

Este exemplar corresponde a versão final da Dissertação de Mestrado, apresentada à Faculdade de Ciências Médicas, da Unicamp, para obtenção do Título de Mestre em Saúde Mental.

Campinas, 26 de Junho de 1992.

Autam *Luiz F. Amil*
Prof. Dr. Antonio Sérgio Ramalho - Orientador
ROBERTO BENEDITO DE PAIVA E SILVA.

Alguns aspectos psicossociais da anemia falciforme no Brasil:

a percepção dos pacientes, bem como dos geneticistas
e hematologistas, a respeito da doença.

Tese de Mestrado apresentada ao Curso de Pós-Graduação em
Saúde Mental da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP.

Orientador: Prof. Dr. Antonio Sérgio Ramalho.

Professor Nível Titular do Departamento de
Genética Médica, FCM-UNICAMP.

Co-orientador: Prof. Dr. Roosevelt ^{M.S.} (Moises Smeke) Cassorla.

Professor Livre-Docente do Departamento de
Psicologia Médica e Psiquiatria, FCM-UNICAMP.

1992

FICHA CATALOGRAFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA CENTRAL - UNICAMP.

P.166 Paiva e Silva, Roberto Benedito de
Alguns aspectos psicossociais da anemia falciforme no Brasil: a percepção dos pacientes, bem como dos geneticistas e hematologistas, a respeito da doença / Roberto Benedito de Paiva e Silva.-Campinas, S.P:[s.n], 1992.

Orientadores: Antonio Sérgio Ramalho, Roosevelt Moises Smeke Cassorla.

Tese (mestrado) - Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas.

1. Hemoglobina falciforme. 2. Hemoglobinopatias. 3. Psicologia clínica. I. Ramalho, Antonio Sérgio. II. Cassorla, Roosevelt Moises Smeke. III. Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas. IV. Título.

20. COD - 616.152
616.151
616.89

Indices para catálogo sistemático:

1. Hemoglobina falciforme	616.152
2. Hemoglobinopatias	616.151
3. Psicologia Clínica	616.89

Esta tese foi desenvolvida no Hemocentro da Universidade Estadual de Campinas, com a participação dos Departamentos de Genética Médica, Clínica Médica (Disciplina de Hematologia e Hemoterapia) e Psicologia Médica e Psiquiatria da Faculdade de Ciências Médicas - UNICAMP.

ÍNDICE.

I. AGRADECIMENTOS.

II. RESUMO.....01

III. ABSTRACT.....03

IV. APRESENTAÇÃO.....05

II. INTRODUÇÃO

II.1 A anemia falciforme.....09

II.2 Aspectos psicossociais da anemia falciforme.....13

II.3 Formas de prevenção da anemia falciforme: o aconselhamento genético e o diagnóstico pré-natal.....19

III. OBJETIVOS

III.1 Objetivos gerais.....28

III.2 Objetivos específicos.....29

IV. CASUÍSTICA E MÉTODOS.

IV. 1 Casuística.....30

IV. 1.1 Pacientes.....30

IV. 1.2 Profissionais.....31

IV. 2 Métodos.....32

IV. 2.1 Instrumentos e Procedimentos.....	33
IV. 2.2 Análises estatísticas.....	35
V. RESULTADOS.	
V. 1 Perfil psicossocial do paciente adulto portador de anemia falciforme atendido na Universidade Estadual de Campinas.....	36
V. 2 A anemia falciforme vista pelo paciente.....	44
V. 3 A anemia falciforme vista pelos geneticistas e pelos hema- tologistas.....	46
V. 4 Casos ilustrativos.....	52
VI. DISCUSSÃO.....	59
VII. CONCLUSÕES.....	81
VIII. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	86
X. ANEXOS.....	90

Ao orientador desta tese,

Prof.Dr. Antonio Sérgio Ramalho

que

pela sua inteligência, desprendimento e
enorme capacidade motivadora, criou um serviço
de aconselhamento genético em hemoglobinopatias
à altura da Universidade Estadual de Campinas.

Aos meus pais,

que

pela honestidade e perseverança,

permitiram minha formação moral

e intelectual.

Angélica, amiga, esposa e colega.

Rebecca, amiga e filha.

Obrigado pela motivação e compreensão,
neste período de nossas vidas.

AGRADECIMENTOS

Recebi muito apoio e incentivo para a realização desta tese. Evidentemente, ela não seria realizada sem que eu contasse com a atuação direta ou indireta das seguintes pessoas, às quais torno público aqui os meus mais sinceros agradecimentos:

Ao meu orientador, Prof. Dr. Antonio Sérgio Ramalho, pela constância com que dirigiu o desenvolvimento deste trabalho, por seus ensinamentos e lições de entusiasmo e perseverança, bem como por sua compreensão e amizade.

Prof. Dr. Roosevelt Moisés Smeke Cassorla, pela valiosa co-orientação e colaboração na execução deste trabalho.

Prof. Dr. Egberto Ribeiro Turato.

Prof. Dr. Neury José Botega.

Prof. Dr. Sérgio L. Saboya Arruda.

Prof. Dr. Fernando Ferreira Costa.

Prof. Dr. Cármino Antonio de Souza.

Profa. Dra. Irene G. Heidemarie Lorand.

Profa. Dra. Christine Hackel.

Profa. Dra. Denise Y. J. Norato.

Profa. Dra. Sara Terezinha Saad.

Profa. Dra. Maria de Fatima Sonati.

Profa. Carmem Sílvia B. Martins.

Profa. Marilda de Souza Gonçalves.

Dra. Carmem Sílvia Passos.

Dr. Valder R. Arruda.

Biomédica Ana Lúcia Noqueira Roscani.

Profa. Iara Duchovni Silva.

Dra. Heliane Guerra Serra.

Sra. Sandra Aparecida Moreno.

Aos pacientes.

Hematologistas e Geneticistas contatados.

Aos médicos e funcionários do Hemocentro - UNICAMP.

RESUMO

Apesar de a anemia falciforme constituir um problema de Saúde Pública no Brasil, a literatura nacional carece de investigações a respeito dos aspectos psicossociais da doença. No presente trabalho investigou-se a realidade vivida por 80 pacientes adultos (31 homens e 49 mulheres) seguidos regularmente no Ambulatório de Hemoglobinopatias do Hemocentro da UNICAMP.

Investigou-se também a percepção que 52 doentes, 59 geneticistas e 19 hematologistas brasileiros têm da doença, com ênfase no aspecto do seu diagnóstico pré-natal.

Observou-se que a problemática maior do paciente adulto portador da anemia falciforme que recebe atendimento médico adequado está centrada nos aspectos profissionais e econômicos e que a opinião dos hematologistas e geneticistas difere significativamente da dos pacientes quanto ao grau de sofrimento imposto pela doença.

Para a maioria dos pacientes, o diagnóstico pré-natal é percebido como um meio de se iniciar precocemente o tratamento da criança afetada, atribuindo-lhe o mesmo valor do diagnóstico neonatal. Frente ao risco hipotético de gerar uma criança com a anemia falciforme apenas 21% dos pacientes optariam pelo abortamento terapêutico.

O diagnóstico pré-natal foi considerado um recurso técnico importante na prevenção da anemia falciforme por 51% dos hematologistas e 59% dos geneticistas; 27% dos hematologistas e 19% dos geneticistas

julgarão esse procedimento questionável; 9% dos hematologistas e 7% dos geneticistas julgarão-no dispensável e 13% dos hematologistas e 15% dos geneticistas não tinham opinião formada sobre o assunto. Esses dados revelam que tanto os geneticistas quanto os hematologistas brasileiros ainda têm a sua opinião dividida sobre o assunto e que, em ambas as classes profissionais, o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme só é aceito a priori, sem questionamentos, por cerca de 50% dos indivíduos entrevistados.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is a public health problem in Brazil. The current national literature dealing with psychosocial aspects of this disease needs more research and improvements. This present work raised some psychosocial aspects in a group of 80 adults patients (31 males, 49 females) regularly followed at the University Hospital of UNICAMP, Campinas, São Paulo State, Brazil.

It also investigated how medical doctors (59 geneticists, 55 hematologists) and 52 adults patients perceive the disease and, mainly, what they think about its prenatal diagnosis.

The lack of professional opportunities and economic factors are the main problems encountered by these sickle cell anemia patients. Moreover, doctors and patients opinions differ quite substantially on the degree of suffering brought by the disease.

The majority of patients understand prenatal diagnosis as a mean of early care that could be given to the affected child. Only 21% of them accept the therapeutic abortation as an important aid to prevent the disease.

51% of the hematologists and 59% of the geneticists consider prenatal diagnosis as an important technical aid to prevent sickle cell disease; 27% of the hematologists and 19% of the geneticists understand it a questionable aid; for 9% of the hematologists and 7% of the geneticists it is dispensable. Finally, 13% of the hematologists and 15% of the geneticists had no final opinion about the subject.

These data reveal how controversial are the opinions of the Brazilian geneticists and hematologists on this matter, and only 50% of them accept prenatal diagnosis *a priori*, with no restriction.

APRESENTAÇÃO

Tendo em vista o caráter interdisciplinar do presente trabalho, no qual são abordados aspectos de interesse da Saúde Mental e da Genética Médica, parece oportuno apresentar, mesmo que sumariamente, as suas razões e as circunstâncias em que ele foi realizado.

Os meus primeiros contatos com os aspectos emocionais de portadores de anomalias graves ocorreram ainda durante meu curso de graduação em Psicologia. Isto porque no ano de 1983 tive a oportunidade de realizar um estágio optativo em uma instituição especializada no tratamento de portadores de grandes anomalias crânio faciais, congênitas ou adquiridas. Tal experiência marcou profundamente a minha formação profissional e delineou a minha proposta de realizar pesquisas a partir de uma atividade assistencial prestada a portadores de anomalias crônicas.

A oportunidade de trabalhar com pacientes com anemia falciforme surgiu em 1986, por ocasião do meu ingresso no Departamento de Genética Médica da Unicamp. Nesta época passei a participar da equipe responsável pelo Setor de Aconselhamento Genético do Ambulatório de Hemoglobinopatias, equipe esta formada até então por um médico geneticista e uma biomédica, interagindo com hematologistas e patologistas clínicos. A integração de um psicólogo a essa equipe visava aprimorar o serviço de aconselhamento genético e fornecer terapia de apoio a portadores de anomalias incuráveis.

É interessante comentar que a inclusão de um psicólogo em uma equipe de aconselhamento genético, embora seja uma prática comum em países do Hemisfério Norte, sobretudo nos E.U.A., ainda é pouco frequente em nosso país. Tendo em vista que as metas do aconselhamento genético são de natureza intelectual, emocional e comportamental, a contribuição do psicólogo é muito grande, seja detectando os aspectos psicológicos do aconselhando que podem interferir no processo de aconselhamento (temores, ansiedade, vergonha, vulnerabilidade emocional, etc), seja atenuando os problemas psicológicos que podem surgir após o aconselhamento genético (sentimento de culpa, conflitos quanto à decisão a tomar, etc). Embora as tensões inerentes ao processo de aconselhamento não possam ser eliminadas, com o auxílio da assistência psicológica é possível aumentar a capacidade de tolerância à situação.

Para o desempenho dessas funções, tornou-se imprescindível obter, por intermédio de um protocolo especializado, vários dados sobre o perfil psicossocial, o conhecimento da doença e a necessidade de orientação psicológica, médica e social dos pacientes.

Em 1989, após três anos de trabalho junto a portadores de anemia falciforme, achei que era chegado o momento de minha experiência profissional ser transmitida a outras pessoas. Durante este período tive a oportunidade de manter contato com um grande número de pacientes, com seus familiares, com os hematologistas que os tratavam e com os geneticistas que atuavam no processo de aconselhamento genético. Essa vivência comprovou-me a importância de investigar os efeitos psicossociais da anemia falciforme em nosso meio e a percepção que os

próprios pacientes, bem como os hematologistas e os geneticistas brasileiros têm da doença.

De fato, embora a anemia falciforme tenha sido bastante estudada no Brasil em termos médicos (Hutz, 1981; Zago et al, 1983; Ramalho, 1986; entre outros), a literatura nacional carece totalmente de investigações a respeito dos seus efeitos psicossociais. Mesmo a literatura internacional é deficiente quanto a esse aspecto e os poucos trabalhos existentes sobre o assunto, como é o caso do de Whitten e Fischhoff (1974), por exemplo, geralmente não se baseiam em estudos sistematizados, mas apenas relatam a experiência dos autores no acompanhamento de pacientes com a anemia falciforme.

É importante ressaltar que o conhecimento dos efeitos psicossociais da doença é indispensável na avaliação do grau de sofrimento por ela imposto ao seu portador. Tal avaliação torna-se particularmente necessária frente ao fato de as técnicas para o diagnóstico pré-natal das hemoglobinopatias, visando sobretudo a interrupção da gestação dos casos afetados, terem se desenvolvido rapidamente nos últimos anos.

Tais facilidades técnicas podem tornar tentador para muitos o uso do diagnóstico pré-natal e do abortamento "terapêutico" como forma de prevenção da anemia falciforme e esse procedimento poderá ser indicado por profissionais que, na realidade, desconhecem o modo exato com que o portador vivencia a sua doença em seus aspectos físicos, mentais e sociais. Parece desnecessário comentar que os casais com risco de gerar uma criança com a anemia falciforme devem receber

do médico uma descrição da doença o mais próxima possível da realidade, para poderem tomar uma decisão consciente a respeito da procriação e, inclusive, a respeito do eventual diagnóstico pré-natal e interrupção da gravidez.

No Brasil, a interrupção da gravidez em casos de anomalias genéticas ainda não é contemplada com a isenção penal. No entanto, esforços estão sendo feitos nesse sentido e é possível que se consiga o amparo legal para esses casos, como ocorre na maioria dos países do Hemisfério Norte. Como muitos centros brasileiros de pesquisa (a UNICAMP inclusive) já dominam as técnicas laboratoriais de Genética Molecular que podem eventualmente ser usadas para o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme, o momento é oportuno para que se inicie uma ampla discussão a respeito desse tema em nosso meio. O presente trabalho pretende, justamente, dar um primeiro passo nessa direção, analisando vários aspectos dos pacientes com a anemia falciforme que atingem a idade adulta.

INTRODUÇÃO

I.1- A ANEMIA FALCIFORME.

A anemia falciforme é uma anomalia hereditária importante na população brasileira, afetando cerca de 0,1% dos indivíduos negróides. Trata-se portanto, de uma das doenças hereditárias de maior prevalência no Brasil, constituindo um problema de Saúde Pública em nosso meio (Ramalho, 1986). Além disso, é importante ressaltar que se trata de uma doença crônica e incurável, para a qual ainda se dispõe de terapêutica meramente paliativa.

Define-se a anemia falciforme como a expressão clínica da homozigose do gene da hemoglobina S, sendo os heterozigotos comumente assintomáticos. A hemoglobina S difere da hemoglobina normal A ($HbA = \alpha^2\beta^2$) apenas pelo resíduo aminoácido da posição número 6 das cadeias B, apresentando a valina em lugar do ácido glutâmico. Os eventos clínicos presentes nos pacientes decorrem desta anormalidade molecular, configurando múltiplos efeitos pleiotrópicos de um gene.

Quando desoxigenada, a hemoglobina S tem a característica físico-química de agregar as suas moléculas. Essa agregação realiza-se de forma progressiva, formando longos polímeros, que constituem as fibras de hemoglobina S. Esses polímeros são responsáveis pelo surgimento das hemácias tipicamente falcizadas no sangue periférico dos pacientes. Elas são rígidas e, como tais, mais suscetíveis à destruição precoce. O trajeto dessas hemácias anormais na microcirculação

encontra-se frequentemente prejudicado, sendo habitual o seu acúmulo em diversos órgãos e, não raro, a ocorrência de obstruções de vasos sanguíneos, ocasionando dores e infartamentos.

As primeiras manifestações da doença ocorrem a partir do 6º mês de vida, sendo pouco frequentes os sinais e sintomas antes deste período. A explicação para isso reside no fato de os altos níveis de hemoglobina fetal presentes nas hemácias nos primeiros meses de vida impedirem a falcização. Tais manifestações surgem com maior frequência nos dois primeiros anos de vida, havendo, no entanto, descrições de pacientes com sintomatologia mais branda, nos quais o diagnóstico é realizado tardiamente (Serjeant, 1974; 1985; Ramalho, 1986; Powars et al, 1990; Bowman, 1991).

O quadro clínico caracteriza-se por uma anemia hemolítica crônica, por períodos de remissão relativa (períodos estáveis), pelas crises e pelas manifestações decorrentes de danos orgânicos específicos .Os períodos estáveis da doença são as fases de melhoria clínica que antecedeiam as crises. Dentre estas, a crise dolorosa é considerada um dos eventos mais característicos da anemia falciforme. Ela consiste em dores intensas, que se localizam nas extremidades, região lombar, abdômen e tórax, associadas, não raro, a quadro febril. Esse tipo de crise denomina-se "isquêmica ou vaso-oclusiva" e, além da dor, a região afetada pode apresentar infarto e necrose. Nesse sentido, as lesões ósseas são particularmente importantes pela frequência e pela possibilidade de causar deformidades.

Existem outros tipos de crises, sendo uma delas, a hemolítica, decorrente de uma exacerbação da hemólise, enquanto as crises aplásticas decorrem de um esgotamento temporário da medula óssea, conseqüente à sua hiperatividade compensatória ao processo hemolítico crônico. Consideram-se responsáveis pelo desencadeamento das crises as infecções, os quadros piréticos, a exposição ao frio, a acidose, a gravidez, a desidratação e a baixa tensão de oxigênio. Tais crises, no entanto, também podem ocorrer na ausência de um fator desencadeante evidenciável (Serjeant, 1974, 1985).

Embora a anemia falciforme seja de difícil tratamento, algumas de suas complicações, potencialmente letais, não o são. Sendo assim, a taxa de sobrevivência dos indivíduos com essa hemoglobinopatia está diretamente ligada ao nível de atendimento médico recebido pelas populações a que pertencem (Ramalho, 1986). Alguns autores associam claramente o nível sócio-econômico à gravidade da doença (Konotey-Ahulu, 1971; Serjeant, 1974; 1985, entre outros). Os pacientes de nível mais elevado têm melhor nutrição, higiene, assistência médica, etc, que atenuam e facilitam o controle da doença. No Brasil, embora muitos pacientes ainda faleçam na infância, o número dos que atingem a idade adulta é cada vez maior (Hutz, 1981; Ramalho, 1986).

Hutz (1981), em seu estudo realizado no Rio de Janeiro, observou que a idade média de óbito na amostra examinada foi de 16,4 +/- 12,1 anos, variando de 6 meses a 53 anos. As mortes foram mais frequentes entre 1 e 10 anos e entre 36 e 40 anos e as principais causas de óbito foram a crise de falcização (17%), a insuficiência respiratória (10,6%) e as infecções (10,6%).

Concluindo este ítem, é interessante ressaltar que são reconhecidos atualmente vários fatores genéticos, geográficos, alimentares, sócio-econômicos e até psicológicos relacionados à grande variabilidade clínica da anemia falciforme (Serjeant, 1985; Ramalho, 1986; Powars et al, 1990). Dentre eles, merecem destaque os haplótipos de DNA e a concomitância com a talassemia alfa, que são considerados os principais moduladores de gravidade da anemia falciforme (Powars et al 1990). Como veremos adiante, ainda existe, no entanto, uma certa controvérsia a respeito do papel desempenhado pelo haplótipo de DNA na gravidade clínica do paciente falciforme (Rieder et al, 1991; Ballas e Castillo, 1992).

I.2 - ASPECTOS PSICOSSOCIAIS DA ANEMIA FALCIFORME.

A presença da doença física pode constituir, por si só, uma fonte de tensão emocional para o paciente, perturbando o seu equilíbrio psíquico (Delay e Pichot, 1966). Esse desequilíbrio se agrava, evidentemente, nos casos de doenças crônicas, sobretudo quando não existe a possibilidade de uma remissão total das manifestações clínicas. O comprometimento psicológico do paciente depende, não somente da doença em si, mas, principalmente, da maneira como ele encara a sua realidade física e do valor afetivo atribuído a ela, trazendo consigo uma série de respostas emocionais desadaptadas. A maneira como a enfermidade é percebida, por sua vez, é o resultado tanto das características intrínsecas da personalidade do enfermo, como também, das características do meio social em que ele vive e, em particular, da maneira como a doença é percebida nesse meio (Van-Roy, 1960; Delay, e Pichot, 1966; Goffman, 1975; Singer, 1978).

Frente a esses fatos, é indiscutível que a anemia falciforme é uma condição que implica em uma complexa problemática de ordem psíquica, física e social, influenciando de forma definitiva a vida do indivíduo afetado. Este, a partir do diagnóstico ou da primeira crise, passa por vários obstáculos para alcançar a sua maturidade e a sua autonomia. Tais obstáculos podem ser atribuídos principalmente:

- À atitude da família: o modo com que os familiares assumem a enfermidade, como agem frente às crises, a imagem que têm do paciente. Com frequência, a atitude familiar, como a superproteção, por exemplo, impede as atividades cotidianas do paciente;

- Ao grau da anemia e à frequência das crises: especialmente se comprometerem o adequado desenvolvimento físico e a maturidade sexual, criando problemas quanto à imagem corporal;
- Às lesões físicas, sobretudo as eventuais deformidades, prejudicando a adaptação social do paciente;
- À impossibilidade de cura, exigindo uma adaptação à doença crônica;
- À tensão emocional, decorrente do risco permanente de complicações, como dor, necessidade de tratamento de urgência, possibilidade de morte súbita, etc;
- À certas situações universais, como os medos básicos, insegurança, fantasias, que atuam com maior intensidade nesses pacientes, produzindo uma maior vulnerabilidade em seu equilíbrio emocional.

Whitten e Fischhoff (1974) puderam extrair da sua vasta experiência no acompanhamento de portadores da anemia falciforme as seguintes informações:

- A criança portadora da anemia falciforme apresenta uma sensação de desamparo e medo de abandono. Quando em crise de dor, ela tem necessidade de sentir que os adultos estão disponíveis todo o tempo e que estão interessados em ajudá-la.
- A hospitalização, em geral, acentua o medo de abandono. Além de ficar muitas vezes separada dos seus, no hospital a criança é submetida a procedimentos dolorosos decorrentes dos cuidados médicos. Tal fato pode dificultar a aquisição do comportamento de independência da criança. Cabe aos pais encorajar, dentro do possível, os comportamentos de independência, autonomia e auto-estima.

- Durante a fase aguda, a criança deve receber toda a atenção. Passada a crise, a independência e a autonomia da criança devem ser incentivadas.
- Na adolescência, pode acontecer do paciente tentar negar a doença e mostrar que ele é igual aos outros. A constatação dos limites impostos pela anemia falciforme nos esportes, o retardo do crescimento e do aparecimento da puberdade podem causar problemas. A informação sobre a doença, associada a uma orientação adequada, ajuda o jovem a atravessar essa fase com menores problemas.
- Um adulto que não conseguiu uma adaptação positiva na infância e na adolescência tem grande probabilidade de apresentar problemas ao de-
frentar-se com a realidade na vida adulta. Pode manifestar um compor-
tamento de excessiva preocupação com a sua doença, desenvolvendo ca-
racterísticas hipocondríacas e auto-comiseração. Pequenas alterações
em seu estado físico poderão causar grande ansiedade, levando o pa-
ciente a limitar a sua esfera de ação, a agir como se tudo lhe fizesse
mal. Com isso, visando a auto-proteção, ele pode privar-se de ativi-
dades sociais, profissionais e de aprimoramento pessoal, tornando-
se altamente dependente. A preocupação com a morte pode ser muito
grande, levando o indivíduo a tornar-se deprimido e voltado para si
mesmo, perdendo o interesse pelas coisas e pelas pessoas. A sua de-
pendência e o seu egocentrismo poderão torná-lo desagradável aos de-
mais, criando um círculo vicioso. Simples conselhos e orientações po-
dem ser de pouca ajuda para esse tipo de comportamento. Uma abordagem
mais ampla, com objetivos de apoio psicoterapêutico, educação e rea-
bilitação, pode ser mais útil.

Tais autores ainda salientaram que um aumento da ansiedade e do medo pode ser desencadeado por publicações que, visando orientar a população, não raro passam informações tendenciosas, como por exemplo, a de que a quase totalidade dos pacientes vai a óbito antes dos 21 anos de idade. Reportagens de televisão também podem ter efeitos danosos e o próprio médico, ao transmitir o diagnóstico e a orientação, pode apavorar o paciente.

Leavell e Ford (1983) investigaram o perfil psicológico de 16 pacientes norte-americanos adultos portadores de anemia falciforme, sendo 8 do sexo masculino e 8 do sexo feminino (doze não hospitalizados e quatro durante a hospitalização), não observando padrões psicológicos que pudessem ser considerados característicos da doença. Também não verificaram um tipo específico de personalidade associado à anemia falciforme, nem distúrbios de comportamento que pudessem ser considerados como associados a ela (como comportamento manipulativo ou simulação de dor visando a obtenção de opiáceos). Pelo contrário, verificaram uma ampla gama de ajustamentos pessoais à doença e constataram com surpresa que, apesar da sua alta morbidade, alguns indivíduos permanenciam relativamente ileso psicologicamente.

Apesar da sua casuística ser pequena, esses autores ainda observaram que as mulheres afetadas tendiam a ter um melhor ajustamento à vida. Segundo eles, isso poderia estar associado ao fato de os homens (pelo menos na sua casuística) sofrerem maiores complicações médicas da doença durante a vida adulta. Além disso, eles também não conseguiram comprovar que a anorexia seja um sintoma prodromico da crise, como se costuma dizer.

Os resultados de Leavell e Ford (1983) sugerem que o estresse influencia muito a expressão clínica da anemia falciforme. Um agravamento da sintomatologia pode, muitas vezes, ser verificado antecedendo as "mudanças de vida" do paciente. O fornecimento de apoio social é capaz de modificar favoravelmente a evolução da doença e o bom relacionamento entre o médico e paciente é, por si só, um detalhe muito importante do apoio que o paciente necessita. Já em outro estudo realizado por Damlouji e colaboradores (1982), os efeitos psicossociais da anemia falciforme foram comparados com os do diabetes mellito. Para tanto, foram estudados 30 pacientes adultos de cada grupo, verificando-se o seu grau de impedimento social e de morbidade psiquiátrica. Os autores constataram que a maioria dos indivíduos, em ambos os grupos, apresentava incapacitação social ou dificuldades na adaptação social, e que pelo menos a metade dos pacientes, também em ambos os grupos, apresentava distúrbios psiquiátricos. Tanto entre os indivíduos com a anemia falciforme, quanto entre os diabéticos, não se verificou uma relação significativa entre o grau de impedimento social e a presença ou ausência de complicações físicas. Alguns pacientes com grandes complicações físicas revelaram um pequeno impedimento em suas relações sociais e vice-versa.

Dentre os fatores que mais contribuíram para o aparecimento de distúrbio emocional e/ou de impedimento social nos pacientes estudados por Damlouji e colaboradores (1982), merecem destaque a cronicidade da doença, a dependência por toda a vida de cuidados médicos e o fato de a anomalia ser incurável. Por outro lado, a situação financeira precá-

ria e a dificuldade em conseguir emprego também contribuíram muito para o aparecimento de estados depressivos nesses pacientes.

Estudos realizados em Cuba por Svarch e colaboradores (1991) em 84 adultos com anemia falciforme revelaram que os mesmos apresentavam um rendimento intelectual normal, a despeito de uma significativa taxa de dependência econômica. Esses autores constataram que 26% dos pacientes da sua casuística não estavam vinculados a atividades produtivas. Esses indivíduos apresentavam personalidade reservada, eram emotivos, introvertidos, inseguros e dependentes, da mesma forma que outros enfermos crônicos, como os hemofílicos e os diabéticos, mas, diferentemente desses, eram mais dominadores, mais rebeldes e com menos sentido do dever. O estudo da estabilidade psíquica desses pacientes revelou indícios de personalidade próprios dos neuróticos. O perfil psicopatológico mais comum foi o depressivo, da mesma forma com que ocorre em outras doenças crônicas.

Nunca seria demais enfatizar que a orientação psicossocial é reconhecida por alguns autores como elemento importante no tratamento da anemia falciforme (Serjeant, 1985; Ramalho, 1986). Realmente, as limitações determinadas pela doença impõem o fornecimento de orientação e apoio social e psicológico aos pacientes (Whitten e Fishoff, 1974; Vavasseur, 1977; Danlouji et al, 1982; Leavell e Ford, 1983; Svarch et al, 1991), bem como padrões especiais de terapia ocupacional e recreação (Tetrault e Scott, 1974).

I.3- FORMAS DE PREVENÇÃO DA ANEMIA FALCIFORME: O ACONSELHAMENTO GENÉTICO E O DIAGNÓSTICO PRÉ - NATAL.

Beiguelman (1982) definiu o aconselhamento genético como o processo de comunicação a respeito do risco de ocorrência ou recorrência familiar de anomalias genéticas, feito com a finalidade de fornecer a indivíduos ou famílias:

1- uma ampla compreensão a respeito de todas as implicações relacionadas com essas doenças;

2- as opções que são oferecidas pela medicina atual para a terapêutica ou para a profilaxia dessas doenças;

3- eventual apoio psicoterapêutico.

A partir da própria definição de aconselhamento genético, é fácil deduzir que esse processo tem finalidades primordialmente assistenciais, ou seja, a de permitir a indivíduos ou famílias a tomada de decisões conscientes e equilibradas a respeito da procriação.

Infelizmente, o termo "aconselhamento" muitas vezes leva à idéia errônea de que o geneticista "recomenda" ou "desaconselha" a reprodução do cliente. Na verdade, o processo tem caráter não diretivo, reservando ao aconselhando o direito e a responsabilidade de tomar a sua decisão, a qual será sempre acatada.

Embora não seja uma tendência aceita universalmente (vide trabalhos recentes do *AM.-J.HUM.-GENET.*, 48, 1991), alguns autores estabelecem uma distinção entre aconselhamento genético e orientação genética (Ramalho et al, 1992). O aconselhamento genético traduziria uma situação em que os clientes anseiam por uma informação genética. Eles têm um problema ou uma dúvida a resolver nessa área e, por isso, geralmente procuram espontaneamente a orientação médica. Nesse caso, o processo não seria mais do que um aconselhamento psicológico sobre um risco genético. Já a orientação genética seria o processo de conscientização de portadores de anomalias genéticas, envolvendo aspectos educacionais e reprodutivos, oferecido na ausência de solicitação por parte do cliente. Como comentam Ramalho e colaboradores (1992), já que essa orientação irá trazer para eles um problema "novo", do qual até então eles não tinham consciência, é preciso que ela tenha uma boa justificativa médica .

Evidentemente, o aconselhamento genético também pode exercer, secundariamente, uma finalidade eugênica, uma vez que trata de medidas preventivas que podem evitar o nascimento de novos portadores de doenças genéticas. Assim sendo, é inegável que o aconselhamento genético também pode contribuir para a diminuição da incidência de anomalias hereditárias graves na população.

Na literatura pertinente à Genética Médica da década de 70, notou-se uma clara intenção de libertar a eugenia de conotações raciais e classistas, ao mesmo tempo que se verificou, no Hemisfério Norte, uma intensa propaganda para se adotarem programas nacionais visando à

melhoria genética das populações futuras (Beiguelman, 1979). Tais programas eugênicos não eram restritos à limitação do número de filhos ou à diminuição da idade reprodutiva dos casais, mas incluíam a aplicação de tecnologia sofisticada para o rastreamento de heterozigotos de certos genes que, em homozigose, provocam doenças, o diagnóstico pré-natal de aberrações cromossômicas ou de alguns erros inatos do metabolismo ou de anomalias do fechamento do tubo neural, além de outras malformações.

Assim sendo, os primeiros programas populacionais de triagem da hemoglobina S, visando a detecção e o aconselhamento genético dos heterozigotos, foram implantados nos E.U.A., na década de 70 (Nora e Fraser, 1985; Bowman, 1991). Muitas vezes amparados por leis estaduais, esses primeiros programas norte-americanos foram mal elaborados e mal conduzidos, fornecendo uma lição de como não legislar a respeito da triagem genética (Reilly, 1977). As principais falhas desses programas iniciais foram a obrigatoriedade da triagem, as suas conotações raciais e a confusão entre traço falciforme e anemia falciforme.

As pretensões eugênicas desses primeiros programas populacionais de triagem da hemoglobina S, que visavam obter um decréscimo significativo da incidência de homozigotos, podem ser hoje consideradas ingênuas. Como será comentado logo a seguir, os objetivos eugênicos desses programas populacionais só passaram a ser atingidos, pelo menos aparentemente, após a implantação de métodos eficientes de diagnóstico pré-natal da hemoglobina S (Bowman, 1991).

Antes da possibilidade do diagnóstico pré-natal, acreditava-se que os principais fatores que influenciavam a decisão reprodutiva após o aconselhamento genético eram o tamanho do risco genético e a sobrecarga imposta pela doença. Estudos mais recentes de Frets e Niermeijer (1990), no entanto, mostram que, mais do que a magnitude do risco genético em si e a sobrecarga imposta "objetivamente" pela doença, os fatores que influenciam significativamente as decisões reprodutivas do casal são:

1. o desejo de ter um filho;
2. a percepção a respeito da sobrecarga imposta pela doença;
3. a interpretação dada ao risco genético;
4. a possibilidade do diagnóstico pré-natal;
5. as experiências reprodutivas anteriores do casal.

Kessler (1989) revisou a literatura posterior a 1979 a respeito dos aspectos educacionais e reprodutivos dos programas de aconselhamento genético, verificando que, apesar das diferenças metodológicas, estes programas geralmente alcançam os seus objetivos no que se refere aos aspectos educacionais, à informação a respeito do diagnóstico e do risco genético. Já no que se refere às decisões reprodutivas após o aconselhamento genético, eles não revelam uma eficiência semelhante.

As intenções reprodutivas anteriores ao aconselhamento, mais do que o processo de aconselhamento genético em si, parecem ser os prin-

cipais fatores influenciando as decisões reprodutivas do casal. Embora muitos aconselhados digam que foram influenciados em suas decisões reprodutivas pelo aconselhamento genético, ainda é duvidoso até que ponto essas decisões já estivessem tomadas antes do aconselhamento genético (Kessler, 1989).

No entanto, como comenta Ramalho (1986), o aconselhamento genético não se limita a alertar o casal de heterozigotos quanto ao risco de gerar uma criança homozigota, possuindo esse processo objetivos médico-assistenciais mais amplos. De fato, é um direito do indivíduo que apresenta risco de gerar filhos com hemoglobinopatias graves, ser informado, através do aconselhamento genético, a respeito de todas as implicações dessas doenças. Evidentemente, o aconselhamento genético não se limita apenas à discussão do risco de ocorrência ou recorrência da doença genética na prole, sendo abordados também outros aspectos da maior importância para o paciente, no que diz respeito a sua tomada de posição frente ao problema. Assim são discutidos, por exemplo, os recursos terapêuticos disponíveis para a doença em questão, a possibilidade de diagnóstico precoce e de prevenção de complicações graves, os fatores que influenciam o prognóstico, as implicações psicossociais da doença, etc.

A gravidade da anemia falciforme pode desencorajar os pais de doentes a arriscarem outros filhos após o aconselhamento genético, apesar de a probabilidade deles gerarem crianças clinicamente normais ser, teoricamente, de 75% (50% de heterozigotos e 25% de crianças hemoglobinicamente normais). Tal situação é particularmente aflitiva pa-

ra casais jovens, que já perderam o seu único filho em decorrência dessa doença.

Tendo em vista esses fatos, foi que se desenvolveu, nos últimos anos, um recurso técnico passível de ser oferecido a esses casais durante o aconselhamento genético: o diagnóstico pré-natal. Através desse exame, o diagnóstico da anemia falciforme (ou melhor, dos homozigotos anômalos) pode ser estabelecido em fase relativamente recente da gestação (8ª a 12ª semanas), podendo o casal optar, em caso positivo, pela interrupção da gravidez (Ramalho e Martins, 1986). Esse exame, embora bastante usado em países do Hemisfério Norte, sobretudo nos Estados Unidos, encontra em nosso país o sério empecilho da interrupção da gravidez ainda não ser contemplada, nesses casos, com a isenção penal. Já estão sendo tomadas, no entanto, através das sociedades médicas, as providências necessárias à alteração da legislação em vigor, no que diz respeito a existência de anomalias genéticas graves no feto.

O desenvolvimento de técnicas de diagnóstico pré-natal das hemoglobinopatias trouxe novas perspectivas aos objetivos preventivos dos programas de triagem populacional (Modell, 1990). Assim, por exemplo, a partir de 1982, iniciou-se em Cuba um programa de detecção de heterozigotos do gene da hemoglobina S na população, para fins de orientação reprodutiva (Svarch et al, 1984). Posteriormente, com a introdução das técnicas moleculares de identificação do gene da hemoglobina S pela análise direta do DNA, o diagnóstico pré-natal passou a ser fornecido aos casais de risco. Os resultados obtidos em Cuba com essa sis-

temática foram compatíveis com os verificados nos programas de prevenção da talassemia desenvolvidos na Europa (Kuliev, 1986). Assim, por exemplo, até o ano de 1990, haviam sido realizados em Cuba 473 diagnósticos pré-natais de anemia falciforme, diagnosticando-se 155 fetos SS ou SC e interrompendo-se a gravidez em 43 casos (Svarch et al, 1991). Dados de Granda e colaboradores (1991) informam que a incidência de anemia falciforme em Cuba foi reduzida em 30% no ano de 1989.

Tais avanços tecnológicos estão trazendo benefícios para alguns indivíduos e famílias, mormente para aqueles que não sofrem restrições religiosas ou morais para interromper a gestação de fetos anômalos, ou para se submeter à inseminação artificial, ou para se decidir pela não-procriação, com ou sem a adoção de filhos. Esses tipos de restrições são mais comuns entre os católicos. Realmente, em um estudo efetuado pelo Instituto de Saúde dos Estados Unidos (NICHD Amniocentesis Registry, 1978) verificou-se que, em uma amostra de 1.040 gestantes que se submeteram à amniocentese precoce, 49,4% eram protestantes, 29,1% eram católicas, 11,8% eram judias, 9% pertencentes a outras religiões e 0,6% não a declinaram. Na amostra-controle de 922 gestantes, isto é, naquelas que não quiseram se submeter à amniocentese, 37,3% eram protestantes, 44,2% eram católicas, 9,8% eram judias, 8,3% professavam outras religiões e 0,5% não declinaram a religião (Beiguelman, 1979).

Ao comentar os efeitos preventivos dos programas populacionais que visam, através do diagnóstico pré-natal e do abortamento terapêu-

tico "eliminar" a anemia falciforme das populações, é importante salientar a ingenuidade dos seus objetivos. De fato, tais programas têm, em contrapartida, um efeito disgenético, pois a possibilidade de eliminação dos fetos homozigotos encoraja a reprodução de casais de heterozigotos. Como os fetos heterozigotos, por serem clinicamente normais, não são eliminados, eles tendem a aumentar de frequência na população e continuarão a ser os principais responsáveis pela manutenção do gene deletério. Em outras palavras, procurando diminuir a incidência de homozigotos, pode-se levar a um acúmulo do gene da hemoglobina S nos heterozigotos (Ramalho et al, 1992).

Um assunto, no entanto, que causa muita inquietude entre os geneticistas, estudiosos de ética e outros, é a questão de quão severo deve ser um defeito para justificar o diagnóstico pré-natal (Nora e Fraser, 1985). Algumas doenças são tão terríveis, que haveria uma concordância geral de que o procedimento é justificável. Mas, e quanto ao albinismo, o palato fendido e outras alterações mais sutis?

No caso da anemia falciforme, o problema diz respeito à grande diversidade clínica e à variabilidade de prognóstico da doença. Assim, por exemplo, como já foi citado anteriormente, embora ainda exista uma certa controvérsia sobre o assunto, os haplótipos de DNA parecem ser fatores moduladores da gravidade da anemia falciforme (Powars et al, 1990). Em um estudo realizado recentemente por Zago e colaboradores (1991) entre 37 paulistas com a anemia falciforme, 49 dos 74 cromossomos examinados possuíam o haplótipo Bantu (66,2%), relacionado possivelmente com uma forma grave da anemia falciforme, 17 eram do tipo Be-

nin (23%), com gravidade intermediária, 1 do tipo Senegal (1%), mais benigno, e 7 eram haplótipos atípicos menores (9,5%). Essa distribuição, que diverge da observada nos EUA e na Jamaica, é decorrente de diferentes padrões do tráfico de escravos. Como os haplótipos podem modular a gravidade da doença, essa heterogeneidade genética pode explicar diferenças regionais na evolução clínica da anemia falciforme (Zago et al, 1991).

Do exposto, parece claro que o aconselhamento genético e o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme ainda são campos abertos à discussão. Tendo em vista que as técnicas de Genética Molecular, que podem ser utilizadas para o diagnóstico pré-natal da hemoglobina S, começam a ser introduzidas em nosso país, o momento parece ser o mais oportuno para que essa discussão se inicie em nosso meio.

II. - OBJETIVOS.

II.1 - Objetivos gerais.

Desde o ano de 1973, existe na Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP) um Ambulatório de Hemoglobinopatias, atualmente localizado no Hemocentro, com a finalidade de fornecer orientação médica e aconselhamento genético a portadores de anemia falciforme e de outras alterações hemoglobínicas.

A partir de 1986, o autor deste trabalho passou a ser responsável pelo atendimento psicológico no referido Ambulatório, mantendo contato com um grande número de pacientes com a anemia falciforme. Tendo em vista as considerações expostas na parte introdutória deste trabalho, o autor julgou oportuno escolher, como objetivos gerais de sua pesquisa, investigar os efeitos psicossociais da anemia falciforme em nosso meio e averiguar a percepção dos hematologistas e geneticistas brasileiros, bem como a dos próprios pacientes adultos, a respeito da doença, sobretudo a sua opinião a respeito do diagnóstico pré-natal em casais com o risco de gerar uma criança homozigota do gene da hemoglobina S. Assim sendo, também poderia ser apontado, como objetivo decorrente, a intenção de fornecer os primeiros subsídios para que se inicie em nosso meio uma ampla discussão, envolvendo a classe médica e a comunidade, a respeito do diagnóstico pré-natal da anemia falciforme.

II. 2 - Objetivos específicos.

1. Investigar as repercussões psicológicas da doença, bem como a adaptação à vida diária, em uma amostra de pacientes adultos com a anemia falciforme;
2. Investigar alguns aspectos sobre a percepção* que os próprios pacientes têm a respeito da sua doença;
3. Averiguar a percepção* dos hematologistas e geneticistas brasileiros sobre a anemia falciforme, com especial ênfase à sua opinião sobre o diagnóstico pré-natal;

* A palavra percepção é usada aqui no sentido de apreensão de uma realidade; o conjunto de conceitos que leva um indivíduo a definir para si próprio o significado de uma situação objetiva, no caso, a anemia falciforme.

III. CASUÍSTICA E MÉTODOS.

III.1 - Casuística.

A casuística abordada foi constituída por 194 indivíduos, incluindo 80 pacientes adultos com a anemia falciforme e 114 profissionais que atuam junto a esses pacientes (59 geneticistas e 55 hematologistas.

III.1.1 - Pacientes.

Foram estudados pacientes atendidos pela Disciplina de Hematologia e pelo Departamento de Genética Médica no Ambulatório de Hemoglobinopatias do Hemocentro da Universidade Estadual de Campinas, por ocasião do seu encaminhamento para a orientação genética.

O grupo constituiu-se de 80 pacientes adultos, com idades entre 18 e 44 anos (média de idade 25 anos, com desvio padrão de 7,0 anos), 31 do sexo masculino e 49 do sexo feminino, com a anemia falciforme.

Todos os pacientes tiveram comprovação laboratorial do diagnóstico da doença e receberam a orientação genética.

O critério para inclusão dos pacientes na amostra foi o seu seguimento no Ambulatório há pelo menos um ano antes do início da pesquisa. Isso porque, como a anemia falciforme é uma doença crônica que evolui por crises, a avaliação psicossocial de casos recém-diagnosti-

cados poderia oferecer algum viés ao trabalho. Não houve recusa à participação e a casuística abrange mais de 90% dos casos seguidos no Ambulatório no período da realização da Tese.

III.1.2 Profissionais.

- geneticistas cadastrados pela Sociedade Brasileira de Genética; o grupo constituiu-se de 59 indivíduos, com idades entre 25 e 73 anos (média de idade 41 anos, com desvio padrão de 10,4 anos), 24 do sexo masculino e 35 do sexo feminino, com tempo de formatura de 3 a 50 anos (média de 17 anos, com desvio padrão de 10,3 anos). Como a genética inclui múltiplas sub-especialidades, foram convidados a participar da pesquisa os geneticistas que se dedicam à Genética Médica.

- hematologistas cadastrados pela Sociedade Brasileira de Hematologia e Hemoterapia; o grupo constituiu-se de 55 indivíduos, com idades entre 25 e 71 anos (média de idade 40,0 anos, com desvio padrão de 8,30 anos), 34 do sexo masculino e 21 do sexo feminino, com tempo de formatura de 4 a 45 anos (média de 13 anos, com desvio padrão de 6,7 anos). Como o número de hematologistas brasileiros é muito superior ao número de geneticistas que se dedicam a Genética Médica, foram convidados a participar da pesquisa todos os profissionais que se inscreveram no Congresso da Sociedade Brasileira de Hematologia e Hemoterapia no ano de 1990,

mesmo que não tenham comparecido ao mesmo. Pressupõe-se que os profissionais que participam de congressos científicos, principalmente os ligados às Universidades, tenham maior interesse em discussões do tipo da abordada nesta tese, e tenham maior participação nas decisões adotadas pela Sociedade científica à qual pertencem.

III.2 - Métodos.

Foram utilizados o método clínico e o método epidemiológico descritivo.

O método clínico permitiu obter informações e solidificar conclusões, a partir do discurso dos pacientes.

Adotou-se, portanto, a conceituação de método clínico apresentada por Trinca (1984), ou seja, a aplicação de recursos estabelecidos sobre bases teóricas e práticas, que visam a objetivos diagnósticos e à produção de conhecimentos científicos, sendo a entrevista com o paciente o instrumento fundamental do método.

Tais dados foram utilizados para ilustrar a discussão dos resultados estatísticos, respeitando-se o seu caráter individual e evitando-se, por conseguinte, as generalizações.

O método epidemiológico descritivo (Forattini, 1986) permitiu obter dados e descrever a distribuição da doença na população estudada, segundo a idade, sexo, nível de escolaridade, trabalho, condição sócio-econômica, estado civil e interferência social e psicológica.

III.2.1 - Instrumentos e Procedimentos.

a) Entrevistas dirigidas, realizadas entre os anos de 1986 e 1991, visando obter dados psicossociais dos pacientes com a anemia falciforme atendidos no Hemocentro da Universidade Estadual de Campinas. Como esses pacientes mantiveram retornos regulares no Ambulatório de Hemoglobinopatias, nos últimos cinco anos, os dados foram colhidos em várias sessões, procurando-se obter informações o mais fidedignas e abrangentes possíveis. Os dados foram registrados em ficha específica (anexo I), elaborada com itens descritivos e itens passíveis de análise estatística. As sessões tiveram a duração aproximada de 60 minutos, sendo as mesmas realizadas em uma sala do Hemocentro - UNICAMP, onde os pacientes pudessem contar com privacidade e tranquilidade.

Os pacientes foram convidados a participar dessas entrevistas, respeitando-se sempre a sua disposição para as mesmas, bem como a sua disponibilidade de tempo. O preenchimento das fichas não respeitou uma sequência específica, deixando-se que o paciente escolhesse o item psicossocial que ele preferisse abordar naquela sessão. Como os doentes geralmente aguardam mais de 60 minutos até serem chamados para a consulta médica, a maioria das entrevistas foram realizadas por ocasião dos seus "retornos de rotina" ao Ambulatório.

Os dados psicossociais de cada paciente foram colhidos em um número mínimo de cinco sessões (5 horas de entrevista).

b) Entrevistas semi-estruturadas, aplicadas entre os anos de 1989 e 1991, visando obter a percepção do próprio paciente a respeito da anemia falciforme, limitadas aos doentes seguidos há pelo menos três anos no Hemocentro da Universidade Estadual de Campinas. Os dados foram colhidos em várias sessões, procurando-se entrevistar os pacientes tanto nos períodos estáveis da doença quanto durante as crises, eliminando-se assim um viés que nem sempre foi previsto em outros trabalhos da literatura internacional. É importante comentar, como será discutido com maiores detalhes em sessão seguinte, que a presença do autor geralmente foi solicitada pelo próprio doente em seus períodos de crises. Os dados foram registrados em uma ficha específica (anexoII), merecendo cada paciente várias fichas para comparação entre as informações fornecidas durante os períodos estáveis da doença com as fornecidas durante as crises. Durante o período estável da doença, as entrevistas foram realizadas na sala do Hemocentro. Durante as crises, as entrevistas foram realizadas na Enfermaria e no Pronto Socorro do HC-UNICAMP, após os clientes terem recebido a medicação necessária.

c) Questionário (ANEXO III) aplicado a médicos hematologistas e a médicos geneticistas. Esses profissionais, sempre que possível, foram contatados pessoalmente pelo autor no local de trabalho dos mesmos (principalmente UNICAMP) ou por ocasião de congressos e reuniões científicas. Profissionais (geneticistas e hematologistas) que não puderam ser contatados pessoalmente, responderam o questionário enviado pelo

correio para todas as regiões do país, sendo o mesmo acompanhado de envelope subscrito e selado para resposta.

Os hematologistas e geneticistas foram convidados a participar voluntariamente do trabalho, registrando-se, no entanto, o número de recusas ou abstenções. Não houve uma segunda postagem para as cartas não respondidas.

III.2.2 - Análises.

As análises estatísticas foram realizadas por microcomputador, fazendo-se uso do programa Microstat (Ecosoft, Inc, 1984), para a comparação de proporções pelo teste do χ^2 ou quando indicado pelo teste exato de Fisher. Considerando-se 5% como nível de significância ($\alpha = 0,05$).

O material das entrevistas clínicas foi discutido com o orientador e com o co-orientador da Tese.

OBSERVAÇÃO: Para facilitar a leitura do trabalho, a conceituação de termos subjetivos e interpretativos constantes nos instrumentos (ANEXOS I, II e III) será feita na apresentação dos RESULTADOS, evitando-se que o leitor tenha que recorrer várias vezes a um glossário organizado à parte.

IV. RESULTADOS.

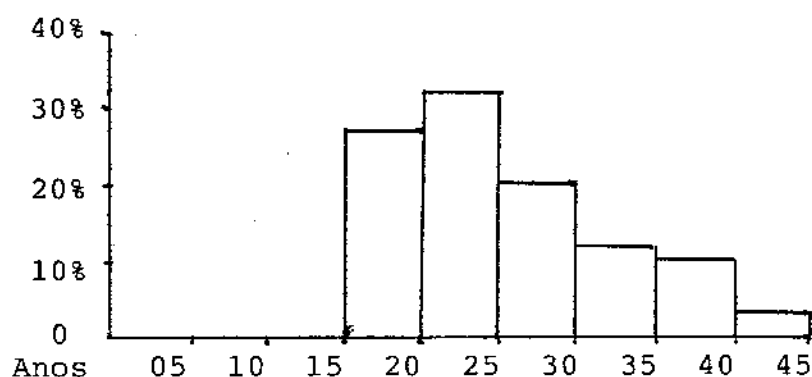
Para facilitar a análise dos resultados, eles serão apresentados em três grupos, de acordo com os objetivos específicos da tese, complementando-se com a apresentação de casos ilustrativos.

IV.1- PERFIL PSICOSSOCIAL DO PACIENTE ADULTO PORTADOR DE ANEMIA FALCIFORME ATENDIDO NA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS.

A análise das entrevistas dos 80 pacientes seguidos há pelo menos um ano no Ambulatório levou aos seguintes resultados:

1. Sexo: masculino 31 39,00%
feminino 49 61,00%
Total 80 100,00%
 $\chi^2(1) = 4,050$ P < 0,005
2. Idade: 18 anos a 44 anos.
Média de idade: 25,00 anos.
Desvio padrão: 7,00 anos.
Idade das mulheres: 18 anos a 44 anos. Média: 25,00 anos. D.P: 6,8.
Idade dos homens: 18 anos a 40 anos. Média: 26,61 anos. D.P: 7,2.

Histograma da distribuição dos pacientes segundo a idade:



3. Renda familiar mensal per capita (em salários mínimos*):
Menos de 1/2 31 39,00%
1/2 a 1 25 31,00%
1 a 1 1/2 12 15,00%
Mais de 1 1/2 12 15,00%
Total 80 100,00%
* O S.M equivalente no Brasil, em maio de 1992, a \$80 dólares.

4. Escolaridade:		
Analfabeto	05	06,00%
Primário incompleto	22	28,00%
Primário completo	25	31,00%
Ginásio incompleto	15	19,00%
Ginásio completo	05	06,00%
Colegial incompleto	03	04,00%
Colegial completo	04	06,00%
Total	80	100,00%

5. Nível médio de instrução da família:		
Curso colegial	00	00,00%
Curso ginásial	22	28,00%
Curso primário	47	59,00%
Analfabeto/primário incompleto	11	13,00%
Total	80	100,00%

6. Religião.		
Católica	64	80,00%
Evangélica	15	19,00%
Umbandista	01	01,00%
Total	80	100,00%

7. Interferência da doença na vida escolar:		
Sim	23	29,00%
Não	57	71,00%
Total	80	100,00%

Considerou-se que a doença interferiu na vida escolar do paciente quando o excesso de faltas em decorrência das crises ou períodos de hospitalização impediu a conclusão do curso primário, ginásial ou colegial. Pela nomenclatura atual, o curso primário corresponde às quatro primeiras séries do Iº grau, o curso ginásial às quatro últimas séries do Iº grau e o curso colegial ao IIº grau.

8. Interferência da doença na vida escolar, de acordo com o sexo:			
	Homens	Mulheres	Total
Interfere	07	16	23
Não interfere	24	33	57
Total	31	49	80
$X^2(1) = 0,940$		$P = 0,3322$	

9. Trabalha.		
Sim	34	43,00%
Não	37	46,00%
Esporadicamente	09	11,00%
Total	80	100,00%

10. Interferência da doença na profissão:

Sim	50	62,50%
Não	30	37,50%
Total	80	100,00%

Considerou-se que a doença interferiu na profissão do paciente quando as crises o impediram de ter emprego regular, pelo excesso de faltas e períodos de hospitalização.

11. Interferência da doença na profissão, de acordo com o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Interfere	22	28	50
Não interfere	09	21	30
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 1,548$$

$$P = 0,2134$$

12. Dependência financeira total:

Sim	49	61,00%
Não	31	39,00%
Total	80	100,00%

13. Dependência financeira, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Dependente	10	40	50
Independente	21	09	30
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 19,750$$

$$P < 0,001$$

14. Relação das profissões:

Homens: Torneiro mecânico:	01	Afiador de ferramentas	01
Ajudante de montagem	01	Estudante	01
Pedreiro	01	Eletricista	01
Bancário	01	Lancheiro	01
Pintor	01	Operário	02
Almoxarife	01	Aposentado p/invalidez	02
Tecelão	01	Caldeireiro	01
Feirante	01	Servente de pedreiro	01
Desenhista mecânico	01	Trabalhos manuais	01
Serviços gerais	02	Lavrador	02
Comerciante	01	Lustrador de móveis	01
Soldador	02	Vigilante bancário	01
Frentista	01	Prático em farmácia	01
Mulheres: Do lar	25	Doméstica	13
Industriária	02	Pajem de creche	01
Balconista	02	Costureira	03
Ajudante geral	02	Secretária	01

15. Estado conjugal:

Solteiro (sem parceiro)	50	63,00%
Casado/amasiado (com parceiro)	30 (27+3)	37,00%
Total	80	100,00%

16. Estado conjugal de acordo com o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Casados (com parceiro)	09	21	30
Solteiros (sem parceiro)	22	28	50
Total	31	49	80

X²(1) = 1,548

P = 0,2134

17. Casados ou amasiado com filhos:

Sim	22	74,00%
Não	08	26,00%
Total	30	100,00%

18. Casados ou amasiados com filhos, de acordo com o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Filhos	08	14	22
Sem filhos	01	07	08
Total	09	21	30

X²(1) corrigido = 0,657

P = 0,4175

19. Está namorando (solteiros):

Sim	14	28,00%
Não	36	72,00%
Total	50	100,00%

20. Cônjuge ou namorado(a) sabe da doença:

Casados ou amasiados.

Sim	29	96,70%
Não	01	03,30%
Total	30	100,00%

Solteiros.

Sim	06	43,00%
Não	08	57,00%
Total	14	100,00%

21. Solteiros que acreditam que a doença não será um obstáculo ao seu futuro casamento:

Sim	40	80,00%
Não	10	20,00%
Total	50	100,00%

22. Solteiros acreditam que a doença não será obstáculo à sua procriação:

Sim	40	80,00%
Não	10	20,00%
Total	50	100,00%

23. Interferência da doença na atividade afetiva/sexual:

Sim	17	21,00%
Não	63	79,00%
Total	80	100,00%

Considerou-se que a doença interferiu na vida afetiva/sexual do paciente quando ela impediu ou dificultou o encontro de um namorado ou parceiro e/ou a atividade sexual regular.

24. Interferência da doença na atividade afetiva/sexual, por sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Sim	08	09	17
Não	23	40	63
Total	31	49	80

$X^2 = 0.628$

$P = 0,4281$

25. Acreditam em benzimento:

Sim	38	48,00%
Não	42	52,00%
Total	80	100,00%

26. Procuram curandeiros:

Sim	31	39,00%
Não	49	61,00%
Total	80	100,00%

27. Relacionamento social:

Satisfatório	69	86,00%
Insatisfatório	11	14,00%

Considerou-se o relacionamento social satisfatório quando o paciente não se encontra confinado ao lar, tendo o hábito de visitar amigos, frequentar eventos sociais, participar regularmente de alguma sociedade recreativa ou religiosa, etc.

28. Auto-imagem:

Positiva	68	85,00%
Negativa	12	15,00%
Total	80	100,00%

A auto-imagem foi considerada negativa quando o paciente se sentiu inferiorizado em relação aos demais, com sentimentos de não aceitação e revolta frente à sua doença.

29. Auto-imagem, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Negativa	05	07	12
Positiva	26	42	68
Total	31	49	80

X²(1)= 0,051

P= 0,8220

30. Opção pelo seguimento psicoterapêutico.

Sim	66	82,50%
Não	14	17,50%
Total	80	100,00%

31. Opção pelo seguimento psicoterapêutico, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Sim	26	40	66
Não	05	09	14
Total	31	49	80

X²(1)= 0,066

P= 0,7974

32. Necessidade de orientação social:

Sim	33	41,00%
Não	47	59,00%
Total	80	100,00%

Considerou-se que o paciente necessitava de orientação social quando ele solicitava espontaneamente ajuda na resolução de problemas sociais.

33. Necessidade de orientação social, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Sim	11	22	33
Não	20	27	47
Total	31	49	80

X²(1)= 0,694

P= 0,4047

34. Necessidade de esclarecimentos médicos:

Sim	55	69,00%
Não	25	31,00%
Total	80	100,00%

Considerou-se que o paciente tinha necessidade de esclarecimentos médicos quando ele solicitava espontaneamente esclarecimentos sobre aspectos clínicos da sua doença, sobretudo prognóstico e tratamento.

35. Necessidade de orientação médica, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Sim	25	30	55
Não	06	19	25
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 3,333$$

$$P = 0,0679$$

36. Tempo de tratamento:

01 - 05 anos	55	69,00%
06 - 10 anos	09	11,00%
11 - 15 anos	07	09,00%
Mais de 15 anos	09	11,00%
Total	80	100,00%

37. Nível de incômodo da doença:

Alto	44	55,00%
Médio	36	45,00%
Total	80	100,00%

Na classificação do nível de incômodo foi usado um conjunto de variáveis, como: intensidade da dor, frequência de crises e hospitalizações e posicionamento do paciente frente a elas.

38. Nível de incômodo da doença por sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Alto	18	26	44
Médio	13	23	36
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 0,192$$

$$P = 0,6612$$

39. Sabem o nome da doença:

Sim	63	79,00%
Não	17	21,00%
Total	80	100,00%

40. Sabem o nome da doença, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Sim	25	38	63
Não	06	11	17
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 0,109$$

$$P = 0,7417$$

41. Conhecimento da hereditariedade:

Sim	45	56,00%
Não	35	44,00%
Total	80	100,00%

42. Conhecimento da hereditariedade, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Sim	13	32	45
Não	18	17	35
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 4,214$$

$$P = 0,0401$$

43. Esperança de cura:

Sim	39	49,00%
Não	41	51,00%
Total	80	100,00%

44. Esperança de cura, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Sim	19	20	39
Não	12	29	41
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 3,186$$

$$P = 0,0743$$

45. Nível de conhecimento:

Satisfatório	37	46,00%
Insatisfatório	43	54,00%
Total	80	100,00%

O nível de conhecimento foi considerado satisfatório levando-se em conta o conhecimento da hereditariedade, a esperança de cura, o nome da doença e o objetivo do tratamento.

46. Nível de conhecimento, segundo o sexo:

	Homens	Mulheres	Total
Satisfatório	12	25	37
Insatisfatório	19	24	43
Total	31	49	80

$$X^2(1) = 1,158$$

$$P = 0,2820$$

IV.2. A ANEMIA FALCIFORME VISTA PELO PACIENTE.

Total: 52 Idade: 18 anos a 44 anos Média: 26 anos D.P: 7,0
 Sexo feminino: 34 Idade: 18 anos a 44 anos Média: 25 anos D.P: 7,1
 Sexo masculino: 18 Idade: 18 anos a 40 anos Média: 27 anos D.P: 7,0

A percepção dos pacientes sobre a própria doença não variou conforme as entrevistas fossem realizadas na fase estável ou em fase de crise, demonstrando que esse grupo de indivíduos, seguidos há pelo menos três anos no Ambulatório, já tinha uma opinião formada e "estável" a respeito da anemia falciforme. A análise das entrevistas levou aos seguintes resultados:

1. Na sua opinião, a medicina hoje permite que o portador de anemia falciforme tenha um nível de vida adequado? *

	Homens		Mulheres		Total	
a) sim	16	89,00%	34	100,00%	50	96,00%
b) não	02	11,00%	00	00,00%	02	04,00%
Total	18	100,00%	34	100,00%	52	100,00%

Probabilidade exata de Fischer= 0,1154

2. Na sua opinião, você tem um nível de vida adequado? *

	Homens		Mulheres		Total	
a) sim	14	78,00%	31	91,00%	45	87,00%
b) não	04	22,00%	03	09,00%	07	13,00%
Total	18	100,00%	34	100,00	52	100,00%

$X^2(1) = 1,814$

$P = 0,1781$

* O termo adequado foi usado aqui em função da percepção do paciente quanto à sua qualidade de vida, quando comparada à das pessoas com quem eles convivem em seu meio social (Ex: irmãos normais, vizinhos, amigos, etc).

3. Caso você tivesse o risco de gerar uma criança com anemia falciforme, você procuraria fazer o diagnóstico pré-natal?

	Homens		Mulheres		Total	
a) sim	18	100,00%	30	88,00%	48	92,00%
b) não	00	00,00%	04	12,00%	04	08,00%
Total	18	100,00%	34	100,00%	52	100,00%

Probabilidade exata de Fischer= 0,1713

4. Em caso de sim, qual seria a finalidade desse diagnóstico?

a) para se preparar caso a criança seja portadora;

	Homens		Mulheres		Total	
	13	72,00%	24	80,00%	37	77,00%

b) para o abortamento terapêutico;

	Homens		Mulheres		Total	
	05	28,00%	06	20,00%	11	23,00%

Total	18	100,00%	30	100,00%	48	100,00%
-------	----	---------	----	---------	----	---------

$X^2(1) = 0,385$

$P = 0,5348$

5. Em caso de não, qual seria o motivo? (mulheres)

por não julgar relevante; 03

"Sou muito nervosa, ficar sabendo antes é pior". 01

Total 04

IV.3 - A ANEMIA FALCIFORME VISTA PELOS GENETICISTAS E PELOS HEMATOLOGISTAS.

Geneticistas.

Amostra: 59 indivíduos.

Idade: 25 a 73 anos.

Média de idade: 41 anos.

Desvio padrão: 10,4 anos.

Tempo de formado: 3 a 50 anos.

Média tempo de formado: 17,0 anos.

Desvio padrão: 10,3 anos.

Homens: 24.

Idade: 26 anos a 73 anos.

Média de idade: 45 anos.

Desvio padrão: 11,5 anos.

Tempo de formado: 3 a 50 anos.

Média tempo formado: 20,0 anos.

Desvio padrão: 11,4 anos.

Mulheres: 35.

Idade: 25 anos a 61 anos.

Média de idade: 39 anos.

Desvio padrão: 9,0 anos.

Tempo de formado: 5 a 39 anos.

Média tempo formado: 15 anos.

Desvio padrão: 9,0 anos.

Hematologistas.

Amostra: 55 indivíduos.

Idade: 25 a 71 anos.

Média de Idade: 40,0 anos.

Desvio padrão: 8,30 anos.

Tempo de formado: 4 a 45 anos.

Média tempo formado: 13 anos.

Desvio padrão: 6,7 anos.

Homens: 34.

Idade: 25 anos a 71 anos.

Média de idade: 42 anos.

Desvio padrão: 8,3 anos.

Tempo de formado: 4 a 45 anos.

Média tempo formado: 15 anos.

Desvio padrão: 6,9 anos.

Mulheres: 21.

Idade: 29 anos a 52 anos.

Média de idade: 35 anos.

Desvio padrão: 6,2 anos.

Tempo de formado: 5 a 28 anos.

Média tempo formado: 10 anos.

Desvio padrão: 5,2 anos.

Questionários respondidos por Estado.

São Paulo	32	Alagoas	02
Rio de Janeiro	11	Espirito Santo	02
Rio G. do Sul	09	Pernambuco	02
Minas Gerais	08	Rondonia	01
Paraná	07	Mato G. do Sul	01
Santa Catarina	04	Sergipe	01
Pará	03	Ceará	01
Bahia	03	Goias	01
Total	88		

Porcentagem de respostas ao questionário enviado pelo correio.

	Hematologistas		Geneticistas		Total.
Responderam	47	31%	41	33%	88
Não responderam	104	69%	85	67%	189
Total	151	100%	126	100%	277
$X^2(1) = 0,063$			$P = 0,8013$		

RESPOSTAS AO QUESTIONÁRIO.

1. O seu conhecimento a respeito da anemia falciforme advém fundamentalmente:

	Hematologistas		Geneticistas	
a. do atendimento rotineiro de pacientes;	36	65,00%	05	08,00%
b. do atendimento esporádico de pacientes;	06	11,00%	14	24,00%
c. do que você tem lido na literatura;	08	15,00%	23	39,00%
d. do que você aprendeu no seu curso de graduação e/ou residência;	05	09,00%	17	29,00%
Total	55	100,00%	59	100,00%

$X^2(3) = 40,352$

$P < 0,001$

2. Proporção de atendimentos rotineiros a portadores de anemia falciforme entre hematologistas e geneticistas:

Tipo de atendimento	Hematologistas		Geneticistas		Total
Rotineiro	36	65%	05	08%	41
Esporádico ou não atendimento	19	35%	54	92%	73
Total	55	100%	59	100%	114

$X^2(1) = 40,129$

$P < 0,001$

3. Na sua opinião, os recursos terapêuticos atuais possibilitam:

	Hematologistas		Geneticistas	
a. uma vida insatisfatória aos doentes;	13	24,00%	08	14,00%
b. uma vida satisfatória à maioria dos doentes;	25	45,00%	27	46,00%
c. uma vida satisfatória à minoria dos doentes;	16	29,00%	12	20,00%
d. não tenho opinião formada sobre o assunto;	01	02,00%	12	20,00%
Total	55	100,00%	59	100,00%

$X^2(3) = 11,020$

$P = 0,0116$

4. Na sua opinião, o grau de sofrimento imposto pela doença ao paciente é:

	Hematologistas		Geneticistas.	
a. grande;	18	33,00%	20	34,00%
b. variável;	37	67,00%	32	54,00%
c. pequeno;	00	00,00%	04	07,00%
d. não tenho opinião formada sobre o assunto;	00	00,00%	03	05,00%
Total	55	100,00%	59	100,00%

5. Na sua opinião, a probabilidade de um paciente com anemia falciforme, tratado adequadamente, levar uma vida produtiva e socialmente ajustada é;

	Hematologistas		Geneticistas.	
a. nula;	03	06,00%	00	00,00%
b. pequena;	15	27,00%	13	22,00%
c. grande;	37	67,00%	39	66,00%
d. não tenho opinião formada sobre o assunto;	00	00,00%	07	12,00%
Total	55	100,00%	59	100,00%

6. Na sua opinião, o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme;

	Hematologistas		Geneticistas.	
a. é um recurso técnico importante na prevenção da doença;	28	51,00%	35	59,00%
b. é dispensável;	05	09,00%	04	07,00%
c. é questionável;	15	27,00%	11	19,00%
d. não tenho opinião formada sobre o assunto;	07	13,00%	09	15,00%
Total	55	100,00%	59	100,00%

$X^2 (3) = 1,616$

$P = 0,6558$

7. Comparação entre a opinião dos hematologistas e a dos geneticistas a respeito da importância do diagnóstico pré-natal da anemia falciforme.

	Hematologistas		Geneticistas		Total
Importante na prevenção da doença.	28	51,00%	35	59,00%	63
Dispensável, questionável, ou sem opinião formada.	27	49,00%	24	41,00%	51
Total	55	100,00%	59	100,00%	114

$\chi^2(1) = 0,815$

$P = 0,3667$

IV.4 - CASOS ILUSTRATIVOS.

Antes de passar à discussão dos resultados obtidos no presente trabalho, parece conveniente apresentar, à guisa de ilustração, alguns casos clínicos.

De início, é descrito um caso-protótipo, reunindo as tendências observadas na amostra de pacientes. Não pretendendo ser representativo da experiência de alguma pessoa em particular, esse caso-protótipo é, antes, um modelo teórico, composto de elementos observados em várias anamneses. Esse modelo é apresentado apenas para dar uma idéia preliminar e geral do que um portador da anemia falciforme pode viver.

Em seguida são apresentados dois casos clínicos reais, referentes a elementos incluídos na casuística examinada.

CASO - PROTÓTIPO

Idade: 25 anos.

Sexo: feminino

Seguida no Ambulatório de Hemoglobinopatias da UNICAMP há menos de 5 anos.

Estado civil: solteira.

Renda familiar per-capita: menos de meio salário-mínimo.

Escolaridade: primário completo.

Religião: católica.

A doença não interferiu na vida escolar, mas interfere na vida profissional.

Não trabalha, em decorrência de crises frequentes de dor.

Já trabalhou como doméstica.

Mora com os pais, dos quais depende financeiramente.

Não tem namorado, mas pretende casar-se e ter filhos.

Julga a sua vida social satisfatória.

Apresenta auto-imagem positiva.

Considera importante submeter-se à terapia de apoio.

Necessita de maiores esclarecimentos sobre aspectos médicos da sua doença.

Considera que o tratamento fornecido pela medicina atual permite aos pacientes um nível de vida adequado.

Considera a sua qualidade de vida satisfatória.

Frente ao risco de gerar uma criança com a anemia falciforme, faria o diagnóstico pré-natal, para se preparar caso a criança fosse portadora. Em caso positivo, no entanto, não faria a opção pelo abortamento terapêutico.

Sabe o nome da sua doença e que ela é um problema hereditário, mas não conhece detalhes.

De um modo global, o seu nível de conhecimento sobre a doença é insatisfatório, sendo provável, por exemplo, que ela alimente uma vã esperança de cura.

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico nº 1.

Paciente do sexo masculino, 28 anos de idade, solteiro, da raça negra, com curso primário incompleto.

Situação familiar: Pai falecido; mãe "do lar". É o quinto filho de uma irmandade de sete (três homens e quatro mulheres). Além do paciente, a irmã mais nova também era portadora da anemia falciforme, tendo falecido aos 11 anos de idade.

Mora em companhia da mãe e de uma irmã mais nova; os demais irmãos são casados. A renda mensal da família é de um salário mínimo.

Trabalha atualmente como frentista em um posto de gasolina; já foi ajudante em um ferro velho e já trabalhou como gesseiro. Seu emprego anterior foi em uma chácara, onde cuidava de vacas. Acordava às três horas da manhã para recolher as vacas do pasto, para serem ordenhadas, tarefa também da sua responsabilidade. Apesar do seu trabalho atual requerer esforço físico, ele o aceita por ser o único que conseguiu: "o patrão compreende as faltas"; "o patrão me conheceu no centro (umbanda) e me convidou para trabalhar no posto".

Seus planos para o futuro, no que se refere ao trabalho: "Quero conseguir a aposentadoria para poder ter um dinheiro garantido no fim do mês. Não vou deixar de trabalhar não. Quando estou internado,

fico pensando no trabalho e no dinheiro do final do mês. A aposentadoria tá complicada, é um tal de marcar perícia e não resolver nada... O meu patrão quer me ajudar a conseguir, ele faz o que precisar. Só não me registrou porque tem que esperar o INPS. A assistente social daqui tá me orientando agora, espero que dê certo".

É seguido há 27 anos pelo Ambulatório de Hemoglobinopatias, "Eu comecei a tratar com 8 meses na Santa Casa, lá na cidade".

Os dados coletados na entrevista permitiram identificar que o nível de incômodo imposto pela doença ao paciente é alto, com interferência na sua vida escolar, profissional, social e emocional. Deixou os estudos devido às crises frequentes de dor. Perdeu a única namorada que teve, quando esta soube da doença.

O tratamento oferecido, na sua opinião, pode permitir um nível de vida melhor aos pacientes, enfatizando a qualidade do atendimento médico recebido no Ambulatório de Hemoglobinopatias do HC/Hemocentro da UNICAMP.

A sua opinião sobre o aparecimento das crises: "Eu acho que é de repente..., tomo remédio pensando em melhorar, mas...; a tensão nervosa dá mais crises".

Tem conhecimento satisfatório sobre a anemia falciforme. Se tivesse o risco de ter um filho com a mesma doença, faria a opção do diagnóstico pré-natal, e, caso tal hipótese, fosse confirmada, faria a interrupção da gravidez, "... por que passar pelo mesmo problema?..."

Apresenta auto-imagem negativa, "Queria ser normal, ter disposição para fazer o que quer que fosse, sem ser prejudicado".

Outros aspectos psicológicos: angústia quanto à frequência de hospitalizações, instabilidade emocional com grande preocupação a respeito da sua saúde no futuro, relacionamento afetivo afetado pelo seu estado físico, comportamento assertivo frente ao tipo de atendimento e vontade de se adaptar aos limites impostos pela anemia falciforme.

Aceitou receber terapia de apoio.

Caso clínico nº 2.

Paciente do sexo feminino, 29 anos de idade, casada, da raça negra, curso primário completo.

Situação familiar: Casada há oito anos, marido alcólatra, teve três abortamentos consecutivos antes de nascer a sua filha, agora com cinco meses de idade.

É seguida há seis anos no Ambulatório de Hemoglobinopatias da UNICAMP.

Os dados coletados na entrevista permitiram identificar que o nível de incômodo imposto pela doença é médio, não interferindo em sua vida escolar, profissional ou social.

Trabalhou como doméstica até o nascimento da filha; é dependente financeiramente do marido, que tem uma renda de dois salários-mínimos. Espera voltar a trabalhar logo que a filha cresça um pouco.

Tem conhecimento insatisfatório da hereditariedade, descobriu ser portadora da anemia falciforme há seis anos: " Fui internada com pneumonia, daí descobriram e me mandaram para a UNICAMP" "Nesse momento, só quero saber se a minha filha tem a doença. Eu sei que eu tenho, não posso fazer mais nada...".

Suas expectativas quanto ao tratamento: " Sei lá, depois que eu comecei a tratar aqui melhorei 100%. A única coisa que me incomoda é a dor; tirando a crise, eu nem me lembro".

Não se considera diferente das outras pessoas: "...são todos iguais. Se eu falar como eu me vejo, você vai rir de ver eu falar..., acho que eu sou boa, eu levo uma vida que não precisava com o marido, com tudo. Se eu vivesse só com minha filha, seria melhor. Às vezes o marido melhora, eu penso, será que vai acabar?... Sou uma pessoa séria, eu gostaria que o meu marido fosse como eu".

Se tivesse o risco de gerar uma criança com a anemia falciforme, faria o diagnóstico pré-natal, para se preparar caso a criança fosse portadora "Eu queria saber se tinha ou não, para estar consciente".

Aceitou receber terapia de apoio.

V. DISCUSSÃO

V.1 - Em relação aos pacientes.

Apesar de a anemia falciforme constituir um problema de Saúde Pública no Brasil, infelizmente os doentes só recebem atendimento médico satisfatório em alguns poucos centros universitários do nosso país. De fato, como comenta Ramalho (1986), programas de diagnóstico precoce e seguimento regular desses doentes são excepcionais em nosso meio, onde os pacientes falciformes ainda costumam ser atendidos apenas durante as crises, em serviços médicos de urgência, recebendo tratamento meramente sintomático. Mesmo nos locais onde existe atendimento médico especializado, pouca ênfase é dada aos aspectos psicossociais da anomalia, o que impede um conhecimento mais amplo da realidade vivida por esses doentes. Essa falha é particularmente lamentável frente ao fato de a anemia falciforme ser uma doença genética para a qual se dispõe de diagnóstico pré-natal, visando a eventual interrupção da gravidez dos casos afetados. Embora esse procedimento ainda não seja uma realidade no Brasil, por mero impedimento legal, tudo indica que poderá vir a sê-la dentro em breve.

Em outros países, sobretudo nos E.U.A., Jamaica e Cuba, a orientação psicossocial é reconhecida como elemento importante no tratamento da anemia falciforme, como é possível constatar em publicações

da Faculdade de Medicina do Alabama (Mankad, 1991), do Hospital Infantil da Filadélfia (Fithian, 1991), nos livros de Serjeant (1974; 1985) referentes ao seu serviço na Jamaica e no trabalho de Svarch et al (1991) referente a Cuba. Apesar disso, as investigações sistemáticas a respeito dos aspectos psicossociais da anemia falciforme ainda são poucas, mesmo na literatura internacional (Whitten e Fischhoff, 1974; Damlouji et al, 1982; Leavell e Ford, 1983; Svarch et al, 1991).

Os dados discutidos a seguir pretendem fornecer uma primeira abordagem do problema em nosso meio, referindo-se à situação específica de uma amostra de pacientes adultos com a anemia falciforme, que mantiveram retornos regulares no Ambulatório de Hemoglobinopatias (Hematologia Clínica / Genética Médica) do Hemocentro da UNICAMP nos últimos cinco anos. Desde já é importante ressaltar que esses indivíduos ultrapassaram em suas vidas a importante barreira seletiva da infância, uma vez que muitos brasileiros com a anemia falciforme ainda falecem antes dos 10 anos de idade. De fato, de acordo com Hutz (1981), a sobrevivência média do brasileiro com a anemia falciforme é de 16,4 +/- 12,1 anos. Assim sendo, é importante que os serviços brasileiros de Hematologia Infantil complementem futuramente esses dados, realizando investigações similares entre crianças com a anemia falciforme e seus pais.

O primeiro dado que chama a atenção no presente estudo é o predomínio de mulheres na amostra (49 mulheres e 31 homens, $\chi^2(1) = 4,05$; $P = 0,0442$). Embora alguns poucos autores, como Leavell e Ford (1983), por exemplo, admitam que os homens possam sofrer maiores

complicações clínicas na anemia falciforme, a possibilidade de as mulheres apresentarem maior probabilidade de atingirem a idade adulta não é um fato estabelecido na literatura (Serjeant, 1974; 1985). No entanto, mais do que um fato médico, esse predomínio de mulheres na amostra pode refletir um fenômeno psicossocial, decorrente de um cuidado maior com a saúde e, sobretudo, maior disponibilidade de comparecimento às consultas das pacientes do sexo feminino. De fato, o problema da ausência no trabalho para comparecimento ao ambulatório é menos acentuado entre as mulheres, uma vez que boa parte delas exerce a sua atividade no lar. Esse predomínio de mulheres falcêmicas na amostra também foi observado em outras pesquisas realizadas na UNICAMP (Gonçales e Ramalho, 1985; Gomes e Ramalho, 1989; Gonçalves e Ramalho, 1990).

O fato de os pacientes, tanto do sexo masculino quanto do feminino, serem adultos jovens (média de idade em torno de 25 anos, com desvio-padrão em torno de 7 anos) favorece a investigação do impacto psicossocial da doença, uma vez que eles se encontram na fase produtiva da vida. Nessa fase, evidentemente, as solicitações do meio em termos profissionais, afetivo-sexuais e outros são mais intensas, acentuando as limitações impostas pela sua incapacidade física.

Vale a pena ressaltar, por outro lado, o baixo nível sócio-econômico dos pacientes, uma vez que a renda familiar per capita é inferior a um salário mínimo em 70% da amostra. Da mesma forma, o nível de instrução das famílias é o primário incompleto ou analfabetos em 72% dos casos, sendo o nível médio da escolaridade dos pais e irmãos o

curso primário completo. Esses dados são de suma importância na discussão da interferência da doença na vida escolar dos pacientes.

Tal interferência foi admitida por 29% dos pacientes, afetando igualmente homens e mulheres. As crises de dor, as internações frequentes e a desinformação levaram esses pacientes ao abandono dos estudos ("...interferiu, tive que internar, demorou muito tempo para sarar..."; "...eu tive uma bendita pneumonia..."; "minha família não valorizou o estudo por eu ser doente..."). Da mesma forma, estudos realizados nos E.U.A. também verificaram que a principal interferência na vida escolar decorre do tempo das aulas perdidas, do grande número de faltas escolares, em virtude das crises e internações hospitalares (Mankad, 1991; Fithian, 1991). Esses estudos demonstram que a dificuldade de aprendizagem decorrente de lesões neurológicas, sobretudo acidente vascular cerebral, é constatada apenas em um número pequeno de pacientes.

Observou-se na amostra uma maior concentração de escolarização no curso primário, o que evidencia uma característica geral de pacientes de baixo nível sócio-econômico. Cabe observar o percentual significativo de cursos incompletos.

Tais dados poderiam sugerir que o índice relevante de absentismo escolar e abandono dos estudos tenha como causa principal a anemia falciforme. Esse fato, no entanto, não foi confirmado pelas entrevistas, onde 71% dos pacientes afirmaram que a anemia falciforme não interferiu na escolarização. Condições sociais adversas, como a necessidade de trabalhar ainda criança ("eu não tive tempo, eu traba-

lhava desde pequeno"), a não valorização do estudo pela família ("...o pai achava que não precisava"), a distância entre a escola e a residência ("...lá onde eu morava não tinha escola") foram fatores que impediram a escolarização.

O índice de analfabetos na amostra (6%) encontra-se abaixo do observado pelo IBGE em 1987 na região sudeste do Brasil, onde 19,7% da população geral adulta era composta de analfabetos. Na população geral acima de 10 anos, tal índice era de 13,7%.

A interferência da doença assume, no entanto, caráter mais preocupante no que se refere à vida profissional dos pacientes. De fato, 57% dos entrevistados são inativos ou exercem atividades não remuneradas. Em um levantamento realizado em Cuba, em uma amostra de 84 pacientes adultos, apenas 26% não trabalhavam regularmente (Svarch et al, 1991). Essa diferença significativa ($X^2(1)=16,550$; $P < 0,001$) talvez possa ser atribuída à existência naquele país de um programa nacional de orientação e apoio ao doente falciforme, com sua colocação profissional em atividades compatíveis com a doença.

As constantes crises de dor, as internações hospitalares e as consultas médicas constantes interferem na vida profissional de 62% dos pacientes entrevistados, afetando de forma semelhante ambos os sexos. A dependência financeira foi observada em 61% da amostra, principalmente nas pacientes do sexo feminino. Cabe salientar aqui que Dam-louji et al (1982) consideraram a situação financeira precária e a dificuldade em conseguir emprego como as principais causas do aparecimento de estados depressivos nos falcêmicos adultos.

Observando-se a relação das profissões, é possível observar, em ambos os sexos, uma tendência à adaptação às limitações da doença (torneiro mecânico, afiador de ferramentas, lustrador de móveis, prático em farmácia, almoxarife, soldador, tecelão; costureira, pagem de creche, balconista, etc.). Algumas vezes, no entanto, a profissão mostra-se incompatível com a doença, frente ao esforço físico exigido (pedreiro, servente de pedreiro, lavrador, empregada doméstica, etc), evidenciando a impossibilidade de escolha do tipo de emprego mais adequado ao seu estado físico ("...o trabalho é pesado, mas é o único que consegui, porque o patrão compreende as faltas").

É muito importante enfatizar, no entanto, que quase a metade do grupo pesquisado (43%) encontra-se em situação de emprego regular, apesar da inexistência na comunidade de um programa de apoio e orientação profissional a esses doentes. A única orientação social recebida por esses indivíduos foi a prestada, a partir do seu atendimento no Ambulatório, pelo Serviço Social do Hemocentro da UNICAMP. Isto demonstra a viabilidade de os pacientes falcêmicos poderem competir no mercado de trabalho, desde que estejam sob tratamento médico e exerçam funções compatíveis com as suas limitações e potencialidades. De fato, em 41% dos pacientes da amostra constatou-se a necessidade de orientação a nível de proteção no trabalho, recursos previdenciários e sociais, não se observando diferença significativa quanto ao sexo.

Já a interferência da anemia falciforme na vida afetivo / sexual dos seus portadores é, por motivos óbvios, mais difícil de ser avaliada. Tal interferência é admitida apenas por 21% dos pacientes,

sem diferença significativa entre os dois sexos, embora a resposta negativa do restante da amostra deva ser encarada com reservas.

A proporção de pacientes solteiros (63%) é bem superior à de casados ou amasiados (37%), mas é possível que isto esteja relacionado à preponderância da faixa etária mais jovem. Poder-se-ia supor também que, frente a fatores de ordem física, emocional ou econômica, os pacientes falcêmicos não se dispusessem ao casamento. Essa possibilidade, no entanto, deve ser reconsiderada frente à resposta de 80% dos pacientes solteiros que pensam em se casar e ter filhos. É curioso mencionar, por outro lado, que a proporção de pacientes casados não difere significativamente entre homens e mulheres.

O fato de 37% dos pacientes serem casados ou amasiados, 74% dos quais com filhos, é bastante significativo, desmentindo a crença muito difundida entre os médicos brasileiros de que raramente o homozigoto com a anemia falciforme chega a se reproduzir. Outro fato curioso é o de a proporção de pacientes casados ou amasiados com filhos não diferir significativamente entre homens e mulheres, uma vez que a gravidez das mulheres com a anemia falciforme é considerada de alto risco. De fato, a frequência de abortamentos e outras complicações gestacionais é muito alta entre essas homozigotas (Serjeant, 1974; 1985).

Dentre os 28% dos pacientes que estão namorando, 57% não informaram ao (à) namorado (a) serem portadores da anemia falciforme, por receio de não serem aceitos ou por vergonha ("... é muito cedo para contar, tenho medo do que ela vai pensar"; "não contei para ele não, ele vai se preocupar comigo, ele se preocupa demais"; "tive uma namo-

rada, quando ela ficou sabendo me deixou"). Surpreendentemente, uma das pacientes amasiadas não informou ao seu parceiro ser portadora da anemia falciforme ("prá que contar? Não precisa...").

Da mesma forma que ocorreu com relação à vida afetivo / sexual, apenas 14% dos pacientes admitiram ter um relacionamento social insatisfatório. Embora alguns autores, como Leavell e Ford (1983), tenham verificado que as mulheres falcêmicas que sobrevivem até a idade adulta tendam a ter um melhor ajustamento social, isto não foi observado de forma clara na presente amostra.

Ao discutir os relacionamentos sociais e afetivo / sexuais dos portadores da anemia falciforme, é muito importante levar em consideração o fato de 15% dos pacientes apresentarem auto-imagem negativa, bem como o de a proporção de casos com auto-imagem negativa não diferir significativamente entre os pacientes dos sexos masculino e feminino ("...não gosto de mim mesmo, como posso gostar de alguém?"; "sinto revolta, muita revolta quanto a não possibilidade de cura"; "vocês estão demorando muito com as pesquisas e julgam-se diferentes das demais pessoas"; "...me sinto inferior, como um sofredor que batalha, me considero diferente, eu não sei...tenho que definir melhor isso aí..."; "eu não me considero nada na vida"; "eu sou um cara que gostaria de ser e não é...").

Outro aspecto que chama a atenção neste levantamento é a proporção de pacientes que necessitavam de orientação social (41%) e/ou de esclarecimentos médicos (69%), sem diferença significativa entre os sexos. Por outro lado, como será discutido logo a seguir, o seguimento

psicoterapêutico foi considerado importante e aceito pela maciça maioria dos pacientes.

Em termos sociais, a necessidade de orientação concentrou-se a nível da protecção no trabalho e obtenção de recursos previdenciários, confirmando o fato de a problemática do falcêmico adulto estar, em grande parte, centrada nos aspectos profissionais e econômicos. Vale a pena ressaltar que, dentre os 80 pacientes entrevistados, apenas 2 (2,5%) tinham obtido a aposentadoria por invalidez.

A alta taxa de de desinformação a respeito dos aspectos médicos da doença, inclusive o tratamento, pode indicar uma comunicação insatisfatória entre o clínico e o paciente. Esta pode advir tanto do uso de linguagem inacessível ao doente com baixo nível de instrução, quanto, principalmente, de uma atitude distante adotada pelo médico. Leavell e Ford (1983), enfatizam que a boa comunicação entre o médico e o paciente é, por si só, um detalhe muito importante do apoio que o doente crônico necessita. ("Quando o médico bate-papo e dá conselhos, ele tira as dúvidas, pois nem todas as pessoas conhecem e tomam os cuidados").

O nome da doença era conhecido por 79% dos pacientes entrevistados, sem diferença significativa entre os sexos. Já a hereditariedade ou, pelo menos, a sua natureza congênita, eram conhecidas apenas por 56% da amostra, com melhor nível de informação nos pacientes do sexo feminino ("Sim, é genético"; "Acho que já nasci com ela"; "Já nasci, mas só descobri há seis anos"; "Eu creio que já nasci com a doença"; "Já nasci, mas só fui descobrir quando estava com dezoito

anos"). Evidentemente, os detalhes da transmissão hereditária da anemia falciforme não eram conhecidos e só foram esclarecidos na orientação genético-clínica fornecida posteriormente à entrevista.

A alteração sanguínea da anemia falciforme não é do conhecimento da maioria destes pacientes. ("Pelo que vocês explicaram é mais glóbulos brancos do que os vermelhos"; "Eu não sei, são células em tipo de foice"; "A moça está explicando lá em cima, hemoglobina"; "Coisa que dá no sangue, a moça falou mas não estou lembrando direito").

A esperança de cura, traduzindo um conhecimento insatisfatório da evolução da doença, foi observada em praticamente a metade da amostra (49%), sem diferença significativa entre os sexos ("Espero que sare"; "Eu esperava que fosse feliz com meu tratamento, que mais cedo ou mais tarde eu pudesse recuperar. Seria bom a gente saber como ia ficar"; "Que eu espero do tratamento aqui? que sare").

Levando-se em consideração simultaneamente algumas variáveis, como o conhecimento da hereditariedade, esperança de cura, nome da doença e objetivo do tratamento, o nível de conhecimento a respeito da anemia falciforme pôde ser considerado insatisfatório em 54% da amostra, sem diferença significativa entre os sexos. A procura de métodos "alternativos" de tratamento, como benzimento e curandeiros foi relatada por 48% e 39%, respectivamente, dos pacientes entrevistados ("...às vezes eu vou, pode dar um remedinho que ajude").

Mais de dois terços da amostra (69%) são seguidos no máximo há 5 anos na UNICAMP, sendo apenas 11% dos pacientes acompanhados há mais de 15 anos. Considerando-se a idade média da casuística (25 anos, com

desvio padrão de 7 anos), este é um indicador do fato de a anemia falciforme ser diagnosticada muito tarde em nosso meio, o que, aliás, foi ressaltado várias vezes por Ramalho (1979, 1986). A falta de diagnóstico ou o diagnóstico incorreto antes do atendimento na UNICAMP foram relatados por vários pacientes. ("Eles me tratavam como reumatismo, aqui que descobriram o que eu tenho"; "Prá falar a verdade, foi meu tio que trouxe a gente, eu e minha irmã. Eu morava no Paraná, ele foi visitar a gente viu meu estado e trouxe a gente prá tratar. Por lá eles fizeram exame e não estavam sabendo tratar").

Ao final das entrevistas, o seguimento psicoterapêutico foi oferecido em caráter opcional aos pacientes, em sessões a serem realizadas nos mesmos dias dos retornos médicos ao ambulatório. A grande maioria dos pacientes (82%) considerou importante receber terapia de apoio e aceitou o oferecimento, sem diferença significativa entre os sexos. Alguns poucos aceitaram com relutância ("Prá experimentar"), mas acabaram aceitando a psicoterapia sem reservas. Algumas vezes, a reserva provinha da família ("Psicólogo põe minhoca na cabeça"), mas acabou sendo superada. Dentre os que não aceitaram o seguimento psicoterapêutico, muitos alegaram falta de tempo para comparecer regularmente aos retornos ambulatoriais.

A maioria dos pacientes que aceitaram a psicoterapia apresentava uma escassa compreensão das implicações do processo psicoterapêutico, e pouca idéia do que poderia ser solicitado. As suas noções sobre psicoterapia geralmente estavam presas a mal entendidos ("...psicólogo põe minhoca na cabeça") e as suas expectativas variavam de pa-

ciente para paciente ("...acho que não vai mudar nada, mas vou experimentar"; "eu já procurei uma psicóloga uma vez porque tá difícil viver, quem sabe pode melhorar"; "O que você pode fazer por mim?..."). Não foi fornecida uma descrição muito detalhada do processo e os pacientes foram informados que, durante os atendimentos, poderia ser conversado sobre as preocupações da doença, do tratamento, da família ou qualquer outro assunto que fosse do interesse do paciente. Que nesse processo, o terapeuta, junto com o paciente, iria examinar a maneira pela qual são abordados os problemas, as atitudes e os sentimentos que ocorrem em sua vida diária. Os pacientes foram informados a respeito dos horários dos atendimentos, que seriam coincidentes aos retornos para atendimentos pelos hematologistas, ou com marcação prévia para atendimento fora dos retornos ambulatoriais. Também foi aberta a possibilidade de o psicólogo ser solicitado em situações de crise, quando o paciente fosse internado nas enfermarias ou pronto socorro, ressaltando-se, no entanto, possibilidade do terapeuta não ser localizado naquele momento.

A principal característica do seguimento psicoterapêutico foi conferir uma natureza mais personalizada à relação paciente-instituição, estreitando os laços de empatia entre o doente e a equipe, o que, sem dúvida, pode ter valor em termos de tratamento.

Whitten e Fischhoff (1974) e Leavell e Ford (1983) afirmam categoricamente que o fornecimento de apoio psicossocial ao doente é capaz de modificar favoravelmente a evolução da anemia falciforme. A presença do autor do presente trabalho passou a ser solicitada regu-

larmente pelos pacientes durante as suas internações hospitalares . Um paciente, ao chegar ao pronto socorro, pediu à enfermagem que entrasse em contato com o psicólogo. Este, ao chegar à Emergência, foi recebido com um sorriso: "Eu chamei prá ver se você viria de verdade...". Mesmo em meio a uma terrível crise de dor, este paciente sentiu-se valorizado como indivíduo e apoiado naquele momento difícil, que ele vivia entre pessoas estranhas.

Torna-se importante ressaltar que, concordando com o encontrado por Leavell e Ford (1983), na presente pesquisa não foram observados padrões psicológicos que pudessem ser considerados característicos da anemia falciforme. Esses autores também sugerem que o estresse influencia muito a expressão clínica da anemia falciforme. Dado semelhante foi constatado nos transcorrer dos atendimentos de alguns dos pacientes ("...parece que, quanto mais me preocupo com as crises, mais elas acontecem"; "... tensão nervosa dá crise").

Parece oportuno esclarecer, no entanto, que o presente trabalho não teve o objetivo de estabelecer um diagnóstico psicológico dos pacientes entrevistados. Tal propósito será cumprido em outra pesquisa, já programada pelo Setor de Aconselhamento Genético do Ambulatório de Hemoglobinopatias do Hemocentro-UNICAMP, na qual será adotada a metodologia específica para tal fim.

Ao discutir a percepção que o próprio paciente tem da anemia falciforme, é importante ressaltar que só foram levadas em consideração as informações fornecidas pelos pacientes seguidos há mais de três anos no Ambulatório. De fato, de acordo com Ballas e Castillo (1992),

um paciente falciforme precisa ser seguido pelo menos durante três anos, para que suas informações possam ser analisadas de forma apropriada do ponto de vista clínico. Na experiência desses autores, esse período é importante para que exista a oportunidade de algumas intercorrências importantes da anemia falciforme possam ocorrer, modificando o quadro clínico da doença. Evidentemente, essas intercorrências também poderão modificar a opinião do paciente a respeito da sua doença.

É importante salientar também que, apesar de a anemia falciforme ser uma doença genética para a qual se dispõe de diagnóstico pré-natal, a literatura internacional não relata a opinião do principal interessado: o próprio paciente. Neste sentido, o presente trabalho abre a primeira perspectiva de se ouvir a descrição da doença pelas palavras de quem realmente a vivencia.

Outro ponto que deve ser ressaltado, é que a percepção do paciente sobre a sua doença não diferiu significamente quando se comparou os dados colhidos durante os períodos estáveis e durante as crises da anemia falciforme. Como será discutido adiante, isso evidencia um mecanismo de adaptação à doença crônica: o paciente já "sabe" que as crises de dor e os períodos de hospitalização "fazem parte" da sua condição clínica.

Apesar de o nível de incômodo causado pela anemia falciforme ter sido considerado alto por quase a metade da casuística (44%), praticamente a totalidade dos pacientes (96%) considera que os recursos atuais de tratamento permitem uma qualidade de vida aceitável ("a mi-

nha vida é normal, tenho meu marido, meu filho..."; "boa parte das crises são devidas ao abuso das pessoas"; "a orientação fornecida permite as pessoas se cuidarem melhor"; "a anemia passa a ser comum; torna-se preocupante na gravidez por medo de transfusão"; "minhas crises são raras, procuro me cuidar"; "com tudo o que eu sofro, a vida ainda é boa, se Deus quer assim, eu não posso fazer nada"; "antes do tratamento eu não conseguia fazer nada, agora faço tudo, deixei de me sentir doente"). A opinião dos pacientes a respeito do nível de incômodo imposto pela doença não diferiu significativamente entre os sexos. Apenas 4% dos doentes julgaram inadequados os recursos terapêuticos atuais, algumas vezes responsabilizando os médicos por isso ("vocês estão demorando muito com as pesquisas julgam-se diferentes das demais pessoas").

O seu próprio nível de vida foi considerado inadequado por 13% dos pacientes entrevistados ("porque estou parado demais, trabalhar fica difícil"; "tenho muita crise"; "prá mim ataca a cada três meses, às vezes até antes, a úlcera, a dor no corpo é pior; a úlcera dá prá quebrar um galho, dá prá gente andar"; "poderia ser melhor, a anemia falciforme atrapalha a vida social, o trabalho e moralmente dá cada decaída que Deus me livre...").

A informação fornecida por 87% dos pacientes de seu nível de vida ser adequado deve refletir um processo de adaptação à doença crônica. Leavell e Ford (1983) verificaram entre os seus pacientes com a anemia falciforme uma ampla gama de ajustamentos pessoais à doença e Damlouji et al (1982) constataram que o grau de incômodo causado pela

enfermidade nem sempre está associado ao grau de impedimento psicossocial dos seus portadores.

A pergunta a respeito do comportamento dos pacientes frente ao eventual risco de gerar uma criança com a anemia falciforme, traduzindo uma situação hipotética, foi feita mais no sentido de captar a opinião real dos mesmos a respeito da sua doença. Nesse sentido, é interessante notar que 23% dos pacientes optariam pelo abortamento, caso o feto fosse portador da anemia falciforme ("...eu sofro tanto e não gostaria de ter um filho com a anemia. É uma dor insuportável. A gente acostuma... também, vivendo assim desde que eu nasci, a gente tem que se conformar..."; "aprendi a viver com esta dor; não quero isso pra ninguém"; "se tiver um filho com anemia, vai ficar como eu, nascer como eu...o que a gente quer para as crianças é nascer com saúde, nascer sem problemas, nascer sem anemia..."). Essas verbalizações dos pacientes traduzem, evidentemente, o fato de a adaptação à doença crônica exigir uma grande dose de aceitação ou de resignação à mesma. Nesse aspecto, vale a pena citar a opinião avalizada de Powars et al (1991) de a anemia falciforme nunca ser uma entidade clínica benigna, apesar de evoluir de forma mais branda em alguns pacientes. Segundo esses autores, mesmo os pacientes com sintomas discretos desenvolverão osteonecrose ou qualquer outra complicação em algum momento da sua vida. A terapia de apoio, evidentemente, pode contribuir muito no processo de aceitação da doença. Como diz o provérbio chinês "toda situação torna-se boa quando nos adaptamos a ela".

É interessante também verificar que o diagnóstico pré-natal é percebido por 77% dos pacientes como um meio de se preparar caso a criança seja portadora da anemia falciforme, podendo-se iniciar precocemente o seu tratamento ("creio que eu faria para saber se tem a doença, estaria sabendo como tratá-la"; "para evitar complicações mais tarde"; "Prá ver se ela tem a anemia, prá começar o tratamento como eu"). Evidentemente, por desconhecer os detalhes técnicos, tais pacientes atribuem ao diagnóstico pré-natal o mesmo valor do diagnóstico neonatal. Apesar de 80% da casuística ser da religião católica, terminantemente contrária ao abortamento, nenhum dos poucos pacientes (8%) que não recorreriam ao diagnóstico pré-natal alegou motivos de ordem religiosa. Os motivos apresentados foram a não relevância do diagnóstico ("não muda nada; faria após nascer...") ou a falta de estrutura emocional ("sou muito nervosa, ficar sabendo antes é pior"; "tenho receio de confirmar e não saber o que fazer"). A opinião dos pacientes a respeito do diagnóstico pré-natal não variou significativamente entre os sexos. Dentre os 52 pacientes, 11 (21%) optariam pelo abortamento terapêutico frente ao risco hipotético de ter uma criança com a anemia falciforme.

Antes de passar à discussão dos dados obtidos entre os hematologistas e os geneticistas, vale a pena comentar que, embora o risco de gerar uma criança com a anemia falciforme seja normalmente nulo entre os pacientes com a anemia falciforme, já que eles geralmente se casam com pessoas hemoglobicamente normais, tal risco poderá ser de 50%, caso o cônjuge seja portador do traço falciforme, ou de 100%, ca-

so o cônjuge também seja portador da doença. Na casuística seguida atualmente no Ambulatório de Hemoglobinopatias do Hemocentro-UNICAMP, existem dois pacientes, não pertencentes à amostragem deste trabalho, casados com portadores do traço falciforme, um dos quais com filho com a anemia falciforme.

V.2 - Em relação aos profissionais entrevistados.

O baixo índice de respostas ao questionário enviado pelo correio a diversas regiões do país (32%), sem diferença significativa entre os geneticistas e os hematologistas, merece alguns comentários. De fato, esse índice é significativamente menor que o obtido por Wertz et al (1990), ou seja, 63%, em seu questionário sobre ética enviado a 51 geneticistas brasileiros ($X^2 = 17,813$, $P < 0,001$). Esse alto grau de abstenção pode ser atribuído, entre outros, a dois motivos: o não reconhecimento da relevância do problema discutido ou, principalmente, o nada ter a dizer sobre o assunto. Mesmo entre os profissionais que aceitaram participar da pesquisa, muitos não tinham opinião formada sobre uma ou mais das questões apresentadas. Isto é particularmente verdade entre os geneticistas, uma vez que só 8% deles se dedicam ao atendimento rotineiro de pacientes com a anemia falciforme.

Embora a porcentagem de hematologistas que se dedicam ao atendimento rotineiro desses pacientes (65%) seja significativamente maior que a dos geneticistas (8%), as respostas desses profissionais revelam de um modo geral, as mesmas tendências. Assim, por exemplo, a maioria

deles opina que os recursos terapêuticos atuais possibilitam uma vida satisfatória à maioria dos doentes (45% dos hematologistas e 46% dos geneticistas), que o grau de sofrimento imposto pela doença é variável (67% dos hematologistas e 54% dos geneticistas) e que a probabilidade de um paciente com a anemia falciforme, tratado adequadamente, levar uma vida produtiva e socialmente ajustada é grande (67% dos hematologistas e 66% dos geneticistas). Curiosamente, a porcentagem de hematologistas e geneticistas que opinam que o grau de sofrimento imposto pela doença é alto (33%) difere significativamente da verificada entre os próprios doentes (44%) ($\chi^2 = 9,044$, $P < 0.01$).

O diagnóstico pré-natal foi considerado um recurso técnico importante na prevenção da anemia falciforme por 51% dos hematologistas e 59% dos geneticistas, sem diferença significativa entre eles. Vale a pena enfatizar, no entanto, que 27% dos hematologistas e 19% dos geneticistas julgam esse procedimento questionável, 9% dos hematologistas e 7% dos geneticistas julgam-no dispensável e que 13% dos hematologistas e 15% dos geneticistas não têm opinião formada sobre o assunto. Esses dados revelam que tanto os hematologistas quanto os geneticistas ainda têm a sua opinião dividida e que o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme só é aceito a priori, sem grandes questionamentos, em ambas as classes profissionais, por cerca de 50% dos indivíduos entrevistados. Uma vez que a pergunta foi feita sobre uma situação hipotética, uma vez que a interrupção da gravidez de casos de anemia falciforme ainda não é permitida legalmente no país, a resposta pode ser interpretada como uma tendência ligada ao momento atual. A relutância

manifestada por quase a metade dos geneticistas e hematologistas entrevistados é bastante coerente, uma vez que trabalhos como o da presente tese, que investiguem a realidade vivida pelos brasileiros com a anemia falciforme, são inexistentes. E, como foi salientado no início desta discussão, o presente trabalho é apenas um primeiro passo nessa direção, devendo ser complementado por outras investigações realizadas em outros grupos etários e em outras regiões do país.

Ao discutir, no entanto, o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme, é necessário distinguir duas situações distintas. O diagnóstico feito a pedido dos casais de risco, em caráter assistencial, geralmente é encarado pelos profissionais que atuam em países onde a legislação permite a interrupção dos casos afetados, como um direito das pessoas interessadas (Modell, 1990; Rowley et al, 1991). Já o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme, feito como parte de programas populacionais preventivos, só é encarado sem reservas em alguns poucos países, como é o caso de Cuba (Granda et al, 1991; Svarch et al, 1991). Bowman (1991), embora favorável ao diagnóstico pré-natal da talassemia maior,* coloca algumas reservas em relação à anemia falciforme, enfatizando que a morbidade e a esperança de vida são variáveis nessa doença.

* A talassemia maior é expressão clínica da homozigose do gene da talassemia beta, com anemia hemolítica crônica e acentuada.

De fato, a variabilidade clínica da anemia falciforme é um dos principais fatores a serem levados em conta ao discutir o seu diagnóstico pré-natal. Recentemente, ao se descobrir o provável valor dos haplótipos de DNA como fatores moduladores de gravidade da anemia falciforme, talvez tenha-se obtido recurso prognóstico de grande valor no seu diagnóstico pré-natal (Powars *et al*, 1990). Esses haplótipos referem-se a características de sítios de DNA adjacentes ao gene da hemoglobina S, envolvendo regiões repressoras e promotoras. Assim, o haplótipo denominado Bantu conferiria maior gravidade clínica à doença, enquanto que os haplótipos Benin e Senegal confeririam-lhe, respectivamente, gravidade intermediária e pequena. Em um estudo realizado por Zago *et al* (1991) entre 37 brasileiros com a anemia falciforme, 49 dos 74 cromossomos estudados eram do tipo Bantu (66,2%), 17 do tipo Benin (23%), 1 do tipo Senegal (1,3%) e 7 eram haplótipos atípicos menores (9,5%). Esses dados apontam para a tendência à evolução mais grave, pelo menos na maioria dos falcêmicos paulistas. Como observam Zago *et al* (1991), essa distribuição difere da observada nos E.U.A. e na Jamaica, traduzindo diferentes padrões de tráficos de escravos, podendo diferir, também, da observada em outras regiões do Brasil.

Embora a influência do haplótipo de DNA na gravidade da anemia falciforme tenha sido contestada por Rieder e colaboradores (1991), na verdade o assunto ainda é polêmico, já que Ballas e Castillo (1992) apontaram várias ressalvas às conclusões desses autores.

A concomitância com a talassemia alfa é outro fator modulador da gravidade da anemia falciforme, diminuindo o risco de lesões em te-

cidos moles, embora aumentando o risco de osteonecrose (Powars et al, 1991). Estudos realizados em Ribeirão Preto e em Campinas demonstram que a probabilidade de um paulista com anemia falciforme ser portador concomitantemente da talassemia alfa é de aproximadamente 20% (Costa et al, 1989; Sonati et al, 1991).

Do exposto, parece claro que vários fatores devem ser levados em conta no diagnóstico pré-natal da anemia falciforme. Tal diagnóstico poderia ser seriamente questionado, por exemplo, no caso de uma criança com o haplótipo Senegal em homozigose (Sen/Sen) e com talassemia alfa associada. Por outro lado, o nível sócio-econômico da família também deve ser levado em consideração, uma vez que a doença tende a uma evolução mais branda em pacientes com melhor alimentação e melhores oportunidades de tratamento.

Parece desnecessário enfatizar que a problemática do diagnóstico pré-natal da anemia falciforme é extremamente complexa, esperando-se, portanto, que esta tese traga alguns subsídios para o início de discussão desse tema em nosso meio.

CONCLUSÕES

Apesar de a anemia falciforme constituir um problema de Saúde Pública no Brasil, infelizmente os seus portadores só recebem atendimento médico satisfatório em alguns poucos centros universitários do nosso país.

Mesmo nos locais onde existe atendimento médico especializado, pouca ênfase é dada aos aspectos psicossociais da anomalia, o que impede um conhecimento mais amplo da realidade vivida por esses doentes. Essa falha é particularmente lamentável frente ao fato de a anemia falciforme ser uma doença genética para a qual se dispõe de diagnóstico pré-natal. Visando fornecer uma primeira abordagem do problema em nosso meio, investigou-se no presente trabalho alguns dados psicossociais de uma amostra de 80 pacientes adultos com a anemia falciforme seguidos regularmente no Ambulatório de Hemoglobinopatias (Hematologia Clínica / Genética Médica) do Hemocentro - UNICAMP.

Investigou-se também a percepção dos próprios pacientes, bem como dos hematologistas e geneticistas brasileiros, a respeito da doença, através de entrevista de 52 pacientes falciformes e de 114 profissionais de diversas regiões do país.

Os dados obtidos no presente trabalho permitiram as seguintes informações e conclusões:

f. Características psicossociais do paciente adulto com a anemia falciforme atendido na Universidade Estadual de Campinas.

- a) Foi observado na amostra estudada um predomínio de pacientes do sexo feminino, o que talvez reflita mais um fenômeno psicossocial do que um fato médico;
- b) A renda per capita é inferior a um salário mínimo em 70% da amostra;
- c) O nível médio de instrução dos pais e irmãos dos pacientes é o curso primário completo;
- d) A maioria dos pacientes apresenta, como nível de escolarização, o curso primário;
- e) A anemia falciforme não interferiu significativamente na escolarização da maioria dos pacientes, o que talvez também reflita mais um dado social (baixa solicitação do seu meio) do que um fato médico;
- f) Cerca de 57% dos pacientes não trabalham ou exercem atividades não remuneradas;
- g) A anemia falciforme interfere na vida profissional da maioria dos pacientes;
- h) Observa-se uma adaptação dos pacientes sempre que possível aos limites impostos pela doença à sua atividade profissional;

- i) Estão em emprego regular cerca de 43% dos pacientes estudados;
- j) A problemática do paciente adulto com a anemia falciforme que recebe atendimento adequado encontra-se centrada, em grande parte, nos aspectos profissionais e econômicos;
- l) O paciente falcêmico pode competir no mercado de trabalho, desde que esteja sob tratamento médico e exerça funções compatíveis com as suas limitações e potencialidades;
- m) A proporção de pacientes solteiros da amostra é superior à dos pacientes casados ou amasiados (com parceiros);
- n) Dos pacientes com parceiros 74% têm filhos;
- o) Dos pacientes solteiros que estavam namorando, 57% não informaram o parceiro a respeito da sua doença;
- p) A alta taxa de desinformação sobre a doença entre os seus portadores pode ser indicativa de um processo inadequado de comunicação entre o médico e o paciente. Tal desinformação diz respeito tanto aos objetivos do tratamento, quanto aos aspectos hereditários da anemia falciforme;
- q) O paciente falcêmico tem o seu diagnóstico confirmado em nosso meio, na maioria das vezes, muito tarde, recebendo até este momento um tratamento inadequado;
- r) A psicoterapia foi aceita pela maioria dos pacientes, contribuindo em seu processo de adaptação à doença;

2. Quanto à percepção que os próprios pacientes têm a respeito da sua doença, observou-se que:

a) Na opinião de 96% dos pacientes, a medicina atualmente permite ao portador da anemia falciforme ter um nível de vida adequado. O seu próprio nível de vida foi considerado insatisfatório por 13% dos pacientes;

b) A maioria dos pacientes encontra-se adaptada à doença;

c) O diagnóstico pré-natal é percebido pelo paciente como um meio de se iniciar precocemente o tratamento da criança afetada, atribuindo-lhe o mesmo valor do diagnóstico neonatal;

d) Dos pacientes entrevistados, 21% optariam pelo abortamento, caso o feto fosse portador da anemia falciforme (situação hipotética).

3. Quanto à percepção que os hematologistas e geneticistas brasileiros têm a respeito da anemia falciforme, observou-se que:

a) Dos geneticistas consultados, apenas 8% se ocupam de atendimento rotineiro de pacientes, enquanto que 65% dos hematologistas o fazem com regularidade;

b) As respostas às questões formuladas foram, de um modo geral concordantes, entre os hematologistas e os geneticistas;

c) A opinião dos hematologistas e geneticistas difere significativamente da dos pacientes, quanto ao grau de sofrimento imposto pela doença.

- . Este foi considerado alto por 44% dos doentes e por 33% dos profissionais entrevistados;
- d) O diagnóstico pré-natal foi considerado um recurso técnico importante na prevenção da anemia falciforme por 51% dos hematologistas e 59% dos geneticistas;
- e) O diagnóstico pré-natal foi considerado um recurso questionável por 27% dos hematologistas e 19% dos geneticistas; 9% dos hematologistas e 7% dos geneticistas julgaram-no dispensável;
- f) 13% dos hematologistas e 15% dos geneticistas entrevistados não têm opinião formada sobre o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme;
- g) A opinião a respeito da importância do diagnóstico pré-natal da anemia falciforme não diferiu significativamente entre os hematologistas e os geneticistas entrevistados. Em ambas as classes profissionais, cerca de 50% dos indivíduos aceitam *a priori* tal diagnóstico pré-natal, sem questionamentos.

Embora reconhecendo que esta tese é apenas uma primeira abordagem do problema em nosso meio, o autor e os orientadores acreditam que ela, além de dar a oportunidade pioneira de os pacientes falarem da sua própria doença, também forneceu os primeiros subsídios para que se inicie uma ampla discussão, envolvendo a classe médica e a comunidade, a respeito do diagnóstico pré-natal da anemia falciforme em nosso país. Acredita-se também que ela possa ressaltar a importância do psicólogo em uma equipe multidisciplinar de aconselhamento genético.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BALLAS, S.K. and CASTILLO, R.J.R. - The role of beta-haplotypes in the clinical expression of sickle cell anemia. *Am. J. Hematol.*, 32: 75, 1992.
- BEIGUELMAN, B.- Controle da reprodução humana e eugenia. *Ciência e Cultura*, 31 (9): 979 - 985, 1979.
- BEIGUELMAN, B.- "El consejo genético". *Actas V Cong. Latinoam. Genética*, pp. 141 - 152, 1982.
- BOWMAN, J.E: - Prenatal screening for hemaglobinopathies. *Am. J. Hum. Genet.*, 48: 433 - 438, 1991.
- COSTA, F.F.; TAVELLA, M.H. e ZAGO, M.A.- Deletion type of alfa - thalassaemia among Brazilian patients with sickle cell anemia. *Rev. Bras. Genet.*, 12: 605 - 611, 1989.
- DAMLOUJI, R.F.; COHEN, K.; CHARECHE,; GEORGOPOULOS, A.; and FOLSTEIN, M.: "Social disability and psychiatric morbidity in sickle cell anemia and diabetes patients". *Psychosomatics*, 23 (9): 925 - 931, 1982.
- DELAY, J. & PICHOT, P. El enfermo y sus reacciones a la enfermedad: factores psicológicos y sociales de las enfermedades. *Medicina psicossomática*. In: Delay, J. & Pichot, P. *Manual de Psicología*. Barcelona, Toray, 1966. p. 436 - 55.
- FITHIAN, J.H. *Doença falciforme - manual para professores* (Tradução adaptada de Souza, S.B.) - publicação avulsa do Centro Abrangente da Doença Falciforme, Hospital Infantil da Filadélfia, 1991.
- FRETS, P.G. and NIERMEIJER, M.F. - Reproductive planing after genetic counselling: a perspective from the last decate. *Clinical Genetics*, 38: 295 - 306, 1990.
- FORATTINI, O.P.- *Epidemiologia Geral*. Artes Médicas, 1986.

- GOFFMAN, E. Estigma: notas sobre a manipulação da identidade deteriorada. Rio de Janeiro, Zahar, 1975.
- GOMES, R.R. e RAMALHO, A.S. Hemoglobin SC disease in Brazilian population. *Rev. Bras. Genet.*, 12: 369 - 378, 1989.
- GONÇALES, N.S.L. e RAMALHO, A.S. Alterações hemoglobínicas e dores ósteo-articulares. *Rev. Bras. Reumatologia*, 25: 128-130, 1985.
- GONÇALVES, M.S. e RAMALHO, A.S. Frequency and glomerular or post-glomerular origin of hematuria in Brazilian patients with sickle cell syndromes. *Rev. Bras. Genet.*, 13: 841-848, 1990.
- GRANDA, H; GISPERT, S.; DORTICOS, M. and MARTINEZ, G.- Cuban programme for prevention of sickle cell disease. *Lancet*, 332: 152 - 153, 1991.
- HUTZ, M.H. História natural da anemia falciforme em pacientes da região metropolitana do Rio de Janeiro. Tese de Doutorado, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, 1981.
- KESSLER, S. Psychological aspects of genetic counselling VI. A critical review of the literature dealing with education and reproduction. *Am. J. Med. Genet.* 34: 340-353, 1989.
- KONNOTEY-AHULU, F.I.D. "Treatment and prevention of sickle cell crises" (letter). *Lancet*, 4: 1255, 1971.
- KULIEV, A.M. La talassemia puede prevenirse. *Ecce Mundial de la Salud*, 2: 307 - 311, 1986.
- LEAVELL, S.R.; FORD, C.V. "Psychopathology in patients with sickle cell disease". *Psychosomatics*, 24: 23 - 37, 1983.

- MANKAD, V.N. School problems in sickle cell disease. Comprehensive sickle cell Center, University of South Alabama College of Medicine, 1991.
- MODELL, B. Etica del diagnóstico prenatal y asesoramiento genético. *Foro Mundial de la Salud*, 11: 179 - 186, 1990.
- NICHO Amniocentesis Registry. 1978. The safety and accuracy of mid-trimester amniocenteses. DHEW Publication No (NIH) ZB - 190.
- NORA, J.J. & FRASER, F.C. *Genética Médica*, 2ª ed., Rio de Janeiro, Guanabara - Koogan, 1985.
- POWARS, D.; CHAN, L.S. and SCHOROEDER, W.A. The variable expression of sickle cell disease is genetically determined. *Seminars in Hematology*, 27: 360 - 376, 1990.
- RAMALHO, A.S. Estudo médico de polimorfismo genéticos de importância clínica no Brasil. Tese de Livre Docência Universidade Estadual de Campinas, 1979.
- RAMALHO, A.S. "As hemoglobinopatias hereditárias. Um problema de saúde pública no Brasil". Ribeirão Preto, Editora da Sociedade Brasileira de Genética / CNPQ; 1986.
- RAMALHO, A.S. & MARTINS, C.S.B.- O diagnóstico pré-natal das hemoglobinopatias. *Boletim da Sociedade Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 141: 177 - 179, 1986.
- RAMALHO, A.S.; MARTINS, C.S.B. e PAIVA e SILVA, R.B - Aspectos médicos do aconselhamento genético, com especial ênfase às hemoglobinopatias hereditárias. Monografia, UNICAMP, 1992.
- REILLY, P. *Genetics, law and social policy*. Cambridge, Harvard University Press, 1977.

- RIEDER, R.F.; SAFAYA, S.; GILLETTE, S.F.; H.S.U.; ADAMS, J.G. and STEINBERG, M.H. - Effect of beta-globin gene cluster haplotype on the hematological and clinical features of sickle cell anemia. *Am. J. Hematol.*, 36: 184 - 189, 1991.
- ROWLEY, P.T.; LOADER, S.; SUTERA, C.J.; WALDEN, M. and KOZYA, A. - Prenatal screening for hemoglobinopathies I - A prospective regional trial. *Am. J. Hum. Genet.*, 48: 439 - 446, 1991.
- SERJEANT, G.R.; The clinical features of sickle cell disease Amsterdam, North Holland, 1974.
- SERJEANT, G.R.; "Sickle cell disease". Oxford Medical Publications, 1985.
- SINGER, P. et al. *Previnir e Curar: controle social através dos serviços de saúde*. Rio de Janeiro. Ed. Forense Universitária, 1978.
- SONATI, M.F.; FARAH, S.B.; RAMALHO, A.S. e COSTA, F.F. - High prevalence of alpha-thalassemia in Black population of Brazil. *Hemoglobin*, 15: 309 - 311, 1991.
- SVARCH, E.; ESPINOSA, E.; HERNANDEZ, P. and BALLESTER, J. - Resultados de los estudios realizados en Cuba sobre la hemoglobinopatía S. *Sangre*, 36 (1): 37 - 42, 1991.
- TETRAULT, S.M. and SCOTT, R.B. - Recreation and hobbies as developmental supports for a child with sickle cell anemia. *Clin. Pediatr.*, 13: 496 - 497, 1974.
- TRINCA, W., *Diagnóstico Psicológico: prática clínica*. São Paulo, Editora Pedagógica e Universitária, 1984.
- VAN-ROY, F. *El niño imedido*. Buenos Ayres, Ed. Kapelusz, 1960.

ANEXOS

ANEXO I

PEREIL PSICOSSOCIAL DE PORTADORES DA ANEMIA FALCIFORME

Ficha nº _____

Data: ___/___/___

Nome: _____

Idade: _____ Sexo: _____ Cor: _____

Endereço: _____

Bairro: _____ Cidade: _____

CEP: _____ Telefone: (____) _____ Rec: _____

I - CARACTERIZAÇÃO SÓCIO-ECONÔMICA E CULTURAL.

Renda familiar per capita:

Menos 1/2 SM ; 1/2 - 1 SM 1 - 1/2 SM ; > 1 1/2 SM .Escolaridade: Analfabeto Primário completo ; Primário incompleto Ginásio completo ; Ginásio incompleto Colegial completo ; Colegial incompleto Universitário completo ; Universitário incompleto

Interferência da doença na vida escolar: Sim Não .

Especificar: _____

Religião: _____

Acredita em benzimento: Sim Não .

Procura curandeiro: Sim Não: .

Nível médio de instrução da família: ótimo ; Bom ;
 Regular ; Mau

II - CONHECIMENTO A RESPEITO DA DOENÇA.

Tempo de tratamento: 1 - 5 anos ; 6 - 10 anos
 11 - 15 anos ; > 15 anos

Sabe o nome da doença? Sim Não .

Conhecimento a respeito da hereditariedade? Sim Não .

Especificar: _____

IV - RELACIONAMENTO AFETIVO E SEXUAL.

Solteiro ; Casado ; Amasiado ; Especificar: _____

Filhos? Sim ; Não .

Está namorando? Sim ; Não .

O cõnjuge / namorado(a) sabe da doença? Sim ; Não .

Especificar: _____

Pretende se casar? Sim ; Não .

Especificar: _____

Pretende ter filhos? Sim ; Não .

Especificar: _____

Atividade sexual: Satisfatória ; Insatisfatória .

Especificar: _____

Interferência da doença atividade afetiva/sexual? Sim ; Não .

Especificar: _____

V - RELACIONAMENTO SOCIAL.

Nível de relacionamento social: Satisfatório ; Insatisfatório .

Especificar: _____

Auto- imagem: Positiva ; Negativa .

Especificar: _____

VI - OBSERVAÇÕES GERAIS.

Opção para a orientação psicológica? Sim ; Não .

Especificar: _____

Necessita de orientação social? Sim ; Não .

Especificar: _____

Necessita de esclarecimentos médicos? Sim ; Não .

Especificar: _____

ANEXO II

VII - ANEMIA FALCIFORME VISTA PELO PACIENTE.

1. Na sua opinião, a medicina hoje permite que o portador de Anemia Falciforme tenha um nível de vida adequado?

Sim Não .

Justifique: _____

2. Na sua opinião você tem um nível de vida adequado?

Sim Não .

Justifique: _____

3. Caso você tivesse o risco de gerar uma criança com Anemia Falciforme, você procuraria fazer o diagnóstico pré-natal?

Sim Não .

Justifique: _____

4. Em caso de sim, qual seria a finalidade desse diagnóstico?

- a) para tranquilizar .
- b) para se preparar caso a criança seja portadora de A.F. .
- c) para o abortamento terapêutico .

5. Em caso de não, o motivo seria:

- a) de ordem religiosa.
- b) de ordem moral/ética.
- c) de ordem econômica.
- d) por não julgar relevante.
- e) outras. Especificar: _____

Observações: _____

ANEXO III

DEPARTAMENTO DE GENÉTICA MÉDICA - FCM - UNICAMP

Prezado Senhor (a),

Como estamos interessados em obter uma visão geral sobre a anemia falciforme no Brasil, gostaríamos de contatar com a sua valiosa cooperação, respondendo o questionário anexo.

Os dados obtidos serão utilizados como parte de uma tese de mestrado em andamento, mantendo-se o sigilo a respeito dos entrevistados (não há necessidade de identificar o formulário).

Solicitamos que as questões sejam respondidas assinalando apenas uma resposta; eventuais comentários poderão ser colocados no verso da folha.

Enviamos em anexo envelope subscrito e selado para resposta.

Agradecendo a sua colaboração, subscrevemo-nos,

Atenciosamente,

Roberto Benedito de Paiva e Silva.

Departamento de Genética Médica - FCM - UNICAMP

Setor de Psicologia

DEPARTAMENTO DE GENÉTICA MÉDICA - FCM - UNICAMP

QUESTIONÁRIO SOBRE A ANEMIA FALCIFORME.

Hematologista () Geneticista () Residente ()
 Sexo M () F () Idade_____ Ano de Formatura:_____

1. O seu conhecimento a respeito da anemia falciforme advém fundamentalmente:

- a- do atendimento rotineiro de pacientes;
- b- do atendimento esporádico de pacientes;
- c- do que você tem lido na literatura;
- d- do que você aprendeu no seu curso de graduação e/ou residência.

2. Na sua opinião, os recursos terapêuticos atuais possibilitam:

- a- uma vida insatisfatória aos doentes;
- b- uma vida satisfatória à maioria dos doentes;
- c- uma vida satisfatória à minoria dos doentes;
- d- não tenho opinião formada sobre o assunto.

3. Na sua opinião, o grau de sofrimento imposto pela doença ao paciente é:

a- grande;

b- variável;

c- pequeno;

d- não tenho opinião formada sobre o assunto.

4. Na sua opinião, a probabilidade de um paciente com anemia falciforme, tratado adequadamente, levar uma vida produtiva e socialmente ajustada é:

a- nula;

b- pequena;

c- grande;

d- Não tenho opinião formada sobre o assunto.

5. Na sua opinião, o diagnóstico pré-natal da anemia falciforme:

a- é um recurso técnico importante na prevenção da doença;

b- é dispensável;

c- é questionável;

d- não tenho opinião formada sobre o assunto.