médico-doente que é, extremamente, importante, para estes doentes. Acontecia, muitas vezes, telefonarem-me às 22,23 horas da noite a dizer “doutora, estou assim, o que acha? Acha que deva ir já para o hospital?” e eu dizia “então como é que te sentes? Faz isto e daqui a bocado telefona-me a dizer se estás a aguentar para ver se ainda consegues dormir na tua cama ou não e amanhã vais ter comigo”. Pronto, e isto muitas vezes criava uma certa confiança médico-doente que

⁵¹ A hidroxiureia (HU) é um agente indutor de hemoglobina fetal que mostrou reduzir as complicações da anemia de células falciformes, incluindo episódios de síndrome torácico, crises vaso-oclusivas, necessidade de transfusão, bem como a mortalidade. É, atualmente, o único fármaco aprovado pela Food and Drug Administration (FDA) no tratamento da anemia de células falciformes (Steinberg *et al.*, 2003; Pule *et al.*, 2016 *apud* Alves, 2016).

lhes dava também alguma tranquilidade e eles, muitas vezes, diziam “eu telefono à doutora e depois logo vejo se vou à urgência ou não”. Não era porque desconfiassem da urgência, era porque gostavam quando se fosse à urgência estar lá alguém que fosse da sua confiança, que eles tivessem já uma conexão pessoal... (Beatriz, profissional de saúde)

Em conformidade com Gomes (2014), a relação supramencionada é ainda mais benéfica quando existe autonomia de escolha por parte do doente, pois essa traduz o desejo de controlar a sua situação de doença, procurando informações e a tomada de decisões. Sobre isso, Sara diz-nos que:

O médico, sem dúvida, que sabe mais do ponto de vista clínico e sabe encontrar as soluções, mas o doente sabe mais em termos do seu histórico e sobre como reagiu a determinadas coisas em determinadas alturas, portanto, tem de funcionar como uma equipa (...) Essa é uma parte muito importante, portanto, tudo o que seja de preparação e da pessoa saber a sua realidade e puder dizer “eu sei que isso comigo não funciona”, essas coisas são muito importantes (...) É muito importante a relação de confiança, muito importante (...) é essa tal relação de confiança entre o médico e o doente, o médico também percebe como é que o doente funciona e, portanto, quando chegou a altura de fazer a primeira cirurgia... Esta cirurgia da tiroide também foi “depois logo se vê” e eu disse “desculpe lá, mas não, eu quando estive noutra local, o plano que foi feito foi este, portanto eu gostaria que o senhor pensasse na questão e elaborasse um plano semelhante”. Ele, de facto, pensou na questão, elaborou e, por isso é que depois ele me vem perguntar “falei com o colega, o colega acho que tal, o que é que acha?” e eu digo-lhe “pronto, agora parece-me que, realmente, pensaram na questão, faz sentido” (...) (Sara)

Considera-se que o médico deve fazer a promoção da saúde e a prevenção da doença, considerando o doente na sua integridade física, psíquica e social e não somente do ponto de vista biológico (Viana, Viana e Bezerra, 2010; Ribeiro, 2007 *apud* Gomes, 2014). Deve, portanto, existir uma interação com o paciente de um modo profissional, sensível e sem juízos de valor, respeitando a sua autonomia. (Shendurnikar e Thakkar, 2013 *apud* Gomes, 2014). Assim, o médico deve adotar um estilo de comunicação que envolva a participação ativa do doente, tendo em conta as suas preocupações, opiniões e preferências.

Destarte, um aspeto extremamente relevante é a valorização do paciente como o objeto e o centro da atenção. Os resultados do atendimento devem ser considerados sob o ponto de vista dos objetivos trazidos pelo paciente e deve ser proporcionado um cuidado de saúde centrado no doente (Van der Molen e Lang, 2007 *apud* Sucupira, 2007), sendo que esse se baseia, além dos pontos aqui já manifestados, na tomada de decisão partilhada através de uma relação de confiança entre o médico de referência e o doente.

Tal como afirma Gomes (2014) “cada pessoa é o produto do seu meio” (Gomes, 2014: 30), logo, tentar compreendê-la na sua totalidade é entender o seu passado, o seu meio e o modo como se relaciona com eles. Procurar também compreender a visão que o doente tem do (seu) mundo, conhecer os seus sentimentos, ideias, expectativas e o impacto que a doença tem na sua vida engloba a compreensão da pessoa no seu todo (Gomes, 2014), sendo que, só dessa forma é, efetivamente, possível colocar o doente em primeiro lugar, desenvolvendo, como aqui vimos, tudo o que isso implica.

2.1.1 “Tudo o resto passou para trás, inclusive os doentes crónicos”

Contexto pandémico

A pandemia de COVID-19 gerou consequências não apenas na saúde física, mas também no aspecto social, económico, emocional e cultural da vida dos indivíduos. É possível afirmar que uma dessas consequências seja o impacto no cuidado de pessoas com doenças crónicas, que se justifica principalmente pelo isolamento social, utilizado como medida de controle da disseminação da infeção pelo SARS-CoV-2; pela diminuição da oferta de determinados serviços relacionados à saúde, com o objetivo de disponibilizá-los ao manejo de pacientes com COVID-19; pelo medo generalizado da população em buscar serviços de saúde, mesmo quando necessário; além da dificuldade de acesso de atendimentos e procedimentos eletivos para doentes crónicos (Aquino *et al.*, 2020; Chu *et al.*, 2020 apud Borges *et al.*, 2020: 3).

De acordo com informação que consta no Jornal Público (2021)⁵², o estudo A experiência da Covid19 por pacientes com doenças raras⁵³, promovido pela Organização Europeia para as Doenças Raras⁵⁴, realizado em 36 países, com 7000 inquiridos, e publicado em abril de 2020, concluiu que, “em Portugal, 70% das pessoas com doenças raras reportaram interrupção ou adiamento dos seus tratamentos e 48% dos inquiridos não foram ao hospital com receio de contrair a infeção de covid-19”⁵⁵.

É sabido que os serviços de prevenção e tratamento de doenças raras foram, parcialmente, interrompidos em grande parte dos países desde 2019. A pandemia veio,

⁵² A propósito do Webinar, realizado a 26 de fevereiro deste ano, “Doenças raras em tempo de pandemia: impactos e desafios na sua gestão”, disponível em: <https://www.youtube.com/watch?v=pk3rpEPS3Kg>

⁵³ *Rare disease patients experience of COVID-19*.

⁵⁴ European Organisation for Rare Diseases (Eurordis),

⁵⁵ Disponível em: <https://www.publico.pt/2021/03/19/estudiop/noticia/impacto-covid19-doencas-raras-1954685>.

claramente, complicar a adequada gestão dessas doenças, como é o caso da Drepanocitose, seja pelo cancelamento ou adiamento de consultas, pela interrupção de tratamentos e terapias essenciais à qualidade de vida dos doentes, dos seus cuidadores e/ou familiares ou pelo absentismo por parte de alguns doentes devido ao medo de serem infetados. Conforme afirma Luís:

Há diferenças porque, tudo o que é não pandemia, neste momento, está em suspenso⁵⁶ e, portanto, a Sara, como qualquer doente com anemia de células falciformes, tem uma série de comorbidades associadas à doença que são de... ou vigiadas, porque ela ainda não as tem, mas corre esse risco por causa de ser uma doente com anemia de células falciformes ou já era seguida anteriormente e fazia uma série de rastreios de prevenção de doenças. Portanto, ela faz rastreios oculares e de várias coisas porque sabe que, nos doentes com anemia das células falciformes, pode haver problemas ao nível dos olhos, dos rins e de outras coisas... Esse tipo de exames complementares e seguimento complementar à anemia de células falciformes, eu penso que está, claramente, afetado. **(Luís, marido)**

Não obstante o impacto e desafios que a pandemia de covid-19 causou em todo o sistema de saúde e no Serviço Nacional de Saúde, também houve, segundo Valter Fonseca (2021), diretor do Departamento de Serviços da Qualidade na Saúde da Direção-Geral da Saúde, oportunidades de melhoria. Dessas oportunidades, destacam-se a deslocalização dos cuidados hospitalares para cuidados mais domiciliários e o recurso a novos métodos tecnológicos, como a teleconsulta e a telemonitorização (Fonseca, 2021).

Visando a diminuição do contato físico e dos danos decorrentes das dificuldades de acesso aos serviços de saúde pelos pacientes, a telemedicina foi utilizada como uma alternativa para a manutenção do atendimentos e cuidado clínico à população. O aumento das teleconsultas foi uma das medidas que permitiu compensar e manter o acompanhamento regular a estes doentes e, apesar de não substituir uma consulta médica frente a frente, revelou-se uma ferramenta muito útil (Avô, 2021), especificamente, para os doentes de risco que ficaram numa posição fragilizada face ao panorama pandémico. Outra medida introduzida durante a pandemia foram os programas de entrega de medicamentos de uso exclusivo hospitalar em farmácia comunitária e, igualmente, a entrega de medicação ao domicílio, iniciativas⁵⁷ que

⁵⁶ Recorde-se que as entrevistas em questão foram realizadas em março e abril de 2021.

⁵⁷ Nem todos os doentes foram ou podem ser candidatos a estas possibilidades, pois é requerida uma avaliação à priori. “Têm de ser doentes acompanhados em hospital de dia há, pelo menos, seis meses e que não tenham registo de qualquer reação adversa ao medicamento. Por outro lado, têm de ser doentes que tenham condições no domicílio para poderem fazer medicação em casa e devem demonstrar essa

permitiram a alguns doentes levantar/receber os seus medicamentos com maior facilidade e proximidade (Azevedo, 2021).

Quando questionados acerca do acompanhamento clínico em contexto pandémico, os doentes entrevistados contam que:

Teve de ser por teleconsulta. Na hora de fazer o exame, tem que ir para o hospital no caso. Mas é assim, eu tenho muito medo. As crianças têm que ir para a escola, mas eu fico sem saber se as mando para a escola porque... né? Na escola fica muito aglomerado e aí já fico com medo. Mesmo as crianças, já chegam da escola e botam máscara e mantêm o distanciamento porque eu já fico preocupada. Elas podem não ter os sintomas, mas podem transmitir... E aí eu estou vivendo naquela situação, tenho que ficar distante das crianças, tenho que ficar de máscara para não correr riscos... Porque já tenho um quadro da doença falciforme, juntando com covid, acho que... avé maria... O medo é grande. **(Maria)**

Dificultou, mas pronto, eu como não tenho tido muitas crises nem tenho tido nada, tenho estado bem, não posso dizer que dificultou porque, na realidade, eu tenho ido lá [ao hospital] para um *check up* geral, ver se está tudo bem, conversar um bocadinho com o médico... Não tem sido nada tão grave que eu agora sinta diferença, inclusivamente, a última consulta foi por telefone porque eu disse à médica que não valia a pena estar a ir lá. A médica viu as minhas análises, falámos e deu o ok e marcámos outra que vai ser agora para a semana (...) O facto de eles estarem disponíveis para me atender por telefone... as análises mandaram-me uma mensagem a dizer que eu tenho de estar lá para fazer as análises dia 15 a uma hora em ponto, ou seja, já não há aquela confusão toda de meterem toda a gente a fazer análises ao mesmo tempo. Eu valorizo sempre, acho que é uma coisa espetacular... eles, realmente, estão a tentar proteger-nos da melhor forma. As farmácias, eu tenho medicação da farmácia do hospital, as farmácias têm conexão com as farmácias da zona de residência, uma coisa impecável. Eu ligo para a farmácia do hospital e é só dar a morada e eles enviam a medicação para a zona de residência e eu acho que isso é maravilhoso. **(Carolina)**

Notei que, em termos de consultas, houve uma redução de consultas, de número das consultas que eu tinha.... Fazer um exame diagnóstico ou um exame de rotina, digamos assim, passou a ser mais complicado porque a prioridade foi dada às pessoas com covid, mas eu, felizmente, como o meu dia-a-dia é a terapêutica que tenho em casa e, se me faltar terapêutica, por telefone mandam-me a receita para o telemóvel, não há problema. Quando preciso de fazer, que eu faço há cerca de uns três anos mais ou menos, faço todos os meses transfusão, como fiz na quinta-feira, e..., mas são coisas que já são marcadas, o dia já é marcado, depois dois dias antes tenho que fazer análises para saber se se justifica ou não fazer a transfusão, se tenho de fazer o teste à covid... Por isso, não notei muita diferença e nem me sinto muito prejudicado com a parte do covid (...) **(Rodrigo)**

vontade. Se estas condições estiverem cumpridas, são potencialmente elegíveis, mas não podemos esquecer que, em alguns doentes, podem existir motivos clínicos que, por uma questão de segurança, os médicos possam considerar que é mais seguro fazer este tratamento em regime hospitalar” (Azevedo, 2021, *in* Público, disponível em: <https://www.publico.pt/2021/03/19/estudiop/noticia/impacto-covid19-doencas-raras-1954685>).

(...) tudo o resto passou para trás, inclusive os doentes crónicos. Mas acho que há coisas que resultaram muito bem, mesmo muito bem da pandemia e que eu acho que se mantenham, uma delas é as teleconsultas (...) há uma proximidade maior também em termos de o médico estar mais disponível para receber um email e responder num período de tempo razoável, não é simplesmente deixar lá ficar e eu tenho muito essa comunicação (...) Não é a mesma coisa, não é, mas é melhor do que não ter consulta. Isto tudo, obviamente, não havendo uma situação de urgência (...) **(Sara)**

Nesta situação de pandemia, não achei que fosse ou que estivesse menos acompanhado ou mal-acompanhado, até porque ela [a profissional de saúde] era uma das pessoas que ligava, a perguntar como é que estávamos, se precisávamos de alguma coisa, mesmo fora dos dias de consulta ou de teleconsulta, neste caso. Foi sempre uma pessoa que se disponibilizou logo, a partir do primeiro dia, em ajudar, se eu precisasse poderia contactar através deste ou daquele contacto, deu-me sempre opções (...) **(João)**

Levando em consideração os relatos acima expostos, é pertinente evidenciar que os serviços relacionados à telemedicina, durante a pandemia de Covid-19, trouxeram facilidades para a continuidade do cuidado formal com a doença. A proximidade proporcionada aos pacientes e profissionais de saúde através da telemedicina permitiu ações de prevenção, monitoramento e tratamento – ações que foram bastante valorizadas pelos pacientes em questão.

No entanto, é igualmente pertinente sublinhar o que foi transmitido por Maria: “Porque já tenho um quadro da doença falciforme, juntando com covid, acho que... avé maria... O medo é grande”. Se o medo de ser infetado ou a insegurança em relação ao futuro são sentimentos comuns à população em geral, no caso de alguns doentes, existem outros fatores que os tornam mais suscetíveis a um declínio da sua saúde mental e qualidade de vida durante a pandemia. Entender o medo, a ansiedade e angústia que se instalaram em casa dos pacientes com Drepanocitose é também entender o conjunto de desafios enfrentados por estes indivíduos, seus familiares e/ou cuidadores durante a realidade pandémica.

É assim... eu acho que houve diferenças em tudo, acho que todos nos tivemos que adaptar e a parte médica não foi exceção, eles ainda pior, mas acho que estiveram à altura. Acho que é diferente, acho que nós estamos habituados a lidar com pessoas frente-a-frente e é sempre diferente (...) eu acho que é mais difícil, por exemplo, para as famílias, é muito difícil não poderem estar lá. Normalmente, quando o João está no hospital, eu estou sempre com ele, sempre, ou seja, ele entra no hospital, eu estou com ele, quando ele fica internado, eu consigo ir de manhã, consigo ir à tarde e consigo-lhe dar o jantar. Pronto, infelizmente, agora, com isto, não dá e acho que aí, não é porque seja de culpa de alguém, é uma questão de segurança e, portanto, temos de respeitar. **(Tânia, esposa)**

Como se constata através dos relatos expostos neste subcapítulo, tanto os doentes com Drepanocitose, como os seus familiares e/ou cuidadores foram afetados

por esta realidade atípica que continua a pairar sobre todos nós, percecionando as alterações impostas e a necessidade de adaptação perante as mesmas. Embora o acompanhamento clínico tenha sido estabelecido com a telemedicina, evitando os deslocamentos e exposição ao vírus, sem grandes prejuízos para os pacientes entrevistados, estes indivíduos vivenciam um duplo risco quando o acompanhamento adequado da sua condição é interrompido ou alterado. Assim, a retoma do acompanhamento presencial desses pacientes com a regularidade adequada, objetivando a sua estabilidade clínica é de máxima importância, pois, conforme afirma Avô (2021): “nada substitui uma clínica médica, olho no olho, com um exame clínico de um doente. Esta é a relação médico-doente pura e que é muito importante” (*in* Público⁵⁸).

2.2 “É bom que haja uma associação e que nos represente”

Associativismo: o caso da APPDH⁵⁹

Em Portugal, as associações surgem no início do século XIX e têm um desenvolvimento muito lento, só proliferando com a implementação da Primeira República. Durante o período do Estado Novo, houve um retrocesso do associativismo, sobretudo devido ao controlo exercido pelo regime ditatorial, mas no pós 25 de abril, dá-se a emergência de diversas organizações sem fins lucrativos. Atualmente, e conforme Cerqueira (2019), o movimento associativo nacional é bastante plural, sendo que existem cerca de 31 mil coletividades em Portugal, 425 mil dirigentes e três milhões de associados, o que implica que cerca de cinco milhões de pessoas lidam direta ou indiretamente com associações. Também o interesse académico pelo associativismo tem aumentado nos últimos anos, o que corresponde a uma mudança no panorama político e social e a uma maior visibilidade de determinadas temáticas (Cerqueira, 2019).

Segundo Albuquerque (2013), as associações podem ser definidas como entidades coletivas constituídas por um conjunto de pessoas com vista à persecução de um interesse comum. Na esteira do pensamento de Tocqueville, Cerqueira (2019),

⁵⁸ Disponível em: <https://www.publico.pt/2021/03/19/estudiop/noticia/impacto-covid19-doencas-raras-1954685>.

⁵⁹ Associação Portuguesa de Pais e Doentes com Hemoglobinopatias.

defende que o associativismo é fundamental para uma melhor organização das sociedades democráticas, pois, por via das associações, podem ser estabelecidas inter-relações e configurações para uma maior capacitação no que concerne aos processos de tomada de decisão a nível económico, político, social e cultural. Nesse sentido, as associações em muito contribuem para o desenvolvimento da cidadania individual e coletiva e, igualmente, para o fortalecimento dos processos de decisão, tornando-se espaços democratizadores na esfera pública (Viegas, 2004 *apud* Cerqueira, 2019).

Por regra, as associações integram o conjunto das organizações da sociedade civil que não têm fins lucrativos, pois não pretendem obter lucro com as atividades que desenvolvem e agregam um conjunto de pessoas que possui interesses comuns numa dada área. As associações podem, assim, ser geradoras de “capital social”, no sentido que lhe dá o cientista político Robert Putnam. Para este autor, o capital social “refere-se às conexões entre indivíduos – redes sociais e normas de reciprocidade e confiança que delas emergem” (Putnam, 2000: 19).

No que às associações de doentes diz respeito, e de acordo com Bastos (2018), deve dizer-se que, embora o seu papel em Portugal não tenha ainda o impacto que tem noutros países da Europa, essas associações são hoje uma realidade que marca presença e faz ouvir a sua voz em muitos debates na arena da política da saúde. Muitas dessas associações de doentes possuem a sua origem nos grupos de autoajuda, como uma rede para o suporte emocional e de solidariedade (Landzelius, 2006 *apud* Barbosa, 2014), sendo que, em geral, são formalizadas a partir da realidade de um sofrimento partilhado pelos indivíduos, que pode ser agravado devido à falta de informação, ao preconceito e às dificuldades que, muitas vezes, acompanham as suas experiências da doença. A rede formalizada entre os pacientes, seus familiares e/ou cuidadores e todos os interessados em determinado assunto/conhecimento/problema faz com que as associações atuem “como ator social coletivo pelo qual os indivíduos atingem o significado holístico em sua experiência” (Castells, 2000 *apud* Barbosa, 2014: 5).

No caso da Drepanocitose e da sua representação associativa, a 11 de novembro de 1992, foi constituída a Associação Portuguesa de Pais e Doentes com Hemoglobinopatias (APPDH), uma associação com caracterização jurídica de Instituição Particular de Solidariedade Social, cujas vertentes de ação principais são, segundo informação que consta no respetivo website, a Saúde e Ação Social. Rodrigo diz-nos que:

A base da associação, a razão de existir a associação sempre foi a de procurar conhecimento e tentar colocá-lo ao dispor dos doentes, dos técnicos, de toda a gente para que os doentes e as famílias também pudessem ser tratadas da melhor forma, tivessem acesso à melhor qualidade de saúde e de vida possível. Já basta a doença em si (...) **(Rodrigo)**

Ainda conforme informação que consta no website da APPDH, os associados são pessoas com hemoglobinopatias, portadores, familiares e amigos, profissionais de diversas áreas, entre outros interessados em apoiar e colaborar com a instituição, sendo que uma das razões que une o coletivo é concretizar os seguintes objetivos:

Solucionar os problemas com que se deparam os doentes com Hemoglobinopatias a nível médico, social e familiar, escolar e laboral, de modo a melhorar a sua qualidade de vida; Colaborar com as Entidades Públicas e Organismos Internacionais no sentido do melhor conhecimento e correcto tratamento destas doenças; Intervir no sentido de obter, por parte das entidades governamentais, as disposições legais para uma melhor qualidade de vida; Colaborar com as instituições de saúde, com os técnicos de saúde e com as comunidades onde existe maior número de portadores, de modo a que o Rastreio para o controlo das hemoglobinopatias seja uma realidade. (APPDH, s.d, *online*⁶⁰)

De modo a concretizar esses objetivos, a associação tem desenvolvido ações e projetos que se concentram, entre outros aspetos, em:

(...) poder disponibilizar atividades lúdicas, o poder ajudá-los a fazer currículos para concorrerem a empregos, o poder orientá-los em formações específicas, o poder, muitas vezes, dar ajudas em candidaturas a empregos e, muitas vezes, até a parte económica... Nós conseguimos ter alguns apoios que nos dão, quer a nível de cabazes de alimentação e isso tudo (...) **(Beatriz, profissional de saúde)**

(...) fazer a formação dos doentes e familiares sobre a doença, no sentido de os instruir de como evitar situações que desencadeiam os episódios vaso-oclusivos. É muito importante que eles conheçam as terapêuticas que há. É muito importante porque, através destas associações, conseguem alguns benefícios que de outra forma não conseguem, benefícios não só laborais, como de saúde, benéficos de impostos, etc. e auxiliarem naquilo que eles sozinhos não conseguem. **(Sónia, profissional de saúde)**

(...) ter melhores conhecimentos... A associação chegou a fazer um colóquio com um médico brasileiro e foi nesse colóquio que eu fiquei a saber mesmo o que era a drepanocitose, o que se fazia ou não se fazia (...) a associação vale a pena, gostei imenso e tornei-me sócia para apoiar, naquilo que eu posso apoiar (...) **(Diana, mãe)**

(...) na reinserção na sociedade, na luta pelos direitos dos doentes, no esclarecimento de todas as dúvidas, na procura de emprego... Quando tivemos uma outra fase, também desenvolvemos nos aspetos lúdicos e nos encontros entre pessoas que fazem com que as pessoas consigam falar umas com as outras e tirar algumas dúvidas. **(Dulce, amiga)**

(...) ir junto dos médicos e dizer-lhes quais as preocupações que os doentes têm, quais as preocupações que os pais têm, o que é que está a ser bem ou

⁶⁰ Disponível em: <https://www.appdh.org.pt/missao>.

mal transmitido, como é que eles devem lidar com um pai e com uma pessoa que tem esta doença; eles têm que ter uma linguagem e abordagem mais sensível do que a que, normalmente, têm com outra doença, ir às escolas (...) apoiar as famílias no acesso aos serviços de saúde, no acesso à segurança social, no acesso ao trabalho, no apoio alimentar (...) **(Rodrigo)**

(...) esclarecer os problemas, esclarecer a ajuda que a gente tem que ter. No caso de eu, que cheguei de outro país, fiquei assim: “será que lá tem? Será que tem alguma...”? Sabia que tinha portadores, mas poucos, em comparação ao Brasil. Aí eu fui pesquisando e achei esse nome dessa associação e foi quando eu entrei em contacto porque tinha coisas que eu não sabia, por exemplo, direito a medicamentos, tem um artigo que dá direito à gente levantar os medicamentos na farmácia sem custo. Foi através da associação que eu tive essa informação e aí levei para a médica e ela botou no sistema e eu levanto os medicamentos sem custo. **(Maria)**

(...) representar os interesses de uma determinada comunidade, para saber o que é que se passa com essa comunidade e para, sim, tentar ganhar representatividade e direitos junto do governo. Isso é um trabalho complicado, nem toda gente tem conhecimentos para o fazer, mas, só juntos, é que o podemos fazer. **(Sara)**

Todos os entrevistados, doentes, familiares e/ou cuidadores e profissionais de saúde, mantêm uma relação próxima com a Associação Portuguesa de Pais e Doentes com Hemoglobinopatias (APPDH), reconhecendo a importância da sua existência, da ação desenvolvida ao longo dos anos e do seu papel e do impacto positivo na vida dos associados.

O associativismo para os doentes é muito, muito importante porque conhecer outras pessoas que têm a mesma situação e que... por exemplo, uma situação que é muito importante é as mães, os pais, as mães que, normalmente, são quem está mais envolvido, conhecerem outros pais que também estão na mesma situação, que também têm filhos com drepanocitose e, portanto, ficam com mais confiança. Depois, por outro lado, para os adultos também pela mesma razão é importante (...) lentamente, eu acho que se vai criando nos doentes a consciência da importância do associativismo, da interligação entre eles para conseguirem melhores condições, mesmo laborais que são muito importantes. **(Sónia, profissional de saúde)**

(...) é muito importante porque nós não somos raros por acaso, somos raros porque somos poucos e Portugal é um país pequeno e, cada vez mais, as coisas só se conseguem com meia dúzia de estrelas que conseguem conquistar alguns direitos e a associação tem, felizmente, alguns direitos conquistados (...) Havendo uma associação representante dos doentes, essa associação tem um conjunto de pessoas, médicos, técnicos sociais, psicólogos, doentes, cuidadores, que procuram defender os interesses daquela comunidade e procuram informar essa comunidade (...) **(Sara)**

(...) eu acho que é super importante haver este tipo de associações para este tipo de doenças raras que são menos prezadas pelo ministério da saúde, infelizmente (...) a curiosidade veio daí, de saber “ok, eu tenho esta bagagem toda, esta experiência toda minha, deixa-me ver se há mais pessoas que foram ou são como eu e se existe algum tipo de solução para o que aí vem...”
(...) **(João)**

(...) eu dou importância à amizade, às pessoas que sabem ver e sabem entender o outro e a associação foi mais uma dessas pessoas que sabe entender, pelo menos, as pessoas que têm um problema igual. Isso é o mais interessante num grupo e a associação é um grupo de amigos e tem todo o crédito por causa disso. Eu não a vejo como entidade, somos amigos uns dos outros, fui muito bem recebida e foram quem me ajudou a dar este salto de ter médicos e não sei quê.... **(Carolina)**

Acho que a existência deste tipo de associações é fundamental e acho que é muito importante para os doentes, seja de que doença for, terem uma representação institucional enquanto grupo junto das entidades de saúde do país, dos próprios governos e do ministério da saúde e isso tudo. Acho importante. **(Luís, marido)**

(...) acho que a associação faz um bom trabalho e acredito que, se não faz mais, é porque também tem algumas limitações como muitas associações no nosso país (...) mas é bom que haja uma associação e que nos represente. **(Tânia, esposa)**

Torna-se claro que a APPDH é uma organização muito relevante para os indivíduos em questão, pois contribui, consoante as condições e ferramentas que dispõe, para o bem-estar dos doentes, para a defesa dos seus direitos e interesses (Bastos, 2018) e para a promoção da comunicação e partilha entre os associados, através das variadas iniciativas e ações acima referidas. Não só, existe, com e através da associação, a possibilidade de “não ver só a parte médica, a parte da doença em si”, mas “ver também o que é que estes doentes, o que é se pode incentivar a fazer fora da sua doença” (Beatriz, profissional de saúde), concebendo o indivíduo, suas características e capacidades e não apenas o indivíduo com Drepanocitose.

Enquanto organização de cariz de solidariedade social, a APPDH tem um papel muito importante ao atuar como ponte, no sentido em que abre caminho para aprendizagens e conhecimentos enriquecedores, e também como suporte, ao prestar, sempre que possível, auxílio aos que a procuram. No entanto, deve sublinhar-se que a ação (presente e futura) da associação depende de meios materiais e físicos e, apesar dos efeitos positivos aqui explicitados, a APPDH, como qualquer outra associação que pretenda representar adequadamente uma minoria, necessita não só do maior número possível de membros ativos, como dos devidos apoios para que essa representação e tudo o que a engloba funcione proveitosamente para todos os envolvidos, garantindo o desenvolvimento, sustentabilidade e visibilidade da associação.

2.3 “Tento dar o meu melhor”

Autocuidado e outros (fundamentais) apoios

Em 1991, Dorothea Orem definiu o autocuidado na sua Teoria do Défice do Autocuidado de Enfermagem como o desempenho ou a prática de atividades que os indivíduos realizam em seu benefício para manter a vida, a saúde e o bem-estar, sendo esse autocuidado universal por abranger todos os aspetos vivenciais, não se restringindo às atividades da vida diária. Na sua teoria, Orem (1991) reconhece o ser humano e o ambiente como uma única unidade e acredita que estes se influenciam reciprocamente. Crenças, antecedentes sociais e culturais, características pessoais e relação entre os profissionais de saúde e os pacientes são, segundo Orem (1991), alguns dos fatores que influenciam os comportamentos de autocuidado. (Queirós, 2010 *apud* Santos, Ramos e Fonseca, 2017).

No caso específico das necessidades de autocuidado dos indivíduos com doença crónica, é determinado que a avaliação da dependência se faça em relação às atividades que concretizam cada domínio de autocuidado (Ribeiro *et al.*, 2014). Isto porque, de acordo com Duque (2009), o conhecimento da dependência das pessoas em cada domínio de autocuidado, mais especificamente em cada atividade que o concretiza, permite não só planear cuidados individualizados, mas também definir e implementar intervenções realistas e adequadas às necessidades (*apud* Ribeiro *et al.*, 2014)

(...) o que me acompanhou durante toda a vida e que eu acho é fundamental, no contexto das hemoglobinopatias e dos médicos que acompanham, é elaborar um plano de combate à dor para ter em casa e um plano de combate à dor para o hospital (...) **(Sara)**

Tal como explorado no primeiro capítulo deste trabalho, o adulto é, durante toda a sua infância e adolescência, sensibilizado sobre a importância do autocuidado na adesão ao tratamento, na prevenção de intercorrências clínicas, na melhoria da qualidade de vida e na longevidade. A filosofia do autocuidado é, portanto, trabalhada desde cedo, de modo a levar a pessoa adulta a assumir as medidas preventivas, os hábitos saudáveis e identificar precocemente as intercorrências clínicas (Araújo, 2007). Obviamente, o ato de assumir determinadas medidas difere de doente para doente. Não obstante a importância da ação preventiva ser reconhecida por todos, essa é

desempenhada de forma distinta, com maior ou menor rigor, e pode dizer-se, sucintamente, que essa questão se liga profundamente à personalidade, características e escolhas individuais e ao estilo de vida que cada um leva.

Bebo líquidos, quatro litros ou cinco por dia de água. A gente tem que ingerir e eu tento fazer isso. Não expor muito ao frio, ficar sempre bem aquecida, com roupa adequada ao tempo (...) Não posso fazer muito esforço porque tenho a necrose e a prótese e, então, não faço muito esforço físico, né? Faço aos poucos o serviço de casa, não posso fazer em um dia tudo, senão no fim da tarde já estou com muitas dores. Aí eu procuro fazer gradualmente um pouquinho de cada coisa. **(Maria)**

Não fumo, não bebo, não abuso, tenho muito mais possibilidades de ter uma vida saudável do que, às vezes, uma pessoa saudável. Porque a pessoa por ser saudável... Isto é muito filosófico... (risos) Escreva isto... A pessoa doente tem muito mais possibilidade de levar uma vida saudável do que uma pessoa saudável (risos). Isto é o máximo da teoria da doença (risos) (...) se a gente tornar isto o nosso melhor amigo, isto é um cuidado que temos connosco próprios, é assim que eu tento ver: é o cuidado que temos connosco próprios. Eu sou capaz de me cuidar e a pessoa doente, se tiver cabeça e pachorra para se cuidar, tem muito boa possibilidade de ser uma pessoa que se sinta bem porque também é uma pessoa que se cuida para estar bem... **(Carolina)**

Eu, como lhe disse, não sou aquele doente mais padrão em termos de responsável, sou um pouco anárquico nesse aspeto. Nestas doenças o que é que é essencial? É essencial a pessoa cumprir com a sua terapêutica porque, hoje em dia, a terapêutica que estes doentes tomam não é só para tirar as dores, mas é também para prevenir o aparecimento de crises e, se elas aparecerem, aparecerem com uma intensidade mais reduzida... A hidratação é fundamental nestes doentes porque o ter sangue fluído, o ter o sangue oxigenado é fundamental para evitar que a formação das cadeias se desenvolva, um sangue que não esteja fluído faz com que as células que têm uma forma de foice, comecem a fazer as suas cadeias e, isso, a hidratação combate, combate essa formação. Estes doentes sabem que têm de beber muita água, eu bebo, gosto, não é por obrigação, não é pela doença, eu bebo cerca de 4 a 6 litros de água por dia, não tenho problemas nesse aspeto. Depois, é tentar ter uma alimentação com algum cuidado, evitar o excesso de ferro porque nós já temos, devido às transfusões, uma ingestão de ferro muito grande... Depois, tentar ter uma vida mais calma, descansar as horas devidas, isso tudo, isso é que eu não consigo ter mesmo, nunca consegui, chegava a dormir duas, três, quatro horas por noite depois de ter trabalhado catorze ou quinze horas seguidas (risos), por isso, nunca tive esse cuidado de dormir o tempo que devia, mas pronto, o descanso é uma coisa essencial para estes doentes. Depois, é tentar manter alguma distração, manter alguma atividade que possa ter a mente ocupada (...) **(Rodrigo)**

Para mim depende, eu sou tipo uma bomba relógio. Se me derem luz verde eu vou e faço tudo (risos), faço tudo e faço tudo. Quando me põem os travões é que eu começo a perceber; “ok, então, se calhar, deixa-me acalmar um bocadinho e, se calhar, não sair à rua desta maneira ou, se calhar, não sair vestido desta maneira porque, lá fora, a temperatura não está tão constante”. O hidratar nunca foi uma questão para mim porque sempre bebi muita água, até... a grande preocupação é eu não beber tanta água (risos), é o reduzir a água. Quanto à alimentação, nunca foi assim grande coisa porque

sempre fui bom garfo, portanto, não me ressinto disso, mas o descansar, descansar fisicamente sim... **(João)**

De acordo com Araújo (2007), técnicas como o ensinar a identificar e controlar os fatores predisponentes como mudanças bruscas de temperatura, exercícios extremos, ingestão de bebidas alcoólicas, etc. podem e devem ser utilizadas na educação em saúde para diminuir o número de crises álgicas. Tendo em conta que a dor é, nesta fase adulta, a principal causa de procura dos serviços de emergência, o autocuidado na prevenção do aparecimento da dor revela-se muito importante (Benjamin *et al.*, 1999 *apud* Araújo, 2007), assim como o uso de práticas complementares para o controlo efetivo da mesma. Durante o episódio de crise vaso oclusiva em casa, importa que sejam executados os protocolos individualizados previamente pactuados com o profissional de saúde, de modo faseado, regular e baseado na gravidade da crise – que ninguém melhor do que o próprio doente consegue avaliar - com o objetivo de autocuidar-se, controlando o escalar da dor e da crise, tanto quanto possível.

Quando a pessoa começa a ver que há ali qualquer coisa que falha, começa a dor ou começa a desidratação... muitas vezes o sintoma (da desidratação) é esta parte aqui do queixo começar a ficar dormente, poder afetar os lábios e ir alastrando cada vez mais... ter a certeza que bebe com regularidade, de preferência água, e que descansa e que come fruta e legumes. Isso tudo contribui para tentar gerir a crise em casa. Depois, a dor, que é fundamental, tem de ser dominada porque senão começa a tomar conta de tudo e nós deixamos de conseguir pensar e de fazer seja o que for. Ir também acompanhando, medindo a febre... portanto, há ali um conjunto de circunstâncias que a pessoa deve ver, começar a tomar nota do que se está a passar e entrar no protocolo básico, ou seja, começar a fazer isto, continuar a acompanhar e a ver se a coisa aumenta ou se, pelo contrário, começa a ficar melhor. Depois é não desvalorizar nunca, portanto, aquilo aconteceu e é importante, pelo menos, tirar nota e depois falar com o médico a dizer o que se passou (...). Há toda uma parafernália de coisas que se podem tomar em casa para ir controlando a dor e, depois, a par da dor porque não é só a dor, também a desidratação, é fundamental também os líquidos, fazer uma alimentação adequada, tentar descansar, tentar dormir, portanto, isso tudo faz parte. **(Sara)**

Como eu disse anteriormente, existem crises limitativas e não limitativas, as minhas crises limitativas são aquelas que me levam ao hospital, ponto final, aí não aguento, mesmo. O meu liminar de dor... fui habituado a lidar com ele ao longo dos anos, por isso, eu consigo lidar com a dor, não digo bem, mas consigo lidar, de alguma forma, com a dor e sei perceber até que ponto é que consigo fazer as coisas sozinho ou preciso de ajuda (...) **(João)**

Quando a necessidade de cuidado excede a capacidade do autocuidado, é necessário que essa seja satisfeita, seja com a ida ao hospital, conseqüente tratamento e/ou hospitalização, ou com a ajuda e auxílio de alguém próximo/de confiança. Nessa

perspetiva, entram, consoante a distinção mencionada no início deste capítulo, os denominados cuidadores informais: familiares e/ou amigos que desempenham diversas e distintas ações de auxílio no quotidiano e/ou em momento de crise perante o indivíduo doente.

Assim, quando falamos de cuidador informal, falamos daquele que oferece assistência quotidiana para suprir a incapacidade funcional, temporária ou definitiva (Borghi *et al.*, 2011; Cassales e Schroeder, 2012 *apud* Coutinho, 2015), que assume responsabilidades e oferece suporte físico e psicológico ao indivíduo doente, além de fornecer ajuda prática, quando necessária (Lemos, Gazzola e Ramos, 2006; Cassalles, Schroeder, 2012 *apud* Coutinho, 2015). O interesse, a responsabilidade e a preocupação em relação ao outro estão lá, tal como estão o aviso, a observação e a análise.

A Organização Mundial de Saúde caracteriza a família como o primeiro agente social envolvido na promoção da saúde e no bem-estar. Entende-se que a família exerce influência no estado de saúde dos seus membros e que os cuidados de saúde mais eficazes e eficientes serão aqueles em que existe cooperação entre o médico, o doente e a família. A família é vista como uma das mais importantes fontes de suporte para o doente, influenciando certos comportamentos individuais como a dieta, o exercício físico, a adesão à terapêutica e o uso dos serviços de saúde (Ribeiro, 2007).

As fragilidades do nosso Estado Social são conhecidas (Hespanha, 2001) e a provisão de cuidados de saúde é ainda muito centrada na família (Portugal, 2014). Como afirmou há muito Boaventura de Sousa Santos “em Portugal, as deficiências do Estado-Providência têm sido parcialmente superadas por uma sociedade providência forte, uma providência socialmente produzida, assente em relações de parentesco, vizinhança, interconhecimento e entreajuda intensas” (Santos, 1993: 46).

A fim de garantir a satisfação de um conjunto de necessidades fundamentais para o bem-estar e qualidade de vida da pessoa doente, a prestação de cuidados informais é caracterizada por uma diversidade de tarefas desenvolvidas pelos cuidadores.

Vou buscar medicação para o Rodrigo, levo o Rodrigo ao hospital, administro-lhe medicação se for necessário e, muitas vezes, sou o suporte dele, sou o porto de abrigo. Sou a pessoa com quem ele fala, com quem ele tem mais à vontade para contar as dificuldades dele, sou o contacto dele com o meio, quando ele está internado sou eu que faço o contacto com as pessoas cá fora. Agora, na altura da pandemia, em que não havia visitas no hospital, eu tinha

essa possibilidade de ver o Rodrigo quando foi necessário.... Vou a casa do Rodrigo, vou tirá-lo da cama, vou puxá-lo, vou... faço essas coisas assim. **(Dulce, amiga)**

Tento dar o meu melhor. Ela quando está em Lisboa e, como eu trabalhava por conta própria, agora não, estou reformada, mas quando trabalhava com o meu marido e havia a possibilidade, eu ir ter com ela e ajudava-a no que fosse necessário. Ia com ela ao médico, fazia-lhe companhia, era o que ela queria. Eu digo-lhe sempre: quando alguma coisa não estiver bem, ligas para a mãe, há transportes a toda a hora e eu, como agora não tenho compromissos com nada, há essa possibilidade de me puder deslocar seja a que horas for. E eu ainda hoje faço isso. Tenho sido uma mãe muito presente e ela é uma felizarda por isso. **(Diana, mãe)**

Aquilo que nós fazemos, normalmente, é tentar que ela não esteja posta a situações extremas de quente, frio, de mudanças extremas de temperatura. Apesar de vivermos num país que tem temperaturas bastante frias e alguma neve, em casa mantemos um nível de cuidado superior, por exemplo, no inverno, mantemos um calor superior... Se calhar eu teria a casa menos quente, mas, por mim tudo bem, está mais quente está mais quente, mas tentamos certificarmos que isso acontece, que não há esse choque de quente e frio que sabemos que é um dos possíveis catalisadores para ter crises. Por outro lado, evitamos ao máximo, quando vamos sair ou viajar, temos sempre cuidado de levar não só a medicação do dia-a-dia, como a medicação preventiva das crises, etc. **(Luís, marido)**

Acho que quem vive com alguém com uma doença crónica, acho que acaba por adaptar a sua vida, eu não consigo dizer o que é que eu faço, especificamente, porque já está dentro de mim, já é uma rotina, nós adaptamos a nossa vida. Eu sei, por exemplo, que não posso sair e apanhar chuva, correr o risco de ele se molhar e depois transpirar, apanhar correntes de ar, sei que isso já vai despoletar... Portanto, se calhar são mais as coisas que eu não faço. Agora, o fazer é o estar atento... depois nós aprendemos a perceber que... não preciso que o João se queixe para eu saber que ele tem dores ou está desconfortável ou que está a esforçar por alguma coisa (...) quando ele está mais debilitado, pronto, há uma série de coisas que ele não pode fazer, tem de descansar, portanto, tudo o que seja de tudo de cuidado acabo por ser eu que faço, mas não é sempre, graças a deus. Eu não sinto que faço, pronto, sinto que... eu costumo dizer ao João que nós somos uma equipa, eu às vezes também fico doente e também sei que ele me ajuda (...). Portanto, eu não considero que faça... Quando ele está doente sim, há mais coisas que eu faço. Essa questão do hospital é uma delas, tento ir sempre com ele às consultas, quando ele é internado, eu entro com ele no hospital e, normalmente, deixam-me ficar com o João até ele ser internado e, depois, tento estar mais ao final do dia com ele. **(Tânia, esposa)**

De acordo com Sequeira (2010), de forma a assumir o papel de cuidador informal, este necessita de desenvolver três áreas de competências: informação, habilidade e suporte. A primeira está relacionada com o saber/aprender, ou seja, com adquirir e/ou desenvolver o conhecimento necessário para cuidar. A segunda área de competência centra-se na habilidade instrumental, o saber fazer e, por fim, a terceira área de competência centra-se no saber relacionar-se (*apud* Cruz, 2019). Esta ideia

referida por Sequeira (2010) demonstra-se relevante, mas deve acrescentar-se que as competências por si referidas podem ser desenvolvidas durante o processo de tornar-se/ser cuidador, ou seja, este (o cuidador) não necessita de desenvolver as competências à priori para assumir o papel de cuidador informal, mas aprende sim a desenvolvê-las através do acompanhamento próximo da experiência da doença e, através desse processo, assume esse papel, muitas vezes, quase inconscientemente.

No caso dos cuidadores entrevistados, percebe-se que a ação de cuidar surge como um processo de adaptação natural (“Eu não sinto que faço”), não sendo referido um impacto psicológico, social ou económico negativo que esse cuidado tenha implicado ou implique nas suas vidas. As relações acima mencionadas marcam-se pela aprendizagem, compreensão, confiança, preocupação e pelo apoio incondicional, tal como confirmam os doentes:

(...) se tenho algum problema tento falar com alguém, normalmente, com as pessoas com quem tenho confiança e tento saber a opinião deles e ver qual a melhor solução para as situações (...) tenho uma amiga minha, que (...) é uma pessoa que me dá um apoio extraordinário, é uma pessoa que já me conhece há quase trinta anos e, por isso, não passo noites sem dormir sem ter ninguém para poder desabafar, felizmente, não. **(Rodrigo)**

A minha mãe não mora comigo (...) mas eu ligo-lhe e passado 3 horas ela está logo lá (risos). A gente apoia-se. A minha mãe e o meu maridinho, a gente apoia-se (...) Já sabem as coisas que eu tenho de tomar, já sabem que tenho de hidratar, já sabem que eu não me posso mexer muito... Eles já sabem tudo. Ajudam-me a todos os níveis. É o apoio necessário, conhecem-me, conhecem a doença e sabem que eu não me estou a queixar por acaso e ajudam-me no que é preciso (...) Toda a gente sabe que eu não tenho grandes forças para uma grande subida e eles esperam por mim ou vão mais devagar (risos). Como nós temos uma hemoglobina mais baixa cansamo-nos mais rápido e toda a gente lida bem com isso: “vê lá se é preciso pararmos”, “bebe água” (risos)... são os meus guardiões (risos). **(Carolina)**

(...) eu acho que tem de haver uma grande amizade para além de haver só o amor, a paixão... E isso é fundamental nas situações difíceis (...) Se eu o acordo a meio da noite a dizer que há qualquer coisa é porque há qualquer coisa e ele entra, imediatamente, em modo de alerta, sei lá, fazer chá, ir arranjar uma botija, ir buscar um medicamento, n coisas... E pronto, portanto, foi uma aprendizagem também o reconhecer os sinais, saber que aquilo é importante e ver o que está ao alcance para ajudar. (...) Está sempre atento o àquilo que pode não estar bem e em que não sou o eu normal porque eu, muitas vezes, sei que as coisas não estão bem, mas não digo logo, mas ele deteta; “olha, mas estás bem? Tens mesmo a certeza? E já fizeste aquilo?”. Se acaba a água ao meu lado, eu não vou, necessariamente, levantar-me para ir buscar água e ele, muitas vezes, vem ao pé de mim; “olha, não tens aqui água” e vai buscar, “olha, não queres um café?”, “olha, não queres um chazinho?”, “então e já comeste?” (risos). Essas coisas... Ajuda. São coisas mínimas, mas ajuda e é fundamental. (...) É muito importante ter aquele peso de ser um companheiro, mas também chamar à razão quando é preciso. (risos) **(Sara)**

Sempre tive a sorte e o entendimento da parte dela (esposa) que quando estou com crise ou quando preciso de ajuda, ela está lá para me ajudar, nem que seja o ajudar a vestir, o ajudar a tomar banho, ajudar a deitar, ajudar a levantar, ajudar a tomar a medicação, o lembrar que tenho que comer, que hidratar, este tipo de coisas... Ela acaba por ser uma especialista também no assunto por viver comigo, tanto que ela já sabe como lidar com um drepanocítico e tenho a sorte de estar com quem estou que percebe, perfeitamente, aquilo que eu sinto e que está do meu lado contra tudo e todos. **(João)**

Face ao exposto, depreende-se que a doença crónica Drepanocitose exige um processo contínuo de cuidado, tanto no contexto formal e informal, como no que se traduz nas ações que objetivam o bem-estar próprio. São também exigidos rearranjos na(s) rotina(s), tal como a definição de responsabilidades em torno dos cuidados requeridos. A experiência, o conhecimento e a autonomia do doente, assim como o apoio e auxílio do cuidador, seja familiar ou amigo, nestas circunstâncias, perpassam o projeto terapêutico de forma plena, conferindo a ambos um lugar central no processo de cuidado com a doença (Mota *et al.*, 2015).

3 | ESTIGMA: EFEITOS DO DESCONHECER

Os gregos, que tinham bastante conhecimento de recursos visuais, criaram o termo estigma para se referirem a sinais corporais com os quais se procurava evidenciar alguma coisa de extraordinário ou mau sobre o status moral de quem os apresentava. Os sinais eram feitos com cortes ou fogo no corpo e avisavam que o portador era um escravo, um criminoso ou traidor uma pessoa marcada, ritualmente poluída, que devia ser evitada; especialmente em lugares públicos. Mais tarde, na Era Cristã, dois níveis de metáfora foram acrescentados ao termo: o primeiro deles referia-se a sinais corporais de graça divina que tomavam a forma de flores em erupção sobre a pele; o segundo, uma alusão médica a essa alusão religiosa, referia-se a sinais corporais de distúrbio físico. Atualmente, o termo é amplamente usado de maneira um tanto semelhante ao sentido literal original, porém é mais aplicado à própria desgraça do que à sua evidência corporal. (Goffman, 1963: 5)

Não obstante o termo estigma estar presente na sociedade desde a Grécia Antiga, é a partir da década de sessenta do século XX, com o sociólogo norte-americano Erving Goffman, que este ganha destaque na compreensão de processos sociais de interação e de construção identitária. Em *Estigma: notas sobre a manipulação da identidade deteriorada*⁶¹, Goffman (1963) diz-nos que:

A sociedade estabelece os meios de categorizar as pessoas e o total de atributos considerados como comuns e naturais para os membros de cada uma dessas categorias: Os ambientes sociais estabelecem as categorias de pessoas que têm probabilidade de serem neles encontradas. As rotinas de relação social em ambientes estabelecidos nos permitem um relacionamento com "outras pessoas" previstas sem atenção ou reflexão particular. Então, quando um estranho nos é apresentado, os primeiros aspectos nos permitem prever a sua categoria e os seus atributos, a sua "identidade social" (...) Baseando-nos nessas pré-concepções, nós as transformamos em expectativas normativas, em exigências apresentadas de modo rigoroso (Goffman, 1963: 5).

Nesse sentido, o sociólogo desenvolve (entre vários outros) dois conceitos: "identidade social real" (Goffman, 1963: 6) - a categoria e os atributos que o indivíduo, na realidade, prova possuir - e "identidade social virtual" (*Ibidem*) - que corresponde às expectativas normativas criadas através da maior probabilidade de serem encontradas determinadas características num indivíduo consoante determinado ambiente social, ou seja, o caráter que é imputado ao indivíduo através do processo acima citado. Assim, quando o indivíduo é considerado diferente dos que se encaixam e encontram em determinada categoria, deixando de ser considerado uma "criatura comum e total"

⁶¹ As referências e citações efetuadas no terceiro capítulo do presente trabalho servem-se da tradução de Mathias Lambert da quarta edição da obra supramencionada de Goffman (1963).

(*Ibidem*) pelos restantes, é constituída uma discrepância entre a identidade social virtual e a identidade social real, baseada em preconceções e expectativas normativas, e, por meio dessa discrepância, surge o estigma (*Idem*).

Ainda de acordo com Goffman (1963), a manipulação do estigma é uma característica geral da sociedade, um processo que ocorre sempre que há normas de identidade e, conforme Melo (2005)⁶²:

Para os estigmatizados, a sociedade reduz as oportunidades, esforços e movimentos, não atribui valor, impõe a perda da identidade social e determina uma imagem deteriorada, de acordo com o modelo que convém à sociedade. O social anula a individualidade e determina o modelo que interessa para manter o padrão de poder, anulando todos os que rompem ou tentam romper com esse modelo. O diferente passa a assumir a categoria de "nocivo", "incapaz", fora do parâmetro que a sociedade toma como padrão. Ele fica à margem e passa a ter que dar a resposta que a sociedade determina. O social tenta conservar a imagem deteriorada com um esforço constante por manter a eficácia do simbólico e ocultar o que interessa, que é a manutenção do sistema de controle social (Melo, 2005: 2).

Percebe-se, nesta perspectiva, que a sociedade delimita (limitando) a capacidade de ação do sujeito estigmatizado, pois marca-o como diferente, contribuindo para a sua desacreditação e determinando os efeitos malevolentes daí resultantes (Melo, 2005). Assim, e remetendo novamente ao relevante contributo de Erving Goffman, o indivíduo estigmatizado é aquele cuja "identidade social real" (Goffman, 1963: 6) inclui algum tipo de atributo que frustra as expectativas da normalidade.

A obra de Goffman (1963) é o fundamento e estímulo para diversos trabalhos que tencionaram/tencionam conceptualizar e refletir estigmas, sendo que desde a sua publicação, muitas outras pesquisas têm sido realizadas, conduzindo elaborações, refinamentos conceituais e repetidas demonstrações do impacto negativo do estigma sobre a vida de pessoas estigmatizadas (Link e Phelan, 2001 *apud* Siqueira e Cardoso, 2011). A título de exemplo refiram-se autores como Ainlay, Coleman e Becker (1986) e Link e Phelan (2001) com os seus artigos *Stigma Reconsidered* e *Conceptualizing Stigma*, respetivamente.

Em *Stigma Reconsidered* (Ainlay, Coleman e Becker, 1986), é apresentada uma proposta para a definição de estigma que, embora tome como fonte teórica primária o

⁶² Melo (2005) apoia-se nos fundamentos de Erving Goffman para a reflexão acima transcrita e para o artigo *Os estigmas: a deterioração da identidade social*.

conceito de estigma definido por Goffman, desenvolve a lógica social inerente ao mesmo e acrescenta a tese que o social, englobado pela cultura, se modifica com o tempo e o lugar e que, portanto, os estigmas se modificam paralelamente com ele (Siqueira e Cardoso, 2011). Já em *Conceptualizing Stigma* (Link e Phelan, 2001), o trabalho é focalizado numa nova proposta em conceptualizar estigma, sendo objetivo ampliar a relação proposta por Goffman (1963) “a fim de capturar um maior conjunto de significados para o termo estigma” (Link e Phelan, 2001: 365 *apud* Siqueira e Cardoso, 2011: 97).

Em síntese e, tal como indicam Siqueira e Cardoso (2011), as obras de Goffman (1963) e de Ainlay, Coleman e Becker (1986) são complementares para se compreender a relação de quem é estigmatizado com o processo de deterioração da sua identidade, partindo do princípio de que o estigma é uma construção social. Ainlay, Coleman e Becker (1986) apresentam novos efeitos desse processo sobre as pessoas estigmatizadas, além de enfatizarem a ideia da propagação de estigma pelas gerações e da percepção mutável em relação ao estigma no decorrer do ciclo da vida. As relações de poder dos não estigmatizados sobre os estigmatizados também são destacadas no trabalho destes autores, o que remete ao pensamento de Link e Phelan (2001) que focalizam o poder como norteador do processo de estigmatização (Siqueira e Cardoso, 2011).

Conforme Major e O’Brien (2005), e conectando os contributos até aqui mencionados, o estigma afeta de diferentes formas a pessoa ou grupo sobre o qual recai, sendo que os indivíduos são sujeitos a tratamento negativo e discriminação direta, a processos de confirmação (de ideias estigmatizantes ligadas a determinado comportamento/ação e/ou característica) e a processos de ameaça à sua identidade, sendo que as ideias estigmatizantes podem não ir ao encontro das reais características da pessoa.

No que diz respeito ao estigma relacionado com a doença, Jenerette e Brewer (2011) dizem que grande parte da literatura teve origem em doenças infecciosas, como o vírus da imunodeficiência humana (HIV)/AIDS, tuberculose e hanseníase, bem como em problemas de saúde mental, como a esquizofrenia. Weiss, Ramakrishna e Somma (2006) acrescentam que esse estigma envolve um processo de desvalorização, julgamento e exclusão social de indivíduos com base no seu estado de saúde (*apud*

Bulgin, Tanabe e Jenerette, 2018), podendo ser praticado pela população em geral e causar ou ampliar o sofrimento sentido pelos doentes, suas famílias e/ou cuidadores. Falar de estigma é, portanto, também falar de discriminação e preconceito – construídos e levados a cabo no seio de determinada sociedade, vitimizando o por ela considerado diferente.

Thornicroft *et al.* (2008) atestam essa hipótese, dizendo que o estigma é constituído por três problemas relacionados entre si: o problema do conhecimento: ignorância (literacia); o problema das atitudes: preconceito e o problema do comportamento: discriminação. Não obstante os autores efetuarem tal distinção a propósito da associação estigma – doença mental, ela mostra-se também relevante para desenvolver outras associações, como é o caso de estigma – doença falciforme.

De acordo com Carvalho *et al.* (2021), a literatura respeitante à experiência da doença falciforme denuncia a existência do estigma sem, contudo, debruçar-se sobre como se expressa nas diversas interações. Ainda assim, entende-se que são enfrentados vários e distintos obstáculos pelos indivíduos com Drepanocitose, sendo o estigma um dos que apresenta maior grande influência e impacto nas suas vidas (Bulgin, Tanabe e Jenerette, 2018). Por ser uma doença ainda pouco visível pela maior parte da população, por não existirem conhecimentos ou esclarecimentos que possibilitem a desconstrução de estigmas em relação à doença e, principalmente por vir acompanhada do preconceito e discriminação racial (Silva *et al.*, 2013), salienta-se a necessidade de apresentar as perspetivas dos doentes, mostrando de que forma (quando, como e porquê) o estigma está presente nas suas vidas.

Tido isso em conta, e reconhecendo a complexidade de tal temática e dos fatores que a acompanham e caracterizam, neste capítulo será explorada a problemática do estigma relacionado com a doença falciforme com base nas experiências e perceções dos indivíduos entrevistados. No caso dos pacientes, serão abordadas as suas experiências e as situações em que foram vítimas de algum tipo de estigma. Já no caso dos profissionais de saúde e cuidadores, desenvolver-se-á a explicitação da perceção que têm no que concerne à existência desse tipo de experiências.

3.1 “Quem não sente não sabe”

Efeitos do desconhecer

Como foi acima mencionado, Thornicroft *et al.* (2008) afirmam que o estigma é constituído por três problemas relacionados entre si. Essa aceção mostra-se, para aqui, extremamente, útil, pois o desconhecimento, o preconceito e a discriminação foram três fatores que surgiram, sendo mais ou menos desenvolvidos durante as entrevistas realizadas, mas quase sempre de forma indissociável, tal como observaremos nas páginas que se seguem.

Importa lembrar que, no início deste trabalho, foi demonstrado que o desconhecimento geral relativo à Drepanocitose teve um impacto significativo nas vidas destes doentes e seus familiares. Como vimos, este tem impacto na ação médica, ou seja, no processo do diagnóstico e na iniciação de um cuidado formal adequado.

Posteriormente, nas fases da infância e da adolescência alguns problemas a nível social começaram a surgir pautando-se pelo desconhecimento, mas igualmente pela exclusão do indivíduo doente face à perceção da diferença perante o(s) outro(s), perceção essa que se traduziu na dificuldade de relacionamento/interação do doente com os pares e na conseqüente separação do grupo pela dificuldade de a ele pertencer. A propósito desta questão, Jenerette e Brewer,(2011) explicam que:

Muitas crianças e adolescentes com doença falciforme são desafiados por uma miríade de questões psicossociais complexas, que podem ser desencadeadas ou exacerbadas pela estigmatização. A magnitude do estigma infantil e o potencial para questões de ajustamento psicossocial associado em crianças e adolescentes com doença falciforme pode ser explicado no contexto de implicações psicológicas, sociais e culturais (Jenerette e Brewer, 2011: 2).

Tendo em vista tal explicação, recorde-se o que conta Sara:

(...) sempre fui uma criança diferente. Essa parte começa a marcar, do ponto de vista psicológico, porque os miúdos são muito cruéis para tudo o que não encaixa no molde normal e isso sempre me acompanhou até ao final do liceu, universidade (...) quando são crianças mais novas ou adolescentes são completamente implacáveis, é “não faz parte do grupo, não faz parte do grupo”, acabou, é posto de lado (...) a adolescência terá sido a parte mais dura. Sendo um doente crónico, bem, muitos doentes crónicos têm alterações físicas visíveis, uma dela é a icterícia que é mais ou menos permanente. Podem ter um desenvolvimento físico que não é proporcional e, portanto, são mais pequenos do que o habitual, têm uma certa desproporção, o corpo é um bocadinho mais pequeno do que a cabeça, sei lá, essas coisas assim.... Há coisas visíveis e que há coisas que não são visíveis, mas não deixam de ser uma incapacidade, sobretudo no dia-a-dia, é uma anemia, portanto é muito limitativa no dia-a-dia. Na adolescência, é essa

parte, sobretudo social, porque não temos mesmo energia, mesmo que tivéssemos saúde, não temos energia para participar nas coisas como as outras pessoas e os adolescentes são muito ariscos e muito irreverentes em experimentar tudo e mais alguma coisa, pronto... Eu lembro-me que não podia sair da mesma maneira que os meus amigos saiam (...) **(Sara)**

Também Luís refere o impacto sentido por Sara na respetiva infância/adolescência, dizendo que ela lhe conta muitas vezes que:

(...) quando andava na escola, etc., isto nos anos 70, quando ela andava na escola que era uma miúda que, obviamente, faltava muito às aulas e que tinha aquela necessidade de um apoio especial por parte dos professores, às vezes fazer os testes em casa e etc. e isso era visto como muito estranho na escola, pelos outros miúdos e por toda a gente. Estamos a falar dos anos 70, não havia internet, hoje em dia, calculo eu, um miúdo diz a outro que tem uma doença qualquer, o miúdo vai logo ao google ver o que é a doença e aparece logo uma data de informação, nos anos 70 isso não acontecia assim e, portanto, a Sara sentia, sente e conta várias vezes que teve uma infância muito diferente dos outros miúdos, que nem sempre era bem vista pelos outros miúdos, etc. A gente sabe que as crianças são um bocado cruéis nestas coisas e, portanto, aí sim, eu penso que ela terá sentido alguma espécie de discriminação e tratamento diferente. **(Luís, marido)**

De acordo com Marques, Souza e Pereira (2015), é, especialmente, na adolescência que se manifesta a realização inadequada e/ou não realização dos papéis esperados para essa fase da vida, seja devido às manifestações clínicas da doença, à superproteção familiar, ao preconceito, discriminação e/ou à falta de informações sobre a doença falciforme. Silva *et al.* (2013) acrescentam que o desconhecimento do real conceito e principais características da doença reforçam estereótipos e contribuem para limitar a inserção e permanência do adolescente doente em determinados grupos sociais.

Passadas várias décadas desde os momentos referidos (aquando o diagnóstico, fase da infância e adolescência), importa refletir sobre a hipótese da persistência desse desconhecimento na fase adulta dos doentes entrevistados e sobre o que isso, na prática, significa.

Cavalcanti (2007) ressalta que a relação da doença falciforme com a raça negra foi concebida desde as primeiras descrições da doença em publicações científicas no início do século XX, chegando a ser categorizada como doença racial, acentuando, dessa forma, as questões étnico e socio raciais e o estigma que envolve a doença.

Corretta Jenerette desenvolveu, em 2012 na Carolina do Norte, “A Sickle Cell Disease Health-related Stigma Scale” (SCD-HRSS), adaptando o anterior trabalho de Reed (2006) “Chronic Pain Stigma Scale” (CPSS) com a colaboração de outros

investigadores. A escala de Jenerette (2012) pretendeu identificar o estigma percebido por pessoas com doença falciforme nas suas distintas relações sociais através de questões referentes ao estigma percebido na relação com o público geral; na relação com o médico nos serviços de saúde; nas relações no contexto familiar e na relação com os enfermeiros nos serviços de saúde (Jenerette *et al.*, 2012 *apud* Cerqueira, 2018). Através desse estudo, foram encontradas associações significativas entre estigma - sintomas depressivos e hospitalizações devido a crises vaso-oclusivas. Mais especificamente, os pacientes que foram hospitalizados mais vezes sentiram um efeito estigmatizante significativamente maior do que os indivíduos que sofreram menos hospitalizações (Jenerette *et al.*, 2012 *apud* Bediako *et al.*, 2016).

Atualmente, em Portugal, a Drepanocitose não é formalmente categorizada como doença racial, sendo feita referência ao caráter hereditário, genético e crónico da patologia. Ainda assim, a relação doença – raça não se mostra ultrapassada e os relatos abaixo comprovam isso mesmo.

Bom, a doença, de uma forma genérica, na sociedade é encarada como uma doença de negros e africanos, isso é um facto (...) Eu sei que esse preconceito existe, inclusive na comunidade medica, é um facto (...) O que acontece mais é que eles ou não acreditam ou acham estranho ou ficam assim a olhar para ela (Sara) por ela ser branca e ter uma doença de negros, uma conversa assim nesta onda que não é, diretamente, uma discriminação, mas que é mais um incómodo no fundo (...) **(Luís, marido)**

É como dizerem que “ah, uma drepanocitose é porque tu és africano”, isso é de quem não percebe de onde é que pode aparecer, nós temos caucasianos, temos pessoas bem clarinhas, louras com drepanocitose e é chato essas pessoas chegarem, por exemplo, a um hospital e não serem levadas a sério; “como é que tu vens dizer que tens uma drepanocitose se tu és loirinha e branquinha? Estás a gozar? Não tens nada disso, por isso vamos lá fazer um paracetamolzinho” ... (risos) É assim um bocadito chato para não dizer outras palavras mais pesadas. **(João)**

São discriminados na urgência porque é muito difícil alguém caucasiano chegar à urgência com uma crise de drepanocitose que é considerada uma doença de negros. Portanto, eles, logo aí, são discriminados, neste momento, talvez não porque as coisas melhoraram um bocadinho, mas foi sempre uma grande dificuldade que todos eles tiveram, todos aqueles que não são de raça negra. Depois, na sociedade, são como todas as minorias e como todas as pessoas que têm deficiências ou menos capacidades. **(Dulce, amiga)**

Conforme afirmam os entrevistados, é “muito difícil alguém caucasiano chegar à urgência com uma crise de drepanocitose que é considerada uma doença de negros”, pois “esse preconceito existe” e o resultado é “essas pessoas não serem levadas a sério”.

Embora Luís opine que a situação por si descrita “não é, diretamente uma discriminação”, “mas mais um incómodo no fundo”, percebe-se que essa está, de facto, ligada ao preconceito e à discriminação, ou seja, à generalização de uma ideia equivocada sem conhecimento adequado sobre a matéria, tornando-a injusta e infundada e que deve, por isso, ser desconstruída e não amplificada.

A associação entre raça e genética mostra-se problemática por dois principais motivos: primeiro porque traduz e contribui para a persistência do desconhecimento face à atual realidade da doença falciforme e dos doentes, fortalecendo o estigma socio racial envolvido e, portanto, contribuindo também para a consolidação da ideia, do discurso e da ação baseada em a Drepanocitose ser uma doença “de negros”; segundo porque, a ser perpetuada pelos serviços e profissionais de saúde, pode influenciar na tomada de decisões tanto no que diz respeito ao diagnóstico, como no que concerne à conduta terapêutica e ao cuidado formal, dando aso a situações desadequadas e desconfortáveis para o paciente, dificultando a resolução de determinadas necessidades e, conseqüentemente, o alcance de uma melhor qualidade de vida.

Entrar numas urgências e não estar com receio de “será que me vão dar o que eu preciso ou aparece-me alguém que não percebe o que é isto e vai seguir o que está no livrinho e vai-me começar a dar desde a aspirina...” (...) Tive uma experiência muito complicada em Abrantes (...) Levaram-me para o hospital de Abrantes e foi um horror, foi um horror de tal maneira que eu tive que assinar o termo de responsabilidade, sair de lá e vir numa viatura própria com esses meus amigos e trazerem-me para, na altura, Santa Maria porque lá eles nem numa maca me ponham, estava numa cadeira de rodas quando, com uma dor lombar, eu não conseguia estar sentado. Tive algumas situações, muito poucas, deste tipo de... como é que eu hei-de dizer?... desconhecimento e, às vezes, alguma prepotência. O que se notava, às vezes, era, principalmente, aqueles médicos mais antigos, eles não darem esse crédito ao doente (...) **(Rodrigo)**

O desconhecimento por parte dos serviços/profissionais de saúde resulta na descredibilização das suas narrativas (e vice-versa), tal como conta Rodrigo e, igualmente, na falta de qualificação para a avaliação e manuseamento clínico da dor (Carvalho *et al.*, 2021), algo que a maioria dos doentes e uma cuidadora⁶³. sublinham nos seus discursos ao relatarem experiências e interações nos serviços de saúde.

Houve uma altura em que precisei de levar umas injeções de relaxamento muscular porque me doía uma zona da coluna e havia gente que, com certeza, não sabia o que era isto. E uma senhora diz-me assim: “mas o que é que você vem para aqui fazer?” porque estava ao pé de uma data de velhos, eu

⁶³ No caso de Tânia, o discurso é baseado nas experiências que conhece de João, seu marido.

compreendo, porque os velhotes é que costumam ter dores nos ossos, mas a mim também me doía e fui parar à mesma sala que eles. Ia assim, com a minha boa aparência, levar as injeções e a senhora perguntou-me o que andava ali a fazer e eu disse-lhe que tinha de levar aquelas injeções que tinha sido a médica a receitar e ela disse “ah, isso são tudo mimos que vocês têm, vem para aqui cheias de mimos”. Eu respondi-lhe que se fossem mimos nunca eram demais porque já tinha lidado tanto com a dor que mimos a mais não me fazem mal ao que ela respondeu “lidou agora com a dor... como é que você lidou com a dor?”. Eu disse que tinha Drepanocitose e isso para mim, quem soubesse, percebia logo a minha linguagem... “Tem agora drepanocitose...” e batia-me nas costas como quem diz “vá, vá, anda para a frente, nem me diga mais nada”. Ela estava-me com uma raiva, a senhora... Esta doença tem esta coisa, pela cara às vezes não se vê o que a pessoa já passou e pronto... Eu disse-lhe que tinha Drepanocitose e perguntei se ela sabia o que era e ela “você se for alguma coisa é portadora, Drepanocitose não, é portadora de Drepanocitose”. A senhora veio-se a debater comigo... Que eu não sabia o que era dor (risos). Antes de andar no hospital de hematologia, isso então era aos quilos, qualquer médico que me apanhasse (...) até ser atendida e tratada, lembro-me de estar aqui (...) ter uma crise e ir para as urgências levar Ben-u-ron ou assim e as dores nunca mais me passavam. Nós temos que tomar qualquer coisa mais forte para as dores. E pronto, eu fiquei ali uma tarde inteira à espera que me passasse, não havia ninguém para medicar convenientemente. **(Carolina)**

(...) durante muitos anos, desde não acreditarem que a pessoa tem o que diz que tem porque eu sempre tive um aspeto normal e, portanto, tinha demasiado bom aspeto para ter uma anemia crónica..., não acreditarem que as dores fossem tão intensas, não perceberem o que é que era o quadro, sei lá, n coisas... Não havia os cuidados paliativos que há hoje em dia e, portanto, já de há uns anos para cá a primeira preocupação é suavizar a dor, tratar a dor enquanto se vai fazendo o tratamento, mas isso é uma coisa que tem 10 ou 15 anos, antes disso não. Até se conseguir perceber o que era, não se dava rigorosamente nada e a crise ia agravando cada vez mais porque passavam-se 2,3,4 horas, conforme fosse... Portanto, essa parte não é fácil. **(Sara)**

Uma das situações, das situações que mais me marcaram foi já aqui neste hospital Garcia de Orta, entrei uma vez com uma crise muito forte e quem me atende nas urgências é uma médica de raça e negra e eu, como já não lá ia há cerca de um ano, levei inclusive alguns relatórios e o cartão de genéticode instituto Ricardo Jorge onde diz o que é que eu tenho. Eu cheguei lá e disse: “doutora, tenho esta doença, preciso de fazer petidina, quando passarem as dores podem-me pôr morfina, chamam a unidade da dor, ela mete-me o PCA com morfina, metem-me bicarbonato, mas, para já, eupreciso de uma dose rápida, direta de petidina” e ela diz-me: “você não sabeo que está a dizer, está a dizer que tem drepanocitose e a drepanocitose é uma doença da raça negra e você é branco, por isso, você não sabe o que está a dizer” e depois com um sorriso muito sarcástico como se eu estivesse ali à procura de uma dose disfarçadamente. Foi a única vez que eu estive quase a chegar a vias de facto com uma médica. (...) são situações que nos marcam porque, principalmente sendo médicas que já têm alguma idade e experiência, não deveriam ter este tipo de comportamento, o desconhecimento... uma médica tem que ter conhecimento que o ser doente de uma Drepanocitose é uma situação genética e não é uma situação da raçabranca ou raça negra e isso ainda acontece, essas situações ainda acontecem a nível nacional. **(Rodrigo)**

Quando vamos parar ao hospital não é porque eu gosto de ir ao hospital levar medicação, até porque tenho a medicação essa casa, se eu me conseguisse controlar em casa, escusava de andar a ir para o hospital. Eu passei muitas situações em que... muito triste... de eu sair de casa com Tramadol ou mesmo com o Fentanil tomado, chegar ao hospital e dizerem-me “não, não, não, quem sabe aqui somos nós porque eu é que sou o médico e vais começar com um Paracetamol e vamos começar a fazer escalada de dor” e eu... quer dizer eu venho de casa com fentanil, estás-me a dar Paracetamol... mais valia ficar em casa (risos), não é? **(João)**

(...) acho que existia uma discriminação nesse sentido, de desconhecimento, de ignorância, de, por exemplo, pensarem que eram pedras nos rins e o João dizer “eu não tenho pedras nos rins, tenho drepanocitose” e as pessoas “o que é a drepanocitose?” e isso não é fácil, não é? (...) o João toma muita medicação, é muito tolerante à dor e, para pessoas que não conheçam a patologia e que não tenham coragem, é assustador dar medicação ao João, é assustador ir alguém parar à urgência e começar a dizer “deem-me morfina” ou “deem-me fentanil porque eu não aguento”. Nem toda a gente percebe isso, não é? Há pessoas que ficam sensibilizadas e que, de alguma forma, procuram médicos que estejam habituados, hematologistas, anestesistas que, normalmente, são quem medica o João (...) quando entra na urgência é porque já não aguenta e porque a medicação em casa já não faz efeito, portanto, tem de ir para o hospital e muitos tentam dar-lhe, por exemplo, relaxantes musculares ou coisas do género... **(Tânia, esposa)**

A ida aos serviços de saúde é, muitas vezes, marcada pelo questionamento quanto à necessidade de o doente visitar o hospital, ou seja, colocando em questão a narrativa de dor do indivíduo (Carvalho *et al.*, 2021). Percebe-se que a ainda atual e

frequente associação da doença falciforme com a raça negra resulta em atitudes estigmatizantes por parte dos serviços/profissionais de saúde que chegam, inclusive, a negligenciar o próprio cuidado, não fornecendo aos pacientes o tratamento adequado.

Dessa forma, não só é demonstrado o prolongamento e afetação do desconhecimento (O que é a Drepanocitose?) face à doença falciforme, ao longo da vida dos doentes, como são demonstrados o pensamento e a atitude hegemónica (“Tem agora drepanocitose...”, “Você não sabe o que está a dizer”, “Quem sabe aqui somos nós porque eu é que sou o médico”) por parte de alguns profissionais de saúde que acabam por ter resultados nocivos nas experiências dos pacientes, podendo, até contribuir para a deterioração da visão do hospital, pois, conforme João: “Eu não me sinto seguro quando vou ao hospital, para já, odeio, odeio pelo sítio em si, mas odeio mais pelas experiências que tive e que não foram nada boas e isso coloca-nos de pé atrás para sempre, não é?”.

Tendo ainda em conta os relatos acima, outra problemática que surge aliada ao desconhecimento é o potencial rótulo atribuídos aos doentes aquando a procura de

tratamento através de fármacos analgésicos potentes, como é o caso da morfina. Dada a intensidade das dores que marcam as crises vaso-oclusivas, o uso de tais fármacos mostra-se uma necessidade para o alívio da dor, algo que pode ser percebido, pelos serviços/profissionais de saúde, como uma dependência ou vício. Importa, sobre isso, sublinhar o que é dito por João:

Isto é uma doença em que quanto mais tempo estamos com a dor, pior fica e as dores são horríveis e se tiveres a experiência de falar com outros drepanocíticos, vão-te dizer a mesma coisa, é uma dor inexplicável que não se deseja ao nosso pior inimigo. É muito, muito, muito agressivo mesmo (...) Somos olhados um bocadinho de lado quando vamos pedir os préstimos de medicina porque somos um bocado visto como uns drogaditos, não é? O que é muito triste e o que é ainda mais triste é saber que existem profissionais e os profissionais de saúde estão lá para ajudar, mas muitos deles, aqueles que não querem compreender, não vão compreender nunca e o que nos custa mais é isso. **(João)**

Os doentes com Drepanocitose experimentam não só a descredibilização perante o discurso e explicação da dor por eles sentida, mas também a desconfiança relativa ao motivo que os leva a deslocarem-se ao hospital. O facto de a dor crónica ser uma constante nas vidas destes indivíduos resulta com que os próprios saibam qual o processo e tratamento eficaz, especialmente em momentos de crise, algo que, frequentemente, não é bem visto pelos profissionais de saúde que, erradamente, fazem determinados juízos de valor e/ou tiram determinadas conclusões, ao invés de, efetivamente, compreenderem quais as necessidades de saúde do paciente.

Importa referir que foi através do relato de João que foi percebida a mais significativa vivência do estigma, sendo ele o único a autointitular-se “negro” e a falar como sobre como doença e a sua “cor” contribuem para que seja discriminado nas várias esferas da sua vida.

Pelos profissionais de saúde, sejam enfermeiros, médicos, auxiliares, seguranças, farmacêuticos também já. Pela população no geral também, o facto de não entenderem o que eu tenho ou pensarem que “ah, é só uma dorzinha, não sei porque é que ele não vem”, “porque é que ele não vem trabalhar se é só uma dorzinha?”, “bastava tomar um Paracetamol” ... Ainda temos essa... e temos que perceber que nem toda a gente precisa de perceber e nem toda a gente tem que perceber uma drepanocitose e uma beta-talassemia, nem toda a gente tem que perceber isso, não é? Portanto, cabenos a nós fazer uma certa filtragem, mas acabamos sempre por ser discriminados. No meu caso, não só pela cor, mas também pela doença e pela cor e pela doença (risos), portanto, sim, senti já muita discriminação. **(João)**

De acordo com Carvalho *et al.* (2021), nas interações ocorridas nos serviços de saúde não é raro que a percepção do estigma seja atravessada pela percepção de atitudes

racistas. As pessoas com doença falciforme sentem-se, muitas vezes discriminadas durante o atendimento, não apenas devido à doença, mas também por causa da cor da sua pele. O mesmo comportamento é levado a cabo, como diz João, “pela sociedade em geral”, sendo que ele pensa que os indivíduos com Drepanocitose acabam “sempre por ser discriminados”. Carvalho *et al.* (2021) dizem ainda que, no convívio social, também é recorrente que ocorra a descredibilização (“Ah, é só uma dorzinha”), sendo comum que a pessoa com doença falciforme se sinta e até seja, efetivamente, excluída socialmente e rotulada como “doente” e/ou “incapaz” de exercer atividades praticadas pelos restantes, os considerados “normais”.

Tido isso em conta, o indivíduo doente, ao perceber-se estigmatizado pode, segundo Carvalho *et al.* (2021), “esquivar-se do problema” (não tocando no assunto), pois esse é um comportamento estratégico para a omissão de informações que podem colocá-lo numa posição de desvalorização e/ou desacreditação diante outros sujeitos. (*Ibidem*).

Quem não compreende, eu acho uma coisa... a pessoa que é saudável é muito difícil compreender. Portanto, a incompreensão das pessoas é esta: quem não sente não sabe. As pessoas que compreendem são as pessoas que estão ao pé de mim. De modo que não há muita gente que saiba que eu tenho esta doença, eu também não ando por aí a dizer. Sabe a minha família, os meus amigos e os meus médicos. Qualquer outra pessoa ainda ficava assim a olhar... “deves agora ter” ... **(Carolina)**

As problemáticas até aqui expostas não foram, nestes moldes, abordadas por nenhuma das profissionais de saúde entrevistadas. Feita a questão: “Acha que os indivíduos com Drepanocitose são vítimas de discriminação?”, as respostas foram as seguintes:

Não, em geral não. (...) O que acontece é que a drepanocitose é muito mais frequente nas pessoas com ascendência africana, embora, entre nós caucasianos também exista a drepanocitose, de qualquer maneira, é muito mais frequente nos africanos e, portanto, são, em geral... a grande maioria são imigrantes que vêm das antigas colónias e que se concentram à volta de Lisboa, nos bairros periféricos, muitos deles com situações socioeconómicas mais desfavorecidas e com um pior acesso aos cuidados de saúde. **(Sónia, profissional de saúde)**

O problema está numa coisa, a discriminação começa logo pelo facto de serem, a maioria, imigrantes e, portanto, a discriminação pode começar um bocadinho aí. Na idade pediátrica não, na idade adulta as coisas começam a modificar-se. Eles começam a procurar emprego, a concorrer a empregos e estão em desvantagem, se as pessoas sabem que eles têm drepanocitose e o que é a drepanocitose correm o risco de saber que eles vão faltar muitas vezes e isso cria logo um impedimento, se eles estiverem em pé de igualdade com outra pessoa, a outra pessoa fica em vez deles... Portanto, não é

propriamente uma discriminação, mas a própria doença leva a que eles sejam discriminados. **(Beatriz, profissional de saúde)**

Não obstante a situação socioeconómica, o acesso aos cuidados de saúde e a inserção das pessoas com doença falciforme no mercado de trabalho serem temáticas bastante relevantes, importa destacar a não referência a este tipo de problemas pelos profissionais de saúde entrevistados. A diferença substancial entre os discursos demonstra que as dificuldades e necessidades destes doentes podem, atualmente, ainda não ser inteiramente percebidas pela comunidade médica.

Quando a mesma pergunta foi dirigida aos cuidadores, foi dito que⁶⁴:

Não, não acho, embora saiba que a doença... De qualquer das formas, a Sara, apesar de ter sangue negro na família, é branca, completamente branca, portanto, nesse sentido, nunca teve essa experiência, embora ela já tenha tido situações em que as pessoas não acreditam muito que ela tenha a doença porque ela é, completamente branca (...) Como a maior parte das pessoas, creio eu, não têm grande conhecimento da doença, embora se possa investigar, e, como a Sara, apesar de tudo, não tem um ar de doente de todo, não tem nada ar de doente, tem ar absolutamente saudável, não posso dizer que haja um impacto muito direto no sentido de ela ser discriminada por ter uma doença. **(Luís, marido)**

Não, até pelo contrário. Ela foi sempre uma menina muito simpática, dava-se com toda a gente, é uma pessoa alegre e cheia de vida, não há cá tristezas, não há cá problemas. Ela encara isto lindamente porque quando era pequenina eu também não tinha a coisa de dizer “ah, coitadinha” (...) Ela nunca demonstrou ter a doença, havia muita gente que não sabia porque ela não queria inferiorizar-se a ninguém, nunca quis demonstrar, muito pelo contrário, ela testava os limites dela à maneira dela. **(Diana, mãe)**

Conforme diz Carolina “A nossa doença tem um pouco essa característica: o que se passa cá dentro às vezes não se vê cá fora”, sendo que é assim, em parte, justificada a perceção de alguns cuidadores perante os efeitos estigmatizantes e discriminatórios da doença falciforme que são, como aqui vimos, uma realidade. Carolina ainda acrescenta à ideia anterior que:

Nós não ficamos com outra cor, nós não ficamos horrendos e eu assim, como menininha, sei lá... nunca tive um ar muito choroso e assim... Eu ia com a minha suavidade queixar-me e também não era fácil para os médicos olharem para mim e verem na minha cara o que se passava cá dentro porque eu, naturalmente, também não sou muito uma pessoa de “já não consigo andar”, “já não consigo respirar” ou “já estou quase a morrer”. Não, eu sentia que a coisa ia começar, eu deslocava-me às urgências e depois podia ter sorte ou menos sorte com os médicos... **(Carolina)**

Conclui-se, portanto, que o estigma relacionado com a saúde e a doença é um desafio, especialmente, para os adultos com doença falciforme. A estigmatização pode, como aqui vimos, começar na infância/adolescência, mas torna-se mais evidente

⁶⁴ A resposta de Dulce (amiga) foi já citada neste texto.

aquando da fase adulta e pode dificultar o atendimento e tratamento nos serviços de saúde, assim como pode ter efeitos prejudiciais na vida dos indivíduos (Jenerette e Brewer, 2011).

A abordagem adotada nesta dissertação teve como objetivo analisar as interpretações do doente, cuidador e profissional de saúde sobre os vários aspetos que se ligam à experiência e ao cuidado da Drepanocitose. Foi possível, nestas páginas, conciliar as suas narrativas e perceções, de modo a contribuir para um conhecimento mais aprofundado das singularidades e subjetividades que pontuam a experiência e o cuidado da doença falciforme e, igualmente, dar voz às problemáticas sentidas pelos envolvidos em tais processos.

As narrativas mostram que o desconhecimento marcou, desde início, as experiências da doença dos indivíduos com Drepanocitose, sendo que a falta de informação se traduziu na invisibilidade da patologia e vice-versa. Na vida dos entrevistados, esse desconhecimento teve efeitos complexos no momento do diagnóstico. Desde o progenitor que não sabia ser portador da hemoglobina anormal e se sente culpado pela doença do filho, à criança vítima de complicações próprias da patologia devido à falta de um diagnóstico e acompanhamento precoce.

Décadas depois, esse desconhecimento continua a marcar as vidas dos indivíduos entrevistados. Questões como “O que é a Drepanocitose?” e determinadas ideias estigmatizantes como a Drepanocitose ser uma “doença de negros” são ainda preconizadas por alguns serviços/profissionais de saúde que questionam, amiúde, as narrativas de dor destes indivíduos e contribuem, dessa forma, para resultados nocivos nas experiências dos pacientes.

A experiência da doença revela-se um processo de contínua adaptação que é construída, ao longo do tempo, com a aprendizagem acerca da doença e as suas implicações. Não obstante, os impactos sentidos são múltiplos e afetam o doente nas distintas fases e esferas da vida.

Na infância e na adolescência, estes indivíduos começam a olhar e a conceber os cuidados, as hospitalizações e limitações como elementos contínuos e, conseqüentemente, percebem a sua diferença perante os outros. A dor e o sofrimento perturbam e prejudicam a criança e o adolescente que, devido à doença crónica e suas manifestações, se vê privado de muitas atividades do quotidiano padronizado. Nessa

fase, determinados planos futuros (como praticar desporto a nível profissional ou ingressar no ensino superior) também são afetados pela experiência da doença, sendo necessária a adaptação a um determinado estilo de vida. Desde cedo, a dor torna-se uma companhia que, embora indesejável, é constante, (in)certa e afeta determinados planos de vida dos indivíduos.

A ideia da incerteza diante da imprevisibilidade da doença acompanha estes doentes ao longo de toda a trajetória, o que se revela, particularmente, problemático na fase adulta - aquando da procura de emprego, constituição (ou não) de família, etc. Problemas socioeconómicos, como o desemprego ou a reforma por invalidez, estão presentes na vida dos doentes com Drepanocitose e afetam, significativamente, a sua qualidade de vida. A parentalidade é outra questão que se revela complexa, dada a hipótese de transmitir a doença e o questionamento das condições físicas e psicológicas do doente para assumir essa parentalidade.

Face ao carácter crónico da doença falciforme, os doentes desenvolvem diversas comorbilidades, de âmbito físico e psicológico, e precisam de desenvolver um intenso esforço para lidar com os vários problemas decorrentes da patologia e, simultaneamente, para desenvolverem as suas rotinas e os seus objetivos.

Olhando as formas de cuidado da doença, releva-se a importância da preparação, por parte dos profissionais de saúde, para identificar, entender e avaliar os sintomas, sinais e necessidades destes doentes, assim como as das suas famílias e/ou cuidadores. Existem lacunas graves na prestação formal de cuidados aos pacientes drepanocíticos adultos e mostra-se determinante uma melhor gestão na passagem de testemunho entre a pediatria e a medicina de adultos. É de extrema importância que seja proporcionada uma assistência que contribua para a diminuição do sofrimento das pessoas envolvidas no processo do cuidado. A implementação de um cuidado integral através de uma equipa multidisciplinar de referência é considerada imprescindível para uma abordagem eficiente do acompanhamento clínico.

Do ponto de vista do cuidado informal, destaca-se a perceção do ato de cuidar como um processo “natural”. As relações entre quem cuida e quem é cuidado marcam-se pela aprendizagem, compreensão, confiança, preocupação e pelo apoio incondicional. No entanto, nos discursos sobressai que o que importa não é tanto o que

fazem, mas o que deixam de fazer - em função das limitações do familiar e/ou amigo doente.

Este trabalho assume-se como um estudo exploratório e, no momento em que se encerra, são mais as questões do que as respostas. Por um lado, reconhece-se que muito há ainda a explorar sobre as problemáticas aqui enunciadas; por outro lado, que, certamente, uma recolha mais ampla de narrativas permitirá identificar novas questões. Esta dissertação pretende ser um primeiro contributo para colmatar o desconhecimento acerca da Drepanocitose e dos impactos múltiplos que causa na vida das pessoas, reconhecendo que o cuidado não pode apenas centrar-se na sua dimensão clínica.

Referências Bibliográficas

ALVES, A., QUEIRÓS, M. ARRUDA, M., ARAÚJO, P. (2015) *Doença Falciforme: Conhecer para cuidar*. Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados / DAET / SAS Universidade Federal de Santa Catarina.

ALVES, J. (2016) *A hidroxiureia na prevenção do síndrome torácico agudo em doentes com anemia de células falciformes* (Dissertação de mestrado publicada) Universidade de Lisboa.

ALVES, J. (2016) *Cuidar e ser cuidado: Uma Análise do Cuidado Quotidiano, Permanente e de Longa Duração* (Tese de doutoramento publicada), Universidade de Coimbra.

ALVES, P. (1993) *A Experiência da Enfermidade: Considerações Teóricas*, Cad. Saúde Públ., Rio de Janeiro, 9 (3), pp. 263-271.

APARECIDA, M. e LIMA, R. (2002) *Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças*. Rev Latino-am Enfermagem, pp. 552-560.

ARAÚJO, P. (2007) *O autocuidado na doença falciforme*. Rev. bras. hematol. hemoter., 29(3), pp.239-246.

BARBOSA, R. (2014) *Pele de Cordeiro? Associativismo e mercado na produção de cuidado para doenças raras*. (Dissertação de mestrado publicada), Universidade de Coimbra.

BARSAGLINI, R., PORTUGAL, S, e MELO, L. (orgs.) (2021) *Experiência, saúde, cronicidade: um olhar socio antropológico*. Rio de Janeiro, RJ: Editora Fiocruz / Imprensa da Universidade de Coimbra.

BASTOS, F. (2018) *As Associações de Doentes em Portugal: profissionalização e estratégias de comunicação* (Dissertação de mestrado publicada), Instituto Universitário de Lisboa.

BATISTA, J. (2016) *Adaptação à doença crónica: O caso das doenças auto-imunes* (Dissertação de Mestrado publicada), Universidade do Porto.

BEDIAKO, S., LANZKRON, S., DIENER-WEST, M., ONOJOBI, G., BEACH, C. HAYWOOD, C. (2016). *The Measure of Sickle Cell Stigma: Initial findings from the*

Improving Patient Outcomes through Respect and Trust study. Journal of Health Psychology.

BORGES, K. OLIVEIRA, R. MACEDO, D. SANTOS, J. e PELLIZZER, L. (2020) *O impacto da pandemia de covid-19 em indivíduos com doenças crônicas e a sua correlação com o acesso a serviços de saúde*, Revista Científica da Escola Estadual de Saúde Pública de Góias - Cândido Santiago, pp. 1-12.

BRAGA, L. (2004) *Anemia de Células Falciformes na Idade Pediátrica: Contribuição para o estudo das suas principais complicações e indicadores de prognóstico* (Tese de Doutorado publicada), Universidade Nova de Lisboa.

BRUNHARA, Fabíola e PETEAN, E. (1999). *Mães e filhos especiais: reações, sentimentos e explicações à deficiência da criança*. Paidéia (Ribeirão Preto), pp. 31-40.

BULGIN, D., TANABE, P., JENERETTE, C. (2018) *Stigma of Sickle Cell Disease: A Systematic Review*, Issues in Mental Health Nursing, 39:8, pp. 675-686.

BUSTAMANTE, V. e McCallum, C. (2014) *Cuidado e construção social da pessoa: contribuições para uma teoria geral*. Revista de Saúde Coletiva, Rio de Janeiro, 24, pp. 673-692.

CAÇADOR, T. e GOMES, R. (2020). *A narrativa como estratégia na compreensão da experiência do adoecimento crônico: uma revisão de literatura*. Ciência & Saúde Coletiva, 25, pp.3261-3272.

CALVANTI, J. (2007) *Doença, Sangue e Raça: o caso da anemia falciforme no Brasil, 1933- 1949* (Dissertação de mestrado publicada), Casa de Oswaldo Cruz – FIOCRUZ.

CARVALHO, E., CARNEIRO, J. GOMES, A., FREITAS, K. e JENERETTE, M. (2021) *Por que sua dor nunca melhora? Estigma e enfrentamento de pessoas com doença falciforme*. Rev Bras Enferm, 74(3), pp. 1-9.

CASTELLANOS, M., TRAD, L., JORGE, M. e LEITÃO, I. (orgs.) (2015) *Cronicidade: Experiência de adoecimento e cuidado sob a ótica das ciências sociais*. Brasil, Editora da Universidade Estadual do Ceará – EdUECE.

CASTRO, M. e Pereira, W. (2010) *Cuidado integral: concepções e práticas de docentes de Enfermagem*, Revista Brasileira de Enfermagem, Brasília, 64(3), pp. 486-93.

CERQUEIRA, C. (2019). *Associativismo, participação e comunicação: dilemas e desafios*. Communitas Think Tank – Ideias. [em linha] Disponível em: <http://www.communitas.pt/ideia/associativismo-participacao-e-comunicacao-dilemas-e-desafios>

CORDEIRO, R., FERREIRA, S. e SANTOS, A. (2014) *Experiências do adoecimento de pessoas com anemia falciforme e estratégias de autocuidado*. Acta Paul Enferm, 27(6), pp. 499-504.

CORDEIRO, R., FERREIRA, S. e SANTOS, A. (2015) *O adoecimento de mulheres e homens com anemia falciforme: um estudo de Grounded Theory*. Rev. Latino-Am. Enfermagem nov.-dez, 23(6), pp. 1113-1120.

COSTA, F. e AZEVEDO, R. (2010) *Empatia, Relação Médico-paciente e Formação em Medicina: um Olhar Qualitativo*, Revista Brasileira de Educação Médica, 34 (2), pp. 261 – 269.

COSTA, S., Madeira, S., SOBRAL, M., & Delgadinho, G. (2016). Hemoglobinopatias em Portugal e a intervenção do médico de família. Revista Portuguesa De Medicina Geral E Familiar, 32(6), pp. 416–424.

COUTINHO, M. (2015) *Cuidadores Formais e Informais: Olhares sobre os Idosos Com Demência* (Dissertação de mestrado publicada), Universidade da Beira Interior.

CRUZ, M. (2019) *A perspetiva do cuidador do doente crónico face às intervenções dos enfermeiros dos cuidados de saúde primários do no Alto Minho*. (Dissertação de Mestrado publicada), Instituto Politécnico de Viana do Castelo.

Doenças raras em tempo de pandemia: impactos e desafios na sua gestão [em linha] Webinar (2021) Disponível em: <https://www.youtube.com/watch?v=pk3rpEPS3Kg>

DUARTE, D. (2015) *Recomendações para transição de cuidados pediátricos para medicina de adultos em adolescentes com Diabetes Mellitus tipo 1* (Dissertação de mestrado integrado publicada), Universidade da Beira Interior.

DUQUE, E. (2013) *Capital social como instrumento de desenvolvimento sustentável*, Revista de Sociologia Configurações, pp. 189-201.

EUFRASIO, K. (2017) *Personalidade e saúde geral em pacientes com anemia falciforme* (Artigo apresentado ao Programa de Residência Multiprofissional em Saúde), Universidade Federal de Goiás.

FELIX, A., SOUSA, H. e RIBEIRO, S. (2010) *Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme*. Revista Brasileira de Hematologia, pp. 203-208.

FERRAZ, S. (2012) *Acompanhamento clínico de crianças portadoras de anemia falciforme em serviços de atenção primária em saúde*. Rev Med Minas Gerais, 22(3) pp. 315-320.

FINE, M. (2005) *Individualization, risk and the body Sociology and care*. Journal of Sociology, 41, pp. 247-266.

GALDINO, E., BARCELLOS, J. e SILVA, K. (2017) *O cuidar do enfermeiro ao paciente com anemia falciforme*, Revista Científica da FASETE, pp. 285-296.

GERVÁSIO, S. (2019) *Anemia falciforme e outras síndromes falciformes: etiologia, fisiopatologia, diagnóstico e terapêutica*. (Dissertação de mestrado publicada), Universidade de Lisboa.

GOFFMAN, E. (1963) *Estigma: notas sobre a manipulação da identidade deteriorada*. LTC, 4ªed.

GOMES, I., QUEIROZ, M., BEZERRA, L. e SOUSA, N. (2012) *A hospitalização no olhar de crianças e adolescentes: sentimentos e experiências vivenciadas*. Cogitare Enfermagem, vol. 17, núm. 4, pp. 703-709.

GOMES, M. (2014) *A comunicação e relação médico-doente para benefício para o doente e para a decisão médica [em linha]* (Dissertação de Mestrado Integrado publicada), Universidade de Coimbra) .

GOMES, R., MENDONÇA, A. e PONTES, M. (2002), *As representações sociais e a experiência da doença*, Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, pp. 1207-1214.

GONÇALVES, J. (2014) *Hemoglobinopatias em Portugal e estratégias de prevenção: Contributo da genética molecular*.

GONÇALVES, J., LOUREIRO, P., GOMES, S. E FAUSTINO, P. (2015) *Hemoglobinopatias: a que casais oferecer o diagnóstico pré-natal?*

GUEDES, C. (2012). *Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme*. Ciência & saúde coletiva, 17, pp. 2367-2376.

GUIMARÃES, C. e Coelho, G. (2008) *A importância do aconselhamento genético na anemia falciforme*. *Ciência & Saúde Coletiva*, 15 (Supl. 1), pp. 1733-1740.

HESPANHA, Pedro. (2001), *Mal-estar e risco social num mundo globalizado: novos problemas e novos desafios para a teoria social*, in Boaventura de Sousa Santos, *Globalização. Fatalidade ou Utopia?*, Porto, Afrontamento, pp. 163-196.

HOLANDA, L. e COLLET, N. (2011) *As dificuldades da escolarização da criança com doença crônica no contexto hospitalar*. *Rev Esc Enferm USP*, pp. 381-389.

JENERETTE, C., BREWER C. (2011) *Health-related stigma in young adults with sickle cell disease*. *J Natl Med Assoc*. 102(11), pp. 1050-5.

JESUS, A. (2017), *Drepanocitose Etiologia, Fisiopatologia, Diagnóstico e Abordagens Terapêuticas* (Monografia de Mestrado Integrado publicada), Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa.

JUTEL, . (2009), *Sociology of Diagnosis: A Preliminary Review*. *Sociology of health & illness in Sociology of Health & Illness*, Vol. 31, No. 2, pp. 278–299.

KLEINMAN, A. (1988), *The Illness Narratives*, Nova Iorque: Basic Books.

KLEINMAN, A., EISENBERG, L., GOOD, B. (1978), *Culture, Illness, and Care: Clinical Lessons From Anthropologic and Cross-Cultural Research in Annals of Internal Medicine*.

LACERDA, K., PEREIRA, J., REIS, P., ALCÂNTARA, K. e RODRIGUES, F. (2019) *Qualidade de vida dos portadores de doença falciforme*, *Revista de Enfermagem UFPE*, v. 13, n. 2, pp. 24-430.

LEISTNER, S., PEREIRA, M., FACHEL, A. ... BURLAMAQUE, A., STREIR, C., MORARI, L. (2001) *Aplicação da biologia molecular no diagnóstico de doenças genéticas*. *Revista HCP* (3), pp. 329-342.

LOPES, W. (2013) *Impacto social da doença falciforme em comunidades quilombolas de Paracatu, Minas Gerais, Brasil* (Dissertação de Mestrado publicada), Universidade de Coimbra.

MAAS, T. (2006) *O processo de transição do ser adolescente hospitalizado com doença crônica sob a ótica da enfermagem* (Dissertação de Mestrado publicada), Universidade Federal do Paraná.

MAJOR, B. e O'BRIEN, L. (2005). *The Social Psychology of Stigma*. *Annual review of psychology*. *Annual Review of Psychology*, Vol. 56, pp. 393–421.

MARQUES, L., SOUZA, A. e PEREIRA, A. (2015) *O viver com a doença falciforme: percepção de adolescentes*. Rev Ter Ocup Univ, 26(1), pp. 109-117.

MARQUES, T., VIDAL, S., BRAZ, A. e TEIXEIRA, M. (2019) *Perfil clínico e assistencial de crianças e adolescentes com doença falciforme no Nordeste Brasileiro*. Rev. Bras. Saúde Mater. Infant., Recife, 19 (4), pp. 889-896.

MARTINS, C. (2011) *Transição dos cuidados médicos pediátricos para a medicina de adultos* (Dissertação de mestrado publicada), Universidade do Porto.

MELO, Z. (2005) Os estigmas: a deterioração da identidade social.

O impacto da pandemia na gestão das doenças raras: constrangimentos, desafios e oportunidades [em linha] in Público (2021) Disponível em: <https://www.publico.pt/2021/03/08/estudiop/noticia/impacto-pandemia-gestao-doencas-raras-constrangimentos-desafios-oportunidades-1953101>

PANEQUE, M., COSTA, C., LEMOS, C., ALVES, M., SEQUEIROS, J. e LEMOS, M. (2018) *Proposta de Uma Escala Portuguesa para a Avaliação da Qualidade do Aconselhamento Genético: Uma Nova Ferramenta para os Profissionais da Saúde*. Revista Científica da Ordem dos Médicos, pp. 321-328.

PINDER, R. (1992), *Coherence and incoherence: doctors' and patients' perspectives on the diagnosis of Parkinson's Disease*. Sociology of Health & Illness, pp. 1-22.

PIRES, R. (2019) *Doença falciforme e atividade laboral* (Dissertação de Mestrado publicada) Universidade Federal de Uberlândia.

PORTUGAL, S. (2014), *Família e Redes Sociais. Ligações fortes na produção de bem estar*. Coimbra: Almedina.

PORTUGAL, S. (2018) *Para uma abordagem reticular do cuidado em saúde*. Ciência & Saúde Coletiva, 23(10), pp. 3137-3139.

PORTUGAL, S. e ALVES, J. (2015), *Doenças raras e cuidado: um olhar a partir das redes sociais, Cescontexto. Debates - Um olhar social para o paciente*. Actas do I Congresso Iberoamericano de Doenças Raras, 9, pp. 34-40.

PRIFMER, E., AFONSO, E., ALVES, F. e ABE, A. (2018) *O adolescente com doença crônica*.

PUTMAN, R. (2000), *Bowling Alone. The Collapse and Revival of American Community*, New York, Simon & Schuster.

RABELO, M., ALVES, P., e SOUZA, I. (1999), *Experiência de doença e narrativa*, Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ, p.264.

RANGEL, F. (2011) *Cuidado integral em saúde: percepção de docentes e discentes de enfermagem*. (Dissertação de mestrado publicada), Universidade Federal do Rio Grande.

RIBEIRO, C. (2007) *Família, Saúde e Doença. O que diz a investigação*. *Rev Port Clin Geral*, 23, pp. 299-306.

RIBEIRO, C. e ÂNGELO, M. (2004) *O significado da hospitalização para a criança pré-escolar: um modelo teórico*. *Rev Esc Enferm USP*, pp. 391-400.

RIBEIRO, L., PIMENTA, O., PINTO, S., ASSUNÇÃO, C., REGADAS, R. e CARLA, S. (2014) *A pessoa dependente no autocuidado: implicações para a Enfermagem*. *Revista de Enfermagem Referência, Série IV - n.º 1*, pp.25-36.

RODRIGUES, J. (2019) *Crianças com doença crónica. O papel da família e dos profissionais na coprodução de cuidados*. (Dissertação de mestrado publicada), Universidade de Coimbra.

SANTOS, B. S. (1993), *O Estado, as relações salariais e o bem-estar social na semi-periferia: o caso português*, in Boaventura de Sousa Santos (org.), Portugal: um retrato singular, Porto, Edições Afrontamento, pp. 17-56.

SANTOS, B., RAMOS, A. e FONSECA, C. (2017) *Da formação à prática: Importância das Teorias do Autocuidado no Processo de Enfermagem para a melhoria dos cuidados*. *Journal of Aging & Innovation*, Vol. 6, ed. 1, pp. 51.

SANTOS, T., FREITAS, T., NASCIMENTO, D. e SOUSA, T. (2019) *A MULTIDISCIPLINARIDADE DO CUIDADO EM SAÚDE FRENTE AO MAL DE PARKINSON*. Universidade Católica do Salvador, Anais da 22ª Semana de Mobilização Científica-SEMOC.

SARMENTO, E. (2014) *Reações da equipe de enfermagem frente à pacientes terminais: relato de experiência em cuidado paliativo* (Relatório de curso publicado), Centro de Educação Tecnológica e Pesquisa em Saúde, Porto Alegre).

SERJEANT, GR. (2013) *The natural history of sickle cell disease*. *Cold Spring Harb Perspect Med*, pp. 1-9.

SILVA, D., PAIXÃO, H., SILVA, P., BITTENCOURT, C. EVANGELISTA, I. e RUDVAL, T. (2013) *Anemia Falciforme e seus aspectos psicossociais: o olhar do doente e do cuidador familiar*. Revista CUIDARTE, vol. 4, núm. 1, pp. 475-483.

SILVA, T., HENNEBERG, R. e SILVA, P. (2014). *Doença falciforme na gravidez*, Visão Acadêmica, Curitiba, v.15, n.1, pp. 76-83.

SIQUEIRA, R e Cardoso J. (2011) *O conceito de estigma como processo social: uma aproximação teórica a partir da literatura norte-americana*. Imagonautas, v. 2, n. 1, pp. 92-113.

SUCUPIRA, A. (2007) *A importância do ensino da relação médico-paciente e das habilidades de comunicação na formação do profissional de saúde*. Interface - Comunicação, Saúde, Educação. Vol 11, nº23, pp. 624-627.

THORNICROFT, G., BROHAN, E., KASSAM, A. e LEWIS-HOLMES, E. (2008) *Reducing stigma and discrimination: Candidate interventions*. International journal of mental health systems.

WIEGAND, Solange. e ROSANELI, C. (2019) *Child Bereavement and Rare Diseases*. Revista Iberoamericana de Bioética, pp. 1-11.

XAVIER, A. (2011) *Experiência reprodutivas de mulheres com anemia falciforme* (Dissertação de mestrado publicada), Universidade Federal da Bahia.

XAVIER, E. e ROCHA, B. (2017). *Subjetividade e interseccionalidade: experiências de adoecimento de mulheres negras com doença falciforme* *Avances en Psicología Latinoamericana*, 35(2), pp. 267–282.

ZAMBON, L. (2016) *Prasugrel em fenômeno vaso-oclusivo em doença falciforme*.

ZANETTE, A. (2007) *Gravidez e contracepção na doença falciforme*, Rev. bras. hematol. hemoter., pp. 309-312.

VIEIRA, M., LIMA, R. (2002) *Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças*. Rev Latino-am Enfermagem, 10(4), pp. 552-560.

Anexo I

Guião de entrevista ao doente

Conteúdos	Objetivos	Questões orientadoras gerais e específicas
<u>Drepanocitose</u>	Conhecer a visão do doente relativamente à doença	Pode falar um pouco sobre a sua doença?
<u>Diagnóstico e acompanhamento clínico</u>	<p>Saber quando o doente foi diagnosticado com Drepanocitose</p> <p>Conhecer o processo de acompanhamento clínico e a perceção do doente perante o mesmo</p> <p>Conhecer o processo de acompanhamento clínico durante a pandemia e a perceção do doente perante o mesmo</p> <p>Entender se as necessidades do doente são acatadas e solucionadas por parte dos serviços/profissionais de saúde</p>	<p>Tem memória da altura do diagnóstico? Pode falar sobre esse momento? (se aplicável)</p> <p>Pode falar um pouco sobre o acompanhamento clínico?</p> <hr/> <p>Idade aquando do diagnóstico: pensamentos e emoções (se aplicável)</p> <p>Caraterização do acompanhamento clínico</p> <p>Caraterização do acompanhamento clínico em contexto pandémico</p>
<u>Impacto</u>	Conhecer o impacto da doença na vida do doente	<p>Pode falar sobre o impacto da doença na sua vida?</p> <hr/> <p>Mudanças, dificuldades e/ou incapacidades: rotineiras, sociais, económicas, ocupacionais, relacionais, familiares, etc.</p>

		Pensamentos e sentimentos relativos a essas mudanças
<u>Discriminação</u>	Entender se o doente já se sentiu vítima de discriminação graças à doença	Já se sentiu vítima de discriminação devido à doença? <hr/> Se sim, como? Quando? Porquê?
<u>Gestão e o cuidado com a doença</u>	Compreender o processo de cuidado com a doença Saber quem auxilia o indivíduo no quotidiano e em momentos de crise e como se caracteriza esse auxílio	Como lida com a doença no dia-a-dia? Quem lhe presta auxílio/apoio quando necessário? <hr/> A doença e o cuidado no quotidiano A doença e o cuidado em momentos de crise Como se caracteriza o apoio prestado: quem e de que forma
<u>Associativismo: Associação Portuguesa de Pais e Doentes com Hemoglobinopatias</u>	Conhecer o papel e impacto do associativismo na vida do doente	Pode falar um pouco sobre a sua experiência de associado? <hr/> Papel e importância do associativismo para o doente

Anexo II

Guião de entrevista ao cuidador

Conteúdos	Objetivos	Questões orientadoras gerais e específicas
<u>Drepanocitose</u>	Conhecer a visão do cuidador relativamente à doença	Pode falar um pouco sobre a doença?
<u>Diagnóstico e acompanhamento clínico</u>	<p>Conhecer a receção e reação ao diagnóstico (se aplicável)</p> <p>Conhecer a perceção do cuidador relativamente ao processo de acompanhamento clínico do doente</p> <p>Conhecer a perceção do cuidador relativamente ao processo de acompanhamento clínico do doente em contexto pandémico</p> <p>Entender se, na opinião do cuidador, as necessidades do doente são acatadas e preenchidas por parte dos serviços de saúde</p>	<p>Pode falar sobre o momento do diagnóstico? (se aplicável)</p> <p>Que perceção tem do acompanhamento clínico do doente?</p> <hr/> <p>Diagnóstico: pensamentos e emoções (se aplicável)</p> <p>Perceção do acompanhamento clínico</p> <p>Perceção do acompanhamento clínico em contexto pandémico</p>
<u>Impacto</u>	<p>Conhecer a perspetiva do cuidador relativamente ao impacto da doença na vida do doente</p> <p>Conhecer o impacto do cuidado prestado ao doente na vida do cuidador</p>	<p>Que impacto acha que a doença tem na vida do doente?</p> <p>Que impacto tem o cuidado que fornece ao doente na sua vida?</p> <hr/> <p>Mudanças, dificuldades e/ou incapacidades: rotineiras, sociais, económicas,</p>

		ocupacionais, relacionais, familiares, etc. na vida do doente e do cuidador Pensamentos e sentimentos relativos a essas mudanças
<u>Discriminação</u>	Entender a percepção do cuidador relativamente à potencial discriminação dirigida ao doente	Acha que o doente é discriminado devido à doença? <hr/> Se sim, como? Quando? Porquê?
<u>Gestão e o cuidado com a doença</u>	Compreender o processo de cuidado com a doença da perspectiva do cuidador Saber como se caracteriza o auxílio prestado no quotidiano e em momentos de crise e como se caracteriza esse auxílio	Que apoio fornece ao doente no quotidiano e em momentos de crise? <hr/> O cuidado no quotidiano O cuidado em momentos de crise Caraterização do auxílio/apoio prestado
<u>Associativismo: Associação Portuguesa de Pais e Doentes com Hemoglobinopatias</u>	Conhecer o papel e impacto que o cuidador atribui ao associativismo na sua vida e na vida do doente	Pode falar um pouco sobre a sua experiência de associado? (se aplicável) <hr/> Papel e importância do associativismo na ótica do cuidador (se aplicável)

Anexo III

Guião de entrevista ao profissional de saúde

Conteúdos	Objetivos	Questões orientadoras gerais e específicas
<u>Drepanocitose</u>	Conhecer a visão do profissional de saúde relativamente à doença	Pode falar um pouco sobre a doença?
<u>Diagnóstico e acompanhamento clínico</u>	Conhecer a perspetiva do profissional de saúde relativamente ao momento do diagnóstico Conhecer a perspetiva do profissional de saúde relativamente ao processo de acompanhamento clínico	Pode falar um pouco sobre o momento do diagnóstico? Como caracteriza o processo de acompanhamento clínico a estes doentes?
<u>Impacto</u>	Conhecer a perspetiva do profissional de saúde relativamente ao impacto da doença na vida do doente Conhecer o impacto do cuidado ao doente fornecido na vida do cuidador	Que impacto acha que a doença tem na vida do doente? _____
<u>Discriminação</u>	Entender a perceção do profissional de saúde relativa à potencial discriminação dirigida ao doente	Acha que o doente é discriminado devido à doença? _____
<u>Gestão e o cuidado com a doença</u>	Compreender o processo de cuidado	Como se caracteriza o apoio prestado pelos serviços/profissionais de

	<p>com a doença na ótica do profissional de saúde</p>	<p>saúde aos doentes com Drepanocitose?</p> <p>O doente segue as orientações fornecidas pelos serviços/profissionais de saúde?</p> <hr/> <p>O acompanhamento clínico</p> <p>O cuidado em momentos de crise</p> <p>Caraterização do auxílio/apoio prestado</p> <p>Há uma resposta adequada a estes doentes e suas necessidades?</p>
<p><u>Associativismo:</u> <u>Associação Portuguesa de Pais e Doentes com Hemoglobinopatias</u></p>	<p>Conhecer o papel e impacto que o profissional de saúde atribui ao associativismo na sua vida e na vida do doente</p>	<p>Pode falar um pouco sobre a sua experiência de associado?</p> <hr/> <p>Papel e importância do associativismo na ótica do profissional de saúde</p>



FACULDADE DE ECONOMIA
UNIVERSIDADE DE
COIMBRA

PROTOCOLO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

O presente estudo surge no âmbito do projeto de investigação de mestrado em Sociologia a decorrer na Faculdade de Economia da Universidade de Coimbra (FEUC) e é realizado pela estudante Vitória Lourenço sob orientação da Professora Doutora Sílvia Portugal e coorientação da Doutora Celeste Bento. O estudo tem como principais objetivos conhecer distintas experiências de vida de indivíduos com drepanocitose, analisar as suas redes de cuidado e verificar o papel dessas redes na organização da vida do doente com doença falciforme. Para a concretização desses objetivos, a sua participação neste estudo consiste numa entrevista, sem duração predefinida, em que serão abordadas as suas experiências, perceções e opiniões.



FACULDADE DE ECONOMIA
UNIVERSIDADE DE
COIMBRA

PROTOCOLO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

- 1) Declaro que aceito colaborar numa investigação, no âmbito da dissertação de mestrado em Sociologia da estudante Vitória Lourenço, orientada pela professora doutora Sílvia Portugal e coorientada pela doutora Celeste Bento, cujo objetivo central é conhecer e analisar distintas experiências de vida de indivíduos com Drepanocitose.
- 2) Declaro que aceito responder a uma entrevista online conduzida pela estudante acima mencionada.
- 3) Declaro que os objetivos da investigação me foram apresentados e que as minhas dúvidas ficaram esclarecidas.
- 4) Declaro que estou informado/a de que a minha participação é voluntária e de que poderei recusar responder a qualquer pergunta e/ou terminar a entrevista a qualquer momento sem que daí advenham consequências negativas.
- 5) Declaro que autorizo a gravação áudio da minha entrevista para fins académicos, nomeadamente, a transcrição e análise dos dados recolhidos.
- 6) Declaro que estou informado/a de que poderei ter acesso aos meus dados, se assim o pretender, e de que poderei solicitar a sua modificação e/ou eliminação.
- 7) Declaro que estou informado/a de que a informação por mim fornecida será tratada de forma confidencial e de que a minha identidade não será revelada em qualquer publicação, a menos que tal me seja solicitado e por mim autorizado por escrito.
- 8) Declaro que entendo que este protocolo se encontra de acordo com a Lei n.º 58/2019, de 8 de agosto, e do Regulamento Geral sobre a Proteção de Dados 2016/ 679 (RGPD) em vigência.

Assinatura do/a participante

Data
