UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
FACULDADE DE MEDICINA - PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO

ALESSANDRA CRAIG CERELLO

NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: SOBRE O QUE NÃO SE VÊ E O QUE SE SENTE - UMA TRAVESSIA ENTRE A INVISIBILIDADE SOCIAL E O CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA

BELO HORIZONTE
2011

ALESSANDRA CRAIG CERELLO

NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: SOBRE O QUE NÃO SE VÊ E O QUE SE SENTE - UMA TRAVESSIA ENTRE A INVISIBILIDADE SOCIAL E O CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto da Universidade Federal de Minas Gerais como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde.
Área de Concentração: Ciências Clínicas
Orientador: Prof. Dr. Nilton Alves de Rezende
Co-orientadora: Prof.ª Dr.ª Ingrid Faria Gianordoli-Nascimento

BELO HORIZONTE
2011

Cerello, Alessandra Craig.
C414n Neurofibromatose tipo 1[manuscrito]: sobre o que não se vê e o que se sente - uma travessia entre a invisibilidade social e o conhecimento sobre a doença. / Alessandra Craig Cerello. - - Belo Horizonte: 2011.
147f.
Orientador: Nilton Alves de Rezende.
Co-Orientadora: Ingrid Faria Gianordoli Nascimento.
Área de concentração: Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto.
Dissertação (mestrado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina.
1. Neurofibromatose 1/diagnóstico. 2. Neurofibromatose 1/psicologia. 3. Psicologia Social. 4. Dissertações Acadêmicas. I. Rezende, Nilton Alves de. II. Nascimento, Ingrid Faria Gianordoli. III. Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. IV. Título.
NLM: WL 140

Ficha catalográfica elaborada pela Biblioteca J. Baeta Vianna – Campus Saúde UFMG

UFMG

FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO
Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533
Belo Horizonte - MG - CEP 30130-100
Fone (031) 3409 9641 - FAX (31) 3409 9640

ATA DE DEFESA DE DISSERTAÇÃO DE MESTRADO de **ALESSANDRA CRAIG CERELLO** nº de registro 2009655081. As quatorze horas do dia **dezenove de julho de 2011**, reuniu-se na Faculdade de Medicina da UFMG a Comissão Examinadora de dissertação aprovada pelo Colegiado do Programa para julgar, em exame final, o trabalho intitulado: **"NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: SOBRE O QUE NÃO SE VÊ E O QUE SE SENTE – UMA TRAVESSIA ENTRE A INVISIBILIDADE SOCIAL E O CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA"**, requisito final para a obtenção do Grau de Mestre em Saúde do Adulto, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Abrindo a sessão, o Presidente da Comissão, Prof. Nilton Alves de Rezende, após dar a conhecer aos presentes o teor das Normas Regulamentares do Trabalho Final, passou a palavra à candidata para apresentação de seu trabalho. Seguiu-se a arguição pelos examinadores com a respectiva defesa da candidata. Logo após, a Comissão se reuniu sem a presença da candidata e do público para julgamento e expedição do resultado definitivo. Foram atribuídas as seguintes indicações:

Prof. Nilton Alves de Rezende/orientador	Instituição: UFMG	Indicação: Aprovado
Prof. Adriano Roberto Afonso do Nascimento	Instituição: UFMG	Indicação: Aprovado
Profa. Maria Cristina Smith Menandro	Instituição: UFES	Indicação:

Pelas indicações, a candidata foi considerada Aprovada

O resultado final foi comunicado publicamente à candidata pelo Presidente da Comissão. Nada mais havendo a tratar, o Presidente encerrou a sessão e lavrou a presente ATA que será assinada por todos os membros participantes da Comissão Examinadora. Belo Horizonte, 19 de julho de 2011.

Prof. Nilton Alves de Rezende/orientador

Prof. Adriano Roberto Afonso do Nascimento

Profa. Maria Cristina Smith Menandro

Profa. Teresa Cristina de Abreu Ferrari/Coordenadora

Obs.: Este documento não terá validade sem a assinatura e carimbo do Coordenador

CONFERE COM O ORIGINAL
Centro de Pós-Graduação

FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO
Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100
Fone: (031) 3409.9641 FAX: (31) 3409.9640

UFMG

DECLARAÇÃO

A Comissão Examinadora, abaixo assinada, composta pelos Professores Doutores: Nilton Alves de Rezende, Adriano Roberto Afonso do Nascimento e Maria Cristina Smith Menandro, aprovou a defesa de dissertação intitulada: **"NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: SOBRE O QUE NÃO SE VÊ E O QUE SE SENTE – UMA TRAVESSIA ENTRE A INVISIBILIDADE SOCIAL E O CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA"**, apresentada pela mestranda **ALESSANDRA CRAIG CERELLO,** para obtenção do título de Mestre em Saúde do Adulto, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto, da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, realizada em 19 de julho de 2011.

Prof. Nilton Alves de Rezende
Orientador

Prof. Adriano Roberto Afonso do Nascimento

Profa. Maria Cristina Smith Menandro

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Reitor:
Clélio Campolina Diniz
Vice-reitora:
Profa. Rocksane de Carvalho Norton
Pró-reitor de Pós-Graduação:
Prof. Ricardo Santiago Gomez
Pró-reitor de pesquisa:
Prof. Renato de Lima Santos
FACULDADE DE MEDICINA
Diretor:
Prof. Francisco José Penna
Vice-diretor:
Prof. Tarcizo Afonso Nunes
Coordenador do Centro de Pós–graduação:
Prof. Manoel Otávio da Costa Rocha
DEPARTAMENTO DE CLÍNICA MÉDICA
Chefe de Departamento:
Profa. Anelise Impeliziere Nogueira
Coordenador do Programa de Pós-graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto:
Profa. Teresa Cristina Abreu Ferrari
Colegiado do Curso de Pós-graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto:
Profa. Tereza Cristina Abreu Ferrari
Profa. Valéria Maria Azeredo Passos
Prof. Luiz Gonzaga Vaz Coelho
Profa. Suely Meireles Rezende
Prof. Francisco Eduardo Costa Cardoso
Prof. Marcus Vinícius Melo de Andrade

William Pedrosa de Lima (Representante Discente)

À comunidade de portadores de Neurofibromatose do CRNF-HC/UFMG, pelas histórias compartilhadas comigo.

AGRADECIMENTOS

Agradeço imensamente aos professores Dr. Nilton Alves de Rezende e Dra. Ingrid Faria Gianordoli-Nascimento, incansáveis em seus ensinamentos e companheirismo ao longo de anos de convivência.

Também gostaria de agradecer a todos os profissionais e acadêmicos que passaram e que permanecem no CRNF-HC/UFMG, envolvidos com o andamento dos projetos.

Sem dúvida, gostaria de agradecer aos pacientes e familiares do CRNF-HC/UFMG, que de forma recorrente disponibilizam tempo, energias e suas histórias para a viabilização de estudos.

Da mesma forma, agradeço à AMANF, responsável por aproximar portadores de NF1 e seus familiares, desde momentos que antecederam a criação do CRNF-HC/UFMG e por manter o calor das discussões, trazendo as demandas dessas pessoas para a realidade do CRNF-HC/UFMG.

RESUMO

A Neurofibromatose do tipo 1 (NF1) é uma doença genética autossômica dominate de manifestação e curso imprevisíveis que ocorre em cerca de 1:2500 nascimentos. Embora os sintomas mais comuns tenham características clínicas benignas, interferem no cotidiano dos pacientes em aspectos somáticos, estéticos e psicossociais. Entre essas alterações mais comuns estão as: pigmentares (manchas café-com-leite, efélides e Nódulos de Lisch); do tecido nervoso central ou periférico por tumores benignos chamados neurofibromas (cutâneo, subcutâneo ou plexiforme); e ósseas. Além dos sintomas mais comuns, outras situações são frequentemente associadas à NF1, entre elas hiperatividade e dificuldade de aprendizagem.

Este estudo teve por objetivo investigar aspectos psicossociais envolvidos na NF1, a partir de metodologia qualitativa: a Teoria das Representações e Práticas Sociais. Quarenta e nove portadores de NF1 participaram da entrevista no formato de coleta ampla, sendo 33 mulheres e 16 homens. Com 29 desses entrevistados foi utilizada a forma de coleta em profundidade para maior descrição do sentido das respostas.

O tratamento dos dados foi feito por análise qualitativa das respostas. Estas foram organizadas em unidades e categorias a partir de seu sentido. Os resultados mostraram que o grau de informação sobre a doença foi um dado que articulou o sentido inserido em quase todas as categorias relacionando-as ao "Desconhecimento sobre a doença", principalmente, mas também à "Informação sobre a doença". O maior número de respostas esteve relacionado à unidade "Reações Pessoais" diante da doença, sob a forma de estratégias de "Enfrentamento" individualizadas e voltadas a esconder os sintomas, ao controle emocional, ao foco no positivo e na mudança de perspectiva. Outras reações pessoais - "Normal/Natural", "Sentimentos Negativos" e "Tratamento", este com o sentido de ações voltadas para a retirada dos neurofibromas- mostraram ter alta relevância. Encontrou-se também alta frequência de respostas sobre vivências de estigmatização e preconceito, associadas ao baixo número de referências a redes de suporte para o enfrentamento da doença. Isso demonstrou que a NF1 é uma doença marcada pela invisibilidade social, o que gera a necessidade de que os portadores desenvolvam estratégias individualizadas de enfrentamento. Outras categorias compõem com menor frequência as unidades "Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos Sociais" e "Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos Físicos/Biológicos", além de categorias que não formaram unidades, como "Atribuição de Causas" e "Diagnóstico".

A compreensão desses dados exploratórios pretende ampliar a forma de se entender a NF1 e as vivências a ela associadas a partir de uma abordagem da Psicologia Social aplicada à Saúde.

Palavras-chave: Neurofibromatose tipo 1, Representações Sociais e Práticas Sociais

ABSTRACT

The Neurofibromatosis type 1 (NF1) is a genetic autosomal dominat disease, that has unpredictable manifestation and course, and occurs in approximately 1:2500 births. Although the most common symptoms have benign clinical features, somatic, aesthetic, and psychosocial aspects interfere in patient's daily life. Among these symptoms are the most common changes of: pigmentation (café-au-lait spots, ephelides and Lisch nodules), benign tumors of the central or peripheral nervous tissues called neurofibromas (cutaneous, subcutaneous or plexiform), and bone dysplasia. Besides the most common symptoms, other situations are often associated with NF1, including hyperactivity and learning difficulties.

This study aimed to investigate the psychosocial aspects involved in NF1, based on qualitative methodology: the Theory of Social Representations and Social Practices. Forty-nine patients with NF1 participated were intervied with through broad format collect, 33 women and 16 men. With 29 of them, the in-depth colletc form were used, for better description of the meaning of the answers.

Data treatment was done by qualitative analysis of responses. The answers were organized into units and categories of meanings. The results showed that the level of information about the disease was articulated with almost every category, relating them to the "Unfamiliarity with the disease", especially, but also to "Information about the disease." The hights number of responses was related to the unit "Personal Reactions" to the disease, revealing individualized "Coping" strategies aimed at hiding the symptoms, emotional control, focus on the positive and the change in perspective. Other personal reactions as- "Normal/ Natural", "Negative Feelings" and "Treatment" - that with the meaning of actions for the removal of neurofibromas- had high relevance. We also found high frequency of responses about experiences of stigmatization and prejudice, and low number of referrals to support networks for coping with the disease. This demonstrated that NF1 is a disease marked by social invisibility, reinforcing patients' necessity to develop individual coping strategies. Other categories occoured less frequently, such as "Characterizations and Perceptions regarding Social Aspects" and Characterizations and Perceptions regarding physical / Biological Aspects" in addition to categories that have not formed units, for example "Attribution of Causes" and "Diagnosis."

Understanding these exploratory data aims to further the understanding of the NF1 and the experiences associated with it, from a social psychology approach applied to Health.

Keywords: Neurofibromatosis type 1, Social Representations and Social Practices

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Imagens das lesões que constituem critérios diagnósticos para a Neurofibromatose do Tipo 1.....23

Figura 2: Organização da relação entre as categorias de análise.....56

Figura 3: Esquema ilustrativo do processo enfrentado pelos portadores de NF1 ao longo de sua experiência com a doença.....133

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1: Distribuição dos sujeitos por atividade profissional.....53

Gráfico 2: Porcentagem da distribuição das respostas das Unidades de Análise Simples e Compostas.....58

Gráfico 3: Distribuição das respostas da unidade "Grau de Informação sobre a Doença" entre as categorias "Desconhecimento sobre a Doença" e "Informação sobre a Doença".....61

Gráfico 4: Distribuição das respostas da unidade "Percepções e Caracterizações quanto aos Aspectos Físicos/ Biológicos" em categorias.....71

Gráfico 5: Distribuição das respostas da unidade "Percepções e Caracterizações quanto aos "Aspectos Sociais" em categorias.....79

Gráfico 6: Distribuição das respostas da unidade "Reações Pessoais" em Categorias.....91

LISTA DE QUADROS

Quadro 1: Diagnóstico diferencial entre as formas de neurofibromatose (adaptado de MacCollin, 1999 e Souza, 2008).....20

Quadro 2: Critérios para o diagnóstico da NF1 – A presença de 2 ou mais dos critérios abaixo é suficiente para o diagnóstico de certeza da NF1 (NIH, 1987; NIH, 1988).....23

Quadro 3: Freqüência de outras características clínicas da NF1.....26

Quadro 4: Classificação Brasileira de Ocupações (Adaptado da CBO-2002).....53

Quadro 5: Unidades de Análise compostas por mais de uma categoria.....55

Quadro 6: Unidades de Análise simples.....54

LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS

AMANF-	Associação Mineira de Apoio à Neurofibromatose
CNNF -	Centro Nacional de Neurofibromatose
CNPq-	Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico
COEP-	Comitê de Ética em Pesquisas
CRNF-HC/UFMG-	Centro de Referência em Neurofibromatose-Hospital das Clínicas/Universidade Federal de Minas Gerais
CTF-	Children's Tumor Foundation
EV-	Evocações espontâneas
ENT-	Entrevistas em profundidade
MCL-	Mancha Café-com-Leite
NF-	Neurofibromatose
NF1-	Neurofibromatose do tipo 1
NF2-	Neurofibromatose do tipo 2
RNM -	Ressonância nuclear magnética
RS-	Representações Sociais
SNC-	Sistema Nervoso Central
SNP-	Sistema Nervoso Periférico
QoL-	Quality of live (qualidade de vida)
TRS-	Teoria das Representações Sociais
UFMG-	Universidade Federal de Minas Gerais

SUMÁRIO

APRESENTAÇÃO....17
1. REVISÃO DA LITERATURA....19
1.1 ASPECTOS GERAIS DAS NEUROFIBROMATOSES....19
1.2 A NEUROFIBROMATOSE DO TIPO 1....20
1.2.1 Aspectos históricos....20
1.2.2 Características da NF1....22
1.2.3 Critérios diagnósticos da NF1....22
1.2.4 Outras características clínicas encontradas na NF1....25
1.2.5 Diagnóstico diferencial da NF1....26
1.3 ESTUDOS NO BRASIL....27
1.4 ASPECTOS PSICOLÓGICOS RELACIONADOS À NF1....29
1.5 APORTES TEÓRICOS....38
1.5-1 Representações Sociais, Saúde e Gênero: a Psicologia Social aplicada à Saúde...38
2 OBJETIVO....47
3 APORTES METODOLÓGICOS....47
3.1 METODOLOGIA QUALITATIVA APLICADA A PESQUISAS EM SAÚDE....47
3.2 OS PARTICIPANTES....47
3.3 O INSTRUMENTO PARA COLETA DE DADOS....48
3.4 PROCEDIMENTO DE COLETA DOS DADOS....49
3.5 ASPECTOS ÉTICOS....49
3.6 PROCEDIMENTO DE ANÁLISE DOS DADOS....50
4 RESULTADOS....52
4.1 CARACTERIZAÇÃO DOS SUJEITOS....52
4.2 AS CATEGORIAS....54
4.3 A DISTRIBUIÇÃO DAS RESPOSTAS POR CATEGORIAS....57
4.4 OS SIGNIFICADOS DAS RESPOSTAS....60
4.4.1 Grau de Informação sobre a Doença....60
Desconhecimento sobre a Doença....61
Informação sobre a Doença....65
O Nome da Doença....66
Respostas "Doença" e "Nada"....67
4.4.2 Atribuições de Causas da NF1....67
4.4.3 O Diagnóstico....69
4.4.4 Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos Físicos/Biológicos....71
A Descrição da Doença....73
A Gravidade....73
A Evolução....76
A Incurabilidade....77
4.4.5 Percepções e Caracterização da doença quanto a Aspectos Sociais....79
Relacionamentos....79
Referência a familiares....82
Estigma/Preconceito....83
Impactos Educacionais....85
Vida Profissional....86
4.4.6 Rede de Suporte....88
4.4.7 Reações Pessoais....89
Enfrentamento....91

Tratamento....94
Sentimentos Negativos....96
Normal/ Natural....97
4.5 RESPOSTAS APRESENTADAS APENAS NAS ENTREVISTAS EM PROFUNDIDADE....98
4.5.1- Auto-avaliação do grau de interferência da Neurofibromatose no Cotidiano....98
4.5.2 Gênero....99
4.5.3 Decisões reprodutivas....104
5 DISCUSSÃO....104
5.1 OS ENTREVISTADOS....104
5.2 REPRESENTAÇÕES SOCIAIS SOBRE NEUROFIBROMATOSE....110
6 CONCLUSÃO....131
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS....135
ANEXOS....143
ANEXO 1: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido....143
ANEXO 2: Instrumento para coleta em profundidade....145

APRESENTAÇÃO

A elaboração do presente estudo, assim como a formulação da pergunta que guiou a investigação, surgiram do trabalho de pesquisa junto à equipe de psicologia no programa de atenção psicológica a pacientes e familiares do Centro de Referência de Neurofibromatose de Minas Gerais, vinculado ao Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (CRNF-HC/UFMG).

A participação da psicologia na equipe multidisciplinar de atendimento a pacientes e familiares de portadores de Neurofibromatose do tipo 1 (NF1) iniciou-se em meados de julho de 2006, em seu planejamento, e em agosto, no início das atividades assistenciais. Desde o início foi coordenado pela Professora Doutora Ingrid Faria Gianordoli-Nascimento, em parceria com o Grupo de Pesquisa em Representações e Práticas Sociais inscrito no Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq). Ao longo destes anos contou com a participação de Psicólogas e alunos de graduação em psicologia pela UFMG. Foi dessa forma a minha inserção no projeto, ainda como aluna da graduação, desde o seu início ainda no desenvolvimento do projeto junto com a Prof. Ingrid e com a psicóloga Marcela Ataíde Guedes.

Foi a partir do planejamento inicial que a Prof. Ingrid pode vislumbrar as primeiras formas com as quais a psicologia poderia contribuir com esse ambiente tão novo para nós, e é ela também co-orientadora desta dissertação de mestrado. Já Marcela foi a primeira a conduzir os atendimentos psicológicos e foi quem iniciou com as idéias e formulação de uma das questões que será discutida nesta dissertação: a inter-relação entre a feminilidade e as manifestações cutâneas na NF 1.

Na ocasião da elaboração do tema de minha proposta de investigação para o processo seletivo de mestrado, esse grupo já existia há mais de dois anos. A partir da experiência conquistada ao longo desse tempo, propus o aprofundamento da investigação dos sentidos contidos nessas questões a partir da condução de entrevistas com portadores de Neurofibromatose elaboradas para viabilizar essa leitura a partir do estudo com gêneros, representações e práticas sociais.

Outro motivo que reforçou a necessidade da escolha desse tema foi o já então envolvimento com o tema e a inquietação relacionada à falta de publicações relacionadas aos aspectos psicológicos na NF1 e a dificuldade de acesso aos poucos materiais existentes, quase todos na literatura internacional. Tal inquietação era compartilhada com outros profissionais

que trabalham com NF1, assim como portadores e seus familiares. A proximidade com essas pessoas a partir das minhas atividades habituais no CRNF-HC/UFMG sempre envolveu momentos em que são lembradas a necessidade de respostas a partir de pesquisas em Neurofibromatose, devido às características da história e das manifestações da doença. Exemplo desses momentos são as reuniões da AMANF, Associação Mineira de Apoio aos Portadores[1] de Neurofibromatose. Em outra dessas ocasiões, posso destacar a fala do Sr. Paulo Couto[2], então presidente da AMANF durante as apresentações no II Simpósio Internacional de Neurofibromatose, no dia 31 de Outubro de 2009. O então Simpósio, que ocorria nos dias 29 e 30 e 31 outubro nas dependências da Faculdade de Medicina da UFMG, tinha como título "Neurofibromatosis: from darkness to hope" (Neurofibromatoses: das trevas para a esperança), e nas discussões relativas às propostas e rumos das associações nacionais, o então presidente enfatizou que o momento seria não mais de esperança, mas "de passagem da Esperança à Ação". Concordando com suas palavras, espero que este trabalho exploratório contribua nesse sentido, com informações que possam ser incorporadas por profissionais, portadores e familiares, de forma que novas ações possam ser propostas ou conduzidas no atendimento às pessoas com NF1 e seus familiares.

---

[1] Ao longo do texto usamos o termo "portador" para nos referirmos às pessoas com NF1. Esse termo é utilizado com sentido diferente daquele utilizado pela genética, no caso de doenças genéticas de caráter recessivo, em que usa-se o termo "portador" para definir uma pessoa que possui apenas um dos genes com a alteração e, portanto, não manifesta a doença. No caso da NF1, por ser autossômica dominante, não há do ponto de vista genético, a condição de portador, ou seja, todos os pacientes apresentam a doença. O significado do "portar" estará relacionado ao de se portar um sintoma, um estigma, em contraste com ter a doença como definição da identidade do sujeito em sua totalidade.

[2] Paulo Roberto Ferreira Couto, presidente da AMANF, no período de vigência entre 2008 e 2010. Reeleito em 2010 para o período 2010-2012.

1. REVISÃO DA LITERATURA

1.1 ASPECTOS GERAIS DAS NEUROFIBROMATOSES

As neurofibromatoses constituem três doenças genéticas autossômicas dominantes que têm em comum o surgimento de tumores benignos múltiplos no sistema nervoso (Kaufmann, 2008). As neurofibromatoses são de evolução progressiva e imprevisível e se apresentam nas formas clínicas de Neurofibromatose Tipo 1 (NF1), Neurofibromatose Tipo 2 (NF2) e Schwannomatose (Riccardi, 1999).

A NF1 é causada por mutações herdadas ou novas em um gene do cromossomo 17, as quais resultam em disfunção de uma proteína denominada neurofibromina, que atua como supressora de tumores. As manifestações mais comuns da NF1 são manchas café-com-leite (MCL) congênitas já presentes nos primeiros anos de vida da pessoa com NF1 e neurofibromas cutâneos, que geralmente se iniciam na adolescência (Korf e Rubenstein, 2005; Gottfried e col, 2006).

A NF2 resulta de mutações no cromossomo 22, levando à disfunção de outra proteína, a merlina, a qual também é supressora de tumores. Sua alteração provoca o crescimento de tumores múltiplos no sistema nervoso, especialmente no VIII par craniano (Schwannoma vestibular), resultando em desequilíbrio e perda auditiva. As manifestações aparecem tipicamente no início da vida adulta (MacCollin, 1999).

Sobre a Schwannomatose, ainda não são bem conhecidos a localização genética e o defeito molecular implicados no processo. Sua principal manifestação é a presença de múltiplos schwannomas periféricos, exceto o do VIII par craniano (Baser e col., 2006), relacionados a dor neuropática intratável na vida adulta.

O Quadro 1 apresenta as principais características das 3 formas de Neurofibromatose.

QUADRO 1 - Diagnóstico diferencial entre as formas de neurofibromatose (adaptado de MacCollin, 1999 e Souza, 2008).

Características	NF1	NF2	Schwannomatose
Cromossomo e local do gene	17 (lócus q11.2)	22 (lócus q12.2)	NF2 + INI 1?
Início típico das manifestações	Infância	Adolescência e início da vida adulta	Vida adulta > 30 anos
Incidência	1: 2500 a 1:7800	1:20000 a 1:40000	1:40000
Manifestações típicas	Manchas café-com-leite, efélides, neurofibromas	Perda auditiva ou distúrbios do equilíbrio	Dor persistente
Manifestações oculares	Nódulos de Lisch	Catarata subcapsular posterior juvenil	Nenhuma
Desenvolvimento	Macrocrania, baixa estatura, déficits de aprendizagem	Normal	Normal
Tumores mais comuns	Neurofibromas, glioma óptico, plexiformes	Schwannomas vestibulares bilaterais, meningiomas, ependimomas	Schwannomas, exceto vestibulares
Risco de câncer	Aumentado	Habitual	?

Neste trabalho ficaremos restritos aos pacientes com NF1, por ser o grupo mais prevalente no CRNF-HC/UFMG e principal responsável pelas demandas por atendimento psicológico.

1.2 A NEUROFIBROMATOSE DO TIPO 1

1.2.1 Aspectos históricos

A primeira publicação de um possível caso de NF1 ocorreu em 1768, com a descrição de um paciente com neurofibromas cutâneos e que teria herdado a condição de seu pai. Em

1882, o médico Friedrich Daniel von Recklinghausen descreveu os aspectos clínicos e a patologia da NF1 de maneira precisa, confirmando a origem nervosa dos tumores. A doença ainda é reconhecida com seu nome original: *Morbus Recklinghausen*. Durante séculos, os pacientes com as formas mais graves da NF1 possivelmente levaram uma vida de isolamento e discriminação extremos, como é aludido em alguns personagens da literatura que possuem características similares a essas formas graves[3]. O exemplo mais conhecido internacionalmente é o caso de Joseph Merrick, nomeado "O Homem Elefante" [4] devido às deformações físicas que apresentava e que foram erroneamente atribuídas à NF1, uma vez que ele provavelmente era portador da Síndrome de Proteus (Geller e Bonalumi Filho, 2004; Meneghel, 2008).

Antes de 1970, a NF1 e NF2 ainda eram estudadas como sendo a mesma doença, apenas entre 1970 e 1980, a NF1 e a NF2 são reconhecidas como entidades nosológicas distintas, graças aos trabalhos pioneiros de Garner e Frazier (1930), citados e aprofundados pelo médico norte-americano Vincent M. Riccardi (Riccardi, 1977). Distinguir os dois tipos de NF foi um passo em direção à caracterização da NF1 não mais como uma doença rara, e sim mais comum do que se imaginava (Souza e col. 2009).

A ampla difusão do caso do Homem Elefante no cinema e peças de teatro, trouxe como resultado uma exposição da NF1, a partir de inúmeros programas de entrevistas com portadores da doença. O efeito dessa visibilidade da NF1 no contexto norte-americano, no entanto, teve efeito ambíguo. Por um lado, causou efeitos emocionais diversos para os portadores, que passaram ter no "Homem Elefante" um exemplo de como seriam suas próprias imagem dentro de alguns anos (Messner, Gardner e Messner, 1985; Ablon, 1995). Por outro lado, viabilizou a criação de instituições, como fundações e associações para o apoio de portadores e para o estudo da NF1. Para se ter um exemplo, em 1978 foi criada nos Estados Unidos a National NF Foundation (atual Children's Tumor Foundation), a qual no ano seguinte, a partir de dados já obtidos em estudos com NF1 pode propor critérios melhor definidos para o diagnóstico das neurofibromatoses. Outro exemplo foi o acesso à análise do DNA de diversas famílias com NF1 que, em 1987, revelou as mutações no cromossomo 17 (Barker e col., 1987) e, em 1990, quando o gene relacionado com a doença foi finalmente identificado no lócus 17 q11.2 (Radtke e col., 2007).

---

[3] Victor Hugo (1831) descreveu a vida sofrida do personagem Quasimodo no romance "O corcunda de Notre Dame", o qual apresenta características compatíveis com NF1 (**Kaufmann, 2008**).

[4] Ver Meneghel (2008) os comentários de uma médica sanitarista sobre o filme "O homem elefante" do cineasta David Linch (1980).

1.2.2 Características da NF1

Na NF1, em cerca de 50% dos casos a doença é herdada de um dos pais de forma autossômica dominante com penetrância completa, ou seja, todos aqueles que possuem a mutação terão algum tipo de manifestação. Acomete os sexos na mesma proporção e igualmente todas as populações humanas de diferentes raças e localizações geográficas (Radtke e col., 2007). O gene NF1 é grande e complexo em sua constituição. A mutação nesse gene resulta em alterações na maioria dos tecidos, principalmente naqueles com origem embriológica da crista neural: cérebro, medula e nervos periféricos, mas inclui outros tecidos, como os musculares. (Gottfried e col., 2006). Essas alterações de tecido podem se manifestar em comprometimentos oftalmológico, esquelético, cardiovascular, endócrino, neurológico central e periférico (North, 1998; Ruggieri e Huson, 1999; Ferner e col. 2007). Em geral, uma natureza de tais alterações é benigna clinicamente, mas eles podem ser dolorosos, debilitantes, desfigurantes e crescer o suficiente para comprometer regiões anteriormente íntegras do corpo. (Espig e col., 2008).

Por essas características, o fenótipo da NF1 é extremamente variado, inclusive na mesma família, e até mesmo entre gêmeos univitelinos. Apesar de estar propenso às alterações, especificamente para cada indivíduo, não há como se prever qual ou quais dessas situações ocorrerão. Embora nem todos os pacientes apresentem as complicações clínicas ou estéticas mais graves da doença, há possibilidade que ocorram (Riccardi, 1999), o que caracteriza a NF1 não apenas como uma doença progressiva, mas intrinsecamente imprevisível. Com isso a maioria dos pacientes com NF1 e suas famílias sofrem com a incerteza sobre a evolução da doença, o surgimento de novos tumores, o comprometimento estético e a possível transmissão da doença a seus descendentes (Ablon, 1999).

1.2.3 Critérios diagnósticos da NF1

Os critérios para o diagnóstico de NF1 estabelecidos pelo Consenso estão apresentados no Quadro 2.

Quadro 2 – Critérios para o diagnóstico da NF1 – A presença de 2 ou mais dos critérios abaixo é suficiente para o diagnóstico de certeza da NF1 (**NIH, 1987; NIH, 1988**).

1. Seis ou mais manchas café-com-leite com diâmetros superiores a 0,5 cm no pré-púbere e 1,5 cm no pós-púbere
2. Dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme
3. Efélides em áreas de dobras (regiões axilares e inguinais)
4. Displasia da asa do esfenóide ou afilamento da cortical dos ossos longos, com ou sem pseudo-artrose
5. Dois ou mais nódulos de Lisch
6. Glioma óptico
7. Pelo menos um parente de primeiro grau (pai, irmão ou filho) com diagnóstico de certeza de neurofibromatose.

A seguir, serão ilustradas e descritas as características que constituem os critérios diagnósticos, utilizando-se o trabalho de Souza (2008), recentemente desenvolvido no CRNF-HC/UFMG.

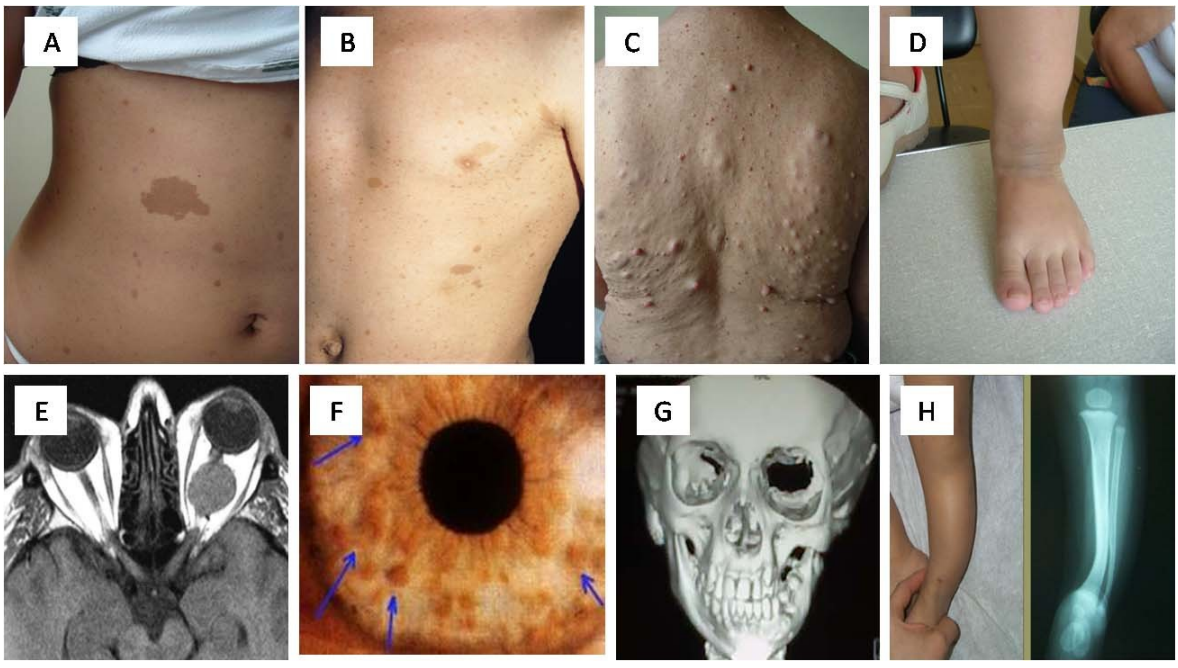


Figura 1 – Imagens das lesões que constituem critérios diagnósticos para a Neurofibromatose do Tipo 1. A) Manchas café-com-leite; B) Efélides axilares; C) Neurofibromas cutâneos e subcutâneos; D) Neurofibroma plexiforme no tornozelo; E) Glioma óptico; F) Nódulos de Lisch; G) Displasia do esfenóide; H) Displasia da tíbia (Fotos obtidas de pacientes do CRNF-HC/UFMG).

As MCL são alterações de pigmentação de cor acastanhada, com bordas bem definidas e tornam-se mais escuras com a exposição ao sol. As MCL são a manifestação clínica mais comum da NF1, estão geralmente presentes ao nascimento ou tornam-se evidentes nos primeiros dois anos de vida (Figura 1A).

As falsas efélides, ou sardas, são manchas lentiginosas, de coloração semelhante à das MCL, porém menores. Localizam-se, com maior freqüência, nas regiões das axilares e/ou virilha e são a segunda manifestação mais freqüente da NF1. São observadas em até 90% dos pacientes com NF1 até os sete anos de idade e são úteis na confirmação precoce do diagnóstico, uma vez que costumam aparecer nos primeiros cinco anos de vida (Figura 1B).

Os neurofibromas são tumores benignos da bainha dos nervos periféricos e podem ser cutâneos, subcutâneos ou plexiformes. Os neurofibromas cutâneos são geralmente assintomáticos e ocasionalmente provocam prurido (Figura 1C). Não costumam se desenvolver antes da pré-adolescência, mas quanto mais precocemente aparecem, maior a probabilidade de que sejam mais numerosos e mais disseminados na idade adulta. São observados em 84% dos pacientes

Os neurofibromas plexiformes geralmente acompanham o trajeto de um nervo e apresentam-se como uma massa de tecido mole sob a pele (Figura 1D). Estudos populacionais que avaliaram lesões visíveis ao exame físico observaram prevalência de 27% para os neurofibromas plexiformes, no entanto, estudos que utilizaram a ressonância nuclear magnética (RNM) de maneira sistemática para a identificação destes tumores descrevem prevalência de até 71%. São geralmente congênitos e primariamente benignos, embora exista uma chance de 7 a 12,5% de transformação maligna dos plexiformes para os chamados tumores malignos da bainha dos nervos periféricos.

O glioma é um tumor das vias ópticas, que acomete aproximadamente 15% dos pacientes com NF1, principalmente na infância, embora apenas 25% destes sejam sintomáticos. É o tumor de sistema nervoso central mais comum na NF1 e seu diagnóstico ocorre mais freqüentemente até os 6 anos de idade. Apesar de serem considerados benignos, uma vez que não aumentam a taxa de mortalidade, podem ocasionar comprometimento visual importante e distúrbios endócrinos em alguns pacientes (Figura 1E).

Os nódulos de Lisch são descritos como elevações gelatinosas da superfície da íris, de forma arredondada, variando da cor amarela ao marrom (Geller e Bonalumi, 2004). Os nódulos de Lisch são considerados exclusivos desse tipo de neurofibromatose (NF1) e por

esse motivo, importantes para a definição do diagnóstico, são ainda assintomáticos e não interferem na capacidade visual (Espig e col., 2008). (Figura 1F).

O acometimento esquelético considerado característico da NF1 é a displasia óssea, ou seja, a localização ou crescimento inadequado das células do tecido ósseo. A displasia óssea primária, típica da NF1, é uma anormalidade intrínseca do desenvolvimento ósseo e difere da displasia secundária a influências mecânicas ou locais. O acometimento ósseo craniofacial mais característico da NF1 é um defeito unilateral da asa do osso esfenóide. Embora possa ocorrer em pacientes sem NF1, 50% dos casos estão associados à doença. (Figura 1G).

A prevalência de displasia de ossos longos, especialmente da tíbia, com ou sem pseudo-artrose, em paciente com NF1 está entre 1 a 4%. A tíbia é mais freqüentemente envolvida, embora em alguns casos possa ocorrer acometimento simultâneo da fíbula do mesmo lado. A displasia da tíbia apresenta-se tipicamente na infância, como uma curvatura unilateral, anterolateral da perna, podendo representar acometimento grave (Figura 1H).

1.2.4 Outras características clínicas encontradas na NF1

Além dos critérios diagnósticos, outros achados clínicos são freqüentes na NF1 e estão apresentados no Quadro 3 (adaptado de Souza, 2008).

Quadro 3 - Freqüência de outras características clínicas da NF1

Tumores malignos da bainha do nervo periférico	2-5%
Escoliose	10%
Escoliose com necessidade de cirurgia	5%
Estenose da artéria renal	2%
Feocromocitoma	2%
Déficit cognitivo com QI<70	4-8%
Déficit de aprendizagem	30-60%
Déficit de atenção e hiperatividade	38%
Epilepsia	6-7%
Estenose de aqueduto cerebral	1-5%
Macrocefalia	45%
Estatura entre o percentil 10 e 25	30%

1.2.5 Diagnóstico diferencial da NF1

A NF1 é classificada dentro da medicina como uma patologia que faz parte das síndromes neurocutâneas, ou facomatoses. Esse grupo de doenças inclui as desordens congênitas ou hereditárias nas quais durante desenvolvimento embrionário estruturas derivadas do neuroectoderma são afetadas. Por esse motivo, todas essas síndromes envolvem o Sistema Nervoso Central (SNC) e algumas vezes também o Sistema Nervoso Periférico (SNP), com a presença de harmatomas (manchas) e/ou alterações dos tecidos que contribuem com a formação de tumores benignos. (Geller e Bonalumi Filho, 2004) Por esse motivo, além a diferenciação da NF1 com a NF2 e a Schwanomatose, o diagnóstico diferencial deve ser realizado com as outras facomatoses (Esclerose tuberosa, Síndrome de MCune-Albright, Ataxia-teleangiectasia, Nevus basocelulares e Doença de Sturge-Weber). Algumas condições são consideradas no diagnóstico diferencial como subfenótipos da NF1: (Síndrome de

Watson, as grandes deleções, o mosaicismo e o grupo de pacientes que apresentam poucos neurofibromas externos e muitos internos) (Korf, 2009); além disso outras condições com manchas café-com-leite, com outros tipos de manchas ou de tumores que podem se assemelhar aos da NF1 (para maiores detalhes, ver Souza, 2008).

Nas últimas décadas algumas respostas para essa doença "enigmática" começaram a surgir (Messner, Gardner e Messner, 1985). De acordo com Riccardi (1999), cinco fatores contribuíram de forma significativa com a modificação para a atual forma de se abordar a NF1: 1) o desenvolvimento da biologia molecular; 2) os Centros de Referência em Neurofibromatoses (tratamento e investigação clínica); 3) novas tecnologias de imagem (ressonância magnética nuclear e tomografia computadorizada); 4) tecnologias de informática com a capacidade de transmissão de dados e divulgação de trabalhos; e 5) as pesquisas com modelo animal, com camundongos geneticamente modificados com o gene da NF1. Soma-se o desenvolvimento da genética com o projeto genoma humano.

Foi somente nos últimos vinte anos que a atenção e os conhecimentos científicos sobre a NF aumentaram. Esses novos conhecimentos resultaram em uma mudança de perspectiva com relação à doença, que passa a ser vista como uma doença mais **comum** e mais **grave** do que se pensava, porém com complicações mais **controláveis** do que se previa. (Souza, 2008; Souza e col., 2009). Outros fatores que chamam atenção para a mudança na forma de abordagem da NF1 são fatores relacionados à avaliação da gravidade da NF1, a diminuição na expectativa de vida em cerca de 15 anos (Riccardi, 1999; Rasmusse, Yang e Fridman, 2001), assim como impactos na qualidade de vida (Wolkenstein e col., 2001; Kodra e col, 2009)

1.3 ESTUDOS NO BRASIL

No Brasil há poucas publicações sobre as Neurofibromatoses. A maioria dos estudos encontrados nas bases de dados pesquisadas (Scielo, Pubmed, BVS, Google Acadêmico) abordaram questões pontuais da descrição de sintomas da NF1 sob o foco em algumas especialidades médicas. Nesse sentido, poucos trabalhos foram voltados a uma abordagem mais ampla da NF1. Entre estes devem ser citados o livro de Geller e Bonalumi Filho (2004), além de três outros trabalhos, que buscaram descrever as características clínicas de pacientes atendidos em centros de referência para a NF1 (com o risco de deixar de citar algum outro não

encontrado nas bases de dados pesquisadas): um deles realizado em 2007 por Zandoná, com pacientes que se consultavam em um ambulatório do serviço de genética médica do Hospital das Clínicas de Porto Alegre, um desenvolvido por Souza (2008) em pacientes do CRNF-HC/ UFMG e outro desenvolvido em um hospital de referência no Estado do Rio de Janeiro por Bonalumi Filho e colaboradores (2010).

No estudo do Rio Grande do Sul, foram avaliados os dados clínicos de 89 pacientes pertencentes a 62 famílias; sendo 37 (41,6%) do sexo masculino e 52 (58,4%) do sexo feminino. A autora desse estudo destaca que a "*...a expressividade variável é a maior característica da nf1*". (Zandoná, 2007, p. 15). O estudo com pacientes no Rio de Janeiro avaliou características clínicas em 62 pacientes consultados em 2003, identificando como mais comuns as MCL, as efélides e os neurofibromas cutâneos e subcutâneos. Bonalumi Filho e colaboradores (2010) também destacam a variabilidade da doença e a necessária abordagem multidisciplinar em função dessa característica.

Já o trabalho desenvolvido por Souza (2008) avaliou o conjunto de dados de 182 pacientes com critério diagnóstico definido como NF1, buscando-se a prevalência das características clínicas e complicações da NF1 descritas. Os dados obtidos nessa pesquisa realizada no CRNF-HC/UFMG são importantes para a contextualização do grupo de participantes do presente estudo, uma vez que foi a partir dessa mesma população que foram recrutados os participantes deste estudo. Os resultados de Souza (2008) mostraram uma distribuição numérica um pouco maior para mulheres em relação aos homens, 105 (57,9%) e 77 (42,1%), respectivamente. Essa distribuição foi feita a partir dos pacientes em todas as faixas etárias, variando entre 1 e 67 anos, média de 26 anos. Em quase metade dos casos, (45,2%) foi identificado pelo menos um parente de primeiro grau com NF1. Os dados clínicos identificados mostraram que as três características mais comuns foram alterações relacionadas à pigmentação (manchas café-com-leite 97,2%; Efélides axilares ou inguinais 87,6% e nódulos de Lisch, 78,6%). Seguidas a essas características, os dados também mostraram alta prevalência de neurofibromas cutâneos (74,3%). Os neurofibromas plexiformes também foram frequentes (34,1% dos pacientes). Outras alterações com alta frequência foram as assimetrias corporais (59%), distúrbios da fala e da voz (56,7%), cefaléia crônica (55,5%), dificuldades de aprendizagem (54,3%) e hipotonia muscular (32%), que apesar de não fazerem parte dos critérios para o diagnóstico a doença, são freqüentemente citados como problemas associados à NF1. A importância dos sintomas com alta frequência que não caracterizam critérios diagnósticos é o fato de constituírem grande parte das queixas dos pacientes, mas nem sempre receberem atenção do profissional de saúde pouco habituado com

a NF1, correndo o risco desses sintomas serem desconsiderados. As demais características que podem ser associadas à NF1 foram encontradas em menor parte dos casos, porém a autora destaca a gravidade e grande impacto que podem ocasionar naqueles que a apresentam (Souza, 2008). Ela aponta que os sintomas de auto-relato de dificuldades de aprendizagem, cefaléia crônica, possível associação dessa a ansiedade, depressão e outros problemas da ordem do funcionamento psíquico podem ser manejados através do atendimento psicológico recebido no CRNF-HC/UFMG.

> O atendimento dos pacientes com NF1 mostra que a doença apresenta grande impacto na qualidade de vida tanto do ponto de vista clínico como no aspecto estético. A doença se constitui numa verdadeira agressão à auto-imagem e à auto-estima. Afeta a aparência, compromete a aprendizagem e o desempenho no trabalho e, consequentemente, o status econômico. (Souza, 2008, p.83)

1.4 ASPECTOS PSICOLÓGICOS RELACIONADOS À NF1

Embora exista uma vasta gama de trabalhos científicos internacionais relacionados aos mais diversos aspectos da NF1, tanto clínicos como experimentais, são escassos os trabalhos que que tratam especificamente sobre as questões psicológicas, sociais, familiares ou outros fatores subjetivos na vivência da NF1. Na literatura latino-americana, estes trabalhos são praticamente inexistentes.

Os trabalhos que se dedicaram especificamente aos aspectos subjetivos da NF1 foram publicados a partir da década de 80, devendo ser salientados os publicados por Messner, Messner e Lewis (1985), Messner, Gardner e Messner (1985), Benjamin e col. (1993), Mouridsen & Søresen (1995), Johnson e col. (1999) e Ablon (1995, 1996, 1999, 2000). A inclusão de considerações sobre esses aspectos dessa dooença ocorre também em trabalhos do Professor Vincent M. Riccardi (1999). Coincidentemente, datam também desta época publicações importantes sobre as neurofibromatoses, como os critérios diagnósticos do NIH, já citados, e a descrição do gene.

Já nesses primeiros trabalhos, os aspectos subjetivos são ressaltados com tom dramático, enfatizando a necessidade de maior dedicação das pesquisas e investigações voltadas para as questões que a NF1 e suas consequências: a imprevisibilidade, vivências de incertezas, falta de controle, preconceito e isolamento social, assim como diversos tipos de

sentimentos desagradáveis, como ansiedade, medo e dúvidas, experienciadas pelos portadores e familiares (Messner, Gardner e Messner 1985; Messner, Messner e Lewis, 1985; Benjamin el al 1993; Ablon,1995, 1996, 1999, 2000).

Podem ser citadas como exemplo as seguintes descrições:

> As complicações da Neurofibromatose, desfigurantes, incapacitantes e que ameaçam a vida, possuem muitas implicações psicológicas. Mesmo o paciente com manifestações mínimas da doença podem viver em constante medo e incerteza. (Messner, Messner e Lewis, 1985, p. 226)[5]

> Minhas próprias publicações (Ablon 1992a, 1995, 1996, 1998) destacaram uma série de problemas e ansiedades experienciadas por muitos adultos afetados e familiares de crianças afetadas. No contexto da imprevisibilidade da doença e de rígidas prescrições sociais de beleza, muitos sujeitos lutam com o medo das desfigurações tanto quanto com os problemas médicos. (Ablon, 1999, p 21)[6]

Em decorrência da grande variabilidade do tipo de sintomas que podem estar relacionados à NF1, tanto os somáticos como os psicossociais, além das associações entre eles, nem sempre fica claro para os autores a origem das alterações psicológicas nos pacientes com NF1. Entre elas, conforme já citada, estão a imaturidade, os déficits em habilidades sociais, assim como a timidez, a capacidade de inserção no mercado de trabalho e o estabelecimento de relacionamentos afetivos-sexuais. Ablon (1999) descreve que todas as alterações de ordem psicológica emocional ou social devem ser consideradas em termos de três possíveis origens. Em primeiro lugar considera fatores decorrentes do simples fato de se tratarem de pacientes com uma doença crônica, progressiva e sobre a qual pouco de conhece, independentemente de qual seja essa doença. Além disso a autora considera os impactos em função de características típicas da NF1, como as alterações estéticas ou baixa-estatura. A terceira causa segundo ela seria o efeito direto da mutação genética ocasionando alterações celulares primárias e, consequentemente, no funcionamento cerebral.

A forma de acometimento mais comumente abordada nos textos de uma forma geral é

---

[5] "The disfiguring, disabling and life-threatening complications of neurofibromatosis have many psychological implications. Even the patient with minimal manifestations of the illness may live in constant fear and uncertainty." (Messner, Messner e Lewis, 1985, p. 226)

[6] "My own publications (Ablon 1992a, 1995, 1996, 1998) have outlined a host of problems and anxieties experienced by many affected adults and parents of affected children. Within the context of the umpredicability of the disorder and rigid societal prescriptions for beauty, many subjects struggled with fear of disfigurement as well as medical problems." (Ablon, 1999, p 21)

aquela relacionada às alterações estéticas, possivelmente pelo fato de ser a característica imediatamente mais fácil de ser notada e, portanto, para a qual se pressupõe impactos de ordem psicológica mais importantes e imediatos. Alguns autores ao considerarem a questão estética, contextualizam com a participação dos padrões culturais de valorização da beleza (Korf e Rubenstein, 2005; Rozario, 2007).

A percepção dos impactos das alterações na aparência física dos portadores de NF1 é descrita desde meados da década de 80 e posteriormente por diversos autores (Messner, Gardner & Messner, 1985, p. 319; Messner, Messner e Lewis 1985; Benjamin e col., 1993; Ablon, 1999; Towers, 2004; Korf e Rubenstein, 2005; Hart, 2005). Há uma concordância entre os autores em problematizar esse ponto como um fator de grande importância ao se analisar os aspectos psicossociais, emocionais e vivências subjetivas dos mesmos.

Messner, Gardner e Messner, (1985) destacam que as manifestações ocorridas em regiões em que causam deformidades estéticas, interferindo na aparência física, criariam o principal fator associado à ansiedade por portadores de NF1. Conforme ressalta Ablon, 1999, a rotina clínica comum não inclui a abordagem do impacto psicológico de sintomas como os neurofibromas cutâneos, que podem ou não ser uma ameaça clínica, mas que influenciem não apenas as experiências do cotidiano, como também grandes expectativas, oportunidades e decisões ao longo da vida. Essa problematização observada também por outros autores (Benjamin e col.; 1993; Geller e Bonalumi Filho, 2004;) é ilustrada com o depoimento de pacientes que atribuem à aparência o principal problema a ser enfrentado e aquele mais difícil:

> "Eu consigo lidar com as cirurgias e o risco de surdez, cegueira ou paralisia, isso é uma coisa. Mas, e isso pode parecer fútil, são as desfigurações que me aborrecem (...) Se eu for operado uma ou duas vezes todos os anos, as pessoas não me evitam por isso. Mas se parece que você tem uma doença de pele horrorosa, as pessoas podem ser realmente cruéis. [7] (Ablon, 1999, p. 01).

As percepções da imagem corporal pelos portadores de NF1 podem ser agravadas por distorções, segundo Messner, Gardner & Messner (1985), comparáveis às distorções de uma anoréxica ao se ver como um balão, quando o portador de NF1 se enxerga como o "Homem Elefante". "Essa desordem de identidade intensifica o isolamento social, e as tentativas de

[7] “I can deal with the surgeries and the treat of deafening, of blindness and paralysis – that's one thing. But, and it may seem vain, it´s the disfigurement that bothers me (...). If I have surgeries once or twice every year, people don´t shun me for that. But if you look like you have some horrible skin condition, people just can really be cruel” (Ablon, 1999, p. 01)

tornar a manifestação menos perceptível podem literalmente consumir a energia dos pacientes." (Messner, Gardner & Messner, 1985, p. 319)

Hart (2005) considera que os tumores plexiformes estão entre as formas de manifestação mais complexas no enfrentamento da NF1, tanto física como psicologicamente, por seu potencial para causar ao mesmo tempo, grandes deformações e limitações físicas, assim como pelo potencial de malignização destes tumores. Towers (2004) salienta a importância de que as pessoas com NF1 desenvolvam ao menos algum grau de aceitação quanto aos neurofibromas, já que na maior parte das vezes, a retirada total de todos eles não é possível devendo-se, por isso, priorizar a retirada daqueles que estejam incomodando o paciente, seja pelo desconforto físico, como pelo aspecto estético.

Benjamin e col. (1993) destacam a discordância entre médicos e pacientes na avaliação da necessidade de retirada dos neurofibromas. Ablon (1999) argumenta que nem sempre a conduta médica é compreendida pelos pacientes, por ser habitualmente mais conservadora em relação ao número de neurofibromas retirados, e sem que haja necessariamente uma explicação sobre o motivo da inviabilidade da retirada de todos os neurofibromas que o portador de NF1 gostaria.

Observando a necessidade de quantificar os sintomas da NF1, alguns pesquisadores criaram escalas para avaliar a gravidade e a visibilidade dos sintomas. A primeira, proposta por Riccardi, é baseada em critérios fundamentalmente clínicos e classificada em mínima, leve, moderada e grave. Considerando a avaliação da gravidade da doença, Benjamin e col. (1993) verificaram que apesar das respostas não diferirem estatisticamente entre as classificações do próprio paciente e dos profissionais que avaliaram a gravidade da doença, qualitativamente foram distintas em função de aspectos cosméticos. A partir disso, identificam a necessidade de se incluir na avaliação da gravidade da NF1 fatores relacionados às alterações na aparência física. Neste contexto, Ablon (1999) propõe uma escala de avaliação da NF1 baseada na visibilidade dos sintomas em um paciente portador da doença vestido habitualmente.

Na literatura nacional, a preocupação com os sintomas também é descrita nos relatos apresentados por portadores de Neurofibromatose no livro de Geller & Bonalumi (2004). A questão estética é identificada como o principal fator de impacto na vida de um entre os quatro relatos de pacientes, que compõem o capítulo dedicado aos aspectos psicológicos da doença.

No trabalho realizado por Souza e colaboradores (2008) com pacientes do CRNF-HC/

UFMG, utilizando-se estas duas escalas, os autores encontraram que a maioria dos pacientes (43%) foi classificados como de gravidade moderada, 14,5% com gravidade mínima, 34,3% com gravidade leve e 8,1% como casos graves.. A escala de Ablon para avaliação da visibilidade da NF1 identificou 35,3% com a forma leve, 37,6% com a forma moderada e os demais 27,1% na forma grave. A autora avalia que não houve diferenças estatisticamente significantes com relação a análise para homens e mulheres e que esses dados poderiam ser melhor compreendidos se houvesse contraposição com dados das escalas com indicadores de qualidade de vida, do nível socioeconômico e representação psicológica da doença (Souza, 2008).

Entre as questões psicológicas tradicionalmente mais estudas na NF1, estão as queixas relacionadas às dificuldades de aprendizagem. Considerações sobre o nível de inteligência, que seria reduzido em alguns portadores, são descritas pelo menos desde 1967 (Harris, 1967) e retomadas por outros autores, especialmente a partir da década de 90. (Benjamin, 1993; Riccardi, 1999). Alguns trabalhos apresentam relatos de portadores de NF1 acerca de dificuldades escolares que viveram, como mencionado por Ablon (1999). O texto abaixo, escrito por uma portadora de NF1, exemplifica a situação.

> Minha memória não está muito boa, mas pelo que eu consigo me lembrar de minha infância, eu era muito quieta e retraída, e apesar de ler muito, eu não retinha muito. Todos os meus professores pensavam que eu era preguiçosa e não queria aprender. Mesmo eu, não entendo porque eu demorava tanto para guardar coisas tão simples.[8](Beadle, 2004, p.587)

No entanto, para outros autores, as preocupações com o desempenho escolar dos portadores caracterizam preocupações mais frequentemente associadas às queixas de familiares que dos próprios portadores. (Cerello, 2008; Quintas, 2008).

As últimas décadas concentraram um grande foco de atenção nas avaliações de inteligência e processamento cognitivo das pessoas com NF1, a partir de estudos que buscaram avaliar a natureza de tais dificuldades de aprendizagem. Entre as questões investigadas, buscam responder se os problemas de aprendizagem detectados em pacientes com NF1 seriam um déficit global de inteligência ou de competências específicas em algumas tarefas, como maior tendência a distração e, ainda se este distúrbio seria conseqüência de

[8] "My memory isn't very good, but from what I can remember of my childhood, I was very quiet and withdrawn and although I read a lot, I didn't retain much. My teachers all thought I was lazy and not willing to learn. Even I couldn't understand why it took me so long to grasp simple things. Then I had my first epileptic fit when I was 6." (Beadle, 2004, p.587)

alterações primárias no funcionamento cognitivo ou decorrentes de outros fatores (Barton e North, 2004). O conjunto de artigos de North e colaboradores aponta que alterações neuroquímicas relacionadas ao déficit da proteína neurofibromina em modelos animais poderiam interferir em habilidades cognitivas como a orientação visoespacial e ser responsável pelos distúrbios de aprendizagem.

Sobre a complexidade da distinção entre os aspectos físicos, cognitivos e sociais, comenta Ablon:

> Somados aos problemas acadêmicos, muitas pessoas descreveram como sintomas físicos geravam diferenças físicas notadas e criticadas por outras crianças, frequentemente resultando em sentimentos de vergonha e isolamento social. É difícil distinguir o neurológico de fatores físicos, psicológicos ou sociais na ausência de conquistas acadêmicas e sociais deles.[9] (Ablon, 1999, p. 47)

Algumas vezes, na relação social os sintomas físicos e cognitivos precisam ser encarados como entidades associadas. Isso nem sempre é fácil na experiência individual com a NF1, pois tanto àqueles que possuem sintomas físicos são atribuídas alterações cognitivas sem que necessariamente elas existam, ao passo que indivíduos que vivenciam acometimento cognitivo sem acometimento estético, por aquele ser invisível, podem ter suas queixas consideradas ilegítimas (Ablon, 1999).

Alterações relacionadas às habilidades, desde aquelas requeridas para o desempenho escolar até as que são exigidas na vida profissional compõem o conjunto de aspectos apontados nos textos que abordam as dificuldades enfrentadas pelos portadores de NF1. Tais fatores são considerados como sintomas que interferem na vida dessas pessoas, colocando-as frequentemente em situação marginalizada. Além disso, socialmente também há prejuízos, por exemplo, no número aumentado de faltas na escola ou no trabalho para que possam comparecer às diversas consultas de saúde no manejo da NF1.

Além dos próprios portadores, as vivências de familiares também são foco de alguns estudos sobre a NF1 (Messner, Gardner e Messner, 1985, Ablon, 2000, Korf e Rubenstein, 2005). Tais autores destacam a necessidade de atenção para as reações desses familiares, uma vez que eles também demonstraram impactos psicológicos, principalmente em períodos

[9] "In adition to academic problems, many persons described how early physical symptoms constituted significant physical differences that other children noticed and censured them for, often resulting if feelings of shame and social alienation. It is difficult to distinguish neurologial from physical, psychological, or social factors in their lack of academic and social achievement." (Ablon, 1999, p. 47)

iniciais da doença e do diagnóstico, tais como incerteza e preocupação com a gravidade dos sintomas. Para isso, sugerem intervenções que facilitem o acesso à rede de suporte social e a estratégias que ampliem a capacidade de lidar melhor com as dificuldades vivenciadas.

Em estudo com familiares realizado por meio de entrevistas com pacientes e familiares do CRNF-HC/UFMG, foi mostrado que, apesar da experiência com NF1 envolver não apenas o portador, mas também os familiares, os sentidos apresentados pelos dois grupos tiveram significados qualitativamente diferentes (Cerello, 2008). Entre essas diferenças, estão os relatos dos portadores de vivências de constrangimentos sociais em função dos sintomas da NF1, as preocupações com a ausência de cura da doença da NF1 e a busca de ações através da retirada dos neurofibromas, enquanto para os familiares as preocupações se relacionaram ao medo da evolução da doença e queixas relacionadas ao desempenho escolar, associadas ao enfrentamento voltado para a busca de cuidados e tratamento.

Um estudo realizado em Portugal pesquisou as preocupações acerca da NF1 a partir de um questionário com perguntas abertas e fechadas respondido por 25 pessoas, sendo 14 portadores e 11 familiares cuidadores (Quintas, 2008). Neste estudo, a autora analisou quantitativa e qualitativamente as respostas de quatro áreas temáticas: (1) aspectos relacionados com a doença, (2) aspectos relacionados com o comportamento e/ou as relações sociais e de amizade, (3) aspectos relacionados com a aprendizagem e a vida profissional/escolar, e (4) aspectos relacionados ao acompanhamento pelos diversos profissionais de saúde. Quanto a preocupações com a doença, os adultos com NF1 apresentaram maior prevalência de respostas nos níveis "Bastante" e "Muito" (42.9% e 28.6%, respectivamente), enquanto os cuidadores tiveram um predomínio do nível "Muito" (93.8%). Sobre as preocupações com aspectos relacionados com o comportamento e/ou as relações sociais e de amizade, 42.9% dos portadores não se preocuparam "Nada" contra 21.4% que se preocuparam "Muito", os cuidadores responderam "Bastante" e "Muito" em 33.3% das respostas, cada. Distribuição semelhante se seguiu com relação ao Nível de Preocupação com aspectos relacionados com a aprendizagem e a vida profissional/escolar, em que 38.5 dos entrevistados com NF1 responderam "Nada", enquanto 73,3% dos familiares responderam "Muito". Com relação ao acompanhamento pelos diversos profissionais de saúde, os sujeitos adultos com NF1 apresentam resultados dispersos, existindo uma igualdade percentual (28.6) entre os níveis "Nada", "Bastante" e “Muito", entre os cuidadores houve predomínio do nível "Bastante" (33.3%). Como elementos comuns entre portadores e familiares a autora cita as dificuldades que ambos os grupos têm em conhecer a realidade da doença e a evolução de seu processo concentrando as principais preocupações, nomeadamente

no que diz respeito à incerteza e antecipação negativa da cronicidade do processo, além de alterações emocionais, particularmente a ansiedade. Quintas acrescenta que "A falta de informação médica e a insuficiência de recursos disponíveis para o estudo da doença são elementos que podem aumentar estas preocupações e influenciar todas as restantes vivências do processo crónico" (Quintas, 2008, p. 42).

Outro foco de preocupações identificadas pelos autores se dá no âmbito da vida social das pessoas com NF1. Ablon (1999) destaca que o estigma social e a rejeição, apesar de serem aspectos de difícil avaliação e mensuração por meios objetivos, aparentam estar entre as queixas mais frequentes, inclusive quando comparadas com a dos sintomas físicos.

Os estudos em auto-conceito (Barton e North, 2006) também foram abordados, muitas vezes utilizando-se da comparação entre auto-avaliação e a avaliação de pais e professores. Entre os resultados destacados encontra-se referência a alterações no auto-conceito avaliadas por crianças e adolescentes com NF1, relacionadas ao desempenho em atividades físicas e algumas matérias escolares (como a matemática). Da mesma forma, estes autores encontraram alterações auto-referidas por crianças com NF1 no âmbito das habilidades sociais, em comparação com irmãos sem NF1, como para formar amizades e no relacionamento com os colegas (Barton e North, 2004).

Aspectos da Qualidade de Vida (QoL) em portadores de NF1 também são abordados por alguns autores (Wolkenstein e col. 2001, Kodra e col., 2009). Para eles há associação entre uma redução da qualidade de vida por situações vivenciadas com as consequências das alterações na aparência pela presença dos sintomas, com sua influência na imagem e funcionamento corporal, assim como ao impacto emocional que circunscreve essa experiência.

A questão da visibilidade dos sintomas da Neurofibromatose, no entanto vai além das modificações da aparência causadas por eles. A compreensão das formas de reagir a essas alterações só faz sentido a partir da concepção que há um **outro**, alguém que reage a essas alterações estéticas. Nesse sentido é fundamental o fato de que, com relação à NF1, esse **outro**, que é um representante da sociedade de forma geral, não possui referências disponíveis para associar a essas alterações que vê. Isso gera uma marcante característica à NF1: **a invisibilidade social da doença** (Cerello, 2008).

Pela diversidade de situações implicadas na vivência com a NF1, os autores apontam uma série de sentimentos relatados pelos pacientes, como a solidão, o medo da evolução dos sintomas, sentimentos de menos-valia, ansiedade e angústias, sensação constante de incontrolabilidade e imprevisibilidade (Messner, Gardner e Messner, 1985, Ablon 1999,

Wolkenstein e col. 2001; Cerello, 2008; Quintas, 2008).

Para Korf e Rubenstein (2005), a fase da vida em que os portadores de NF se encontram é descrita pelos autores como aspecto relevante para qual tipo de impacto pode estar mais realçado em um determinado momento, como os estigmas na infância, a aparência física na adolescência e a dificuldade de encontrar companheiros na vida adulta.

Poucos trabalhos abordam questões íntimas da experiência dos portadores e familiares com a NF1 como sexualidade, casamento, maternidade e paternidade e questões de gênero. Entre os autores que se empenharam nesta tarefa estão Benjamin e col., 1993, acerca das dúvidas atreladas às decisões reprodutivas, o conjunto de produções de Ablon (1995, 1996, 1999, 2000) e Rozario (2007) sobre sexualidade, casamento, maternidade, paternidade e questões de gênero.

Riccardi (1999) ao considerar o grau de fertilidade das pessoas com NF1 avalia que não foram encontradas razões de ordem físicas, hormonais ou outros tipos de alterações nos espermatozóides ou óvulos que justifiquem relativo menor número de filhos, quando se considera o grupo de pessoas com NF1 e sem NF1, e presume razões subjetivas implicadas nesse processo. Benjamin e col. (1993) abordam as dúvidas sobre a decisão de ter filhos, diante da probabilidade de 50% de chance de transmitir a doença para um descendente. Esses autores estudaram 81 sujeitos a respeito das decisões reprodutivas, sendo 56 adultos com NF1 e 25 entrevistados sem NF1, com filhos com NF1. Entre os resultados, 44% avaliaram que houve influência da informação sobre do risco de transmissão da NF1 na decisão sobre ter ou não filhos. Já entre os que não tiveram informações antes de ter filhos, 34% consideram que a informação teria tido influência na decisão. O estudo identificou ainda que a maioria (81%) era favorável ao desenvolvimento de algum tipo de exame pré-natal, cujos resultados facilitassem a tomada de decisão. Com relação a esse mesmo aspecto, Ablon (1999) identifica que grande parte dos homens haviam se decidido definitivamente por não ter filhos, enquanto para as mulheres esta decisão era menos clara. Para um número considerável delas, este dilema estava relacionado tanto à possibilidade de agravamento das manifestações da NF1 em seu próprio corpo, como pela possibilidade de transmissão da doença para os filhos. A autora destaca que para os homens enfáticos em sua decisão, quase sempre esteve presente a evitação de relacionamentos afetivos-sexuais, evitando encontros, namoro e casamento pautados nessa decisão por não ter filhos. Ablon aponta também uma possível diferença entre as gerações, considerando que as gerações mais novas, por terem recebido mais informações sobre NF1, mostram-se mais seguras que gerações anteriores quando manifestam opção por não terem filhos.

Diante deste contexto relacionado à maternidade, paternidade e decisões reprodutivas, insere-se uma outra população de sujeitos com NF1: aquelas pessoas com ou sem filhos, que fizeram a opção pela esterilização em si ou no parceiro (Ablon, 1999). Estas questões se articulam com concepções éticas, ideológicas, religiosas e culturais, especialmente quando envolvem a participação das tecnologias propiciadas pelo avanço da genética e devem ser consideradas cautelosamente junto às famílias (Ablon, 1999).

1.5 APORTES TEÓRICOS

1.5-1 Representações Sociais, Saúde e Gênero: a Psicologia Social aplicada à Saúde

Os estudos em ciências humanas têm por pressuposto uma escolha teórica diante da qual os caminhos metodológicos e interpretativos constituem a forma de se abordar o tema a ser estudado. Quando há interface do objeto com uma forma de abordagem que foge à tradicional, muitas vezes o recurso disponível é tomar emprestado o conhecimento adquirido em questões semelhantes.

No caso da NF1, há poucos estudos com abordagem psicológica e menos ainda aqueles com uma vertente da psicologia social. Duas das autoras já citadas, Ablon em seus diversos trabalhos (1996, 1999, 2000) e Rozario (2007), tiveram o foco em leituras antropológicas e sociais da vivência de pessoas com NF1. Apesar disso, cada um desses trabalhos apresentou um recorte temático e metodológico distinto.

Estudos antropológicos e sociais de doenças descritas ao longo da história da humanidade demonstram como as doenças carregam em seus significados, aspectos do contexto em que ocorreram, inserindo questões do momento histórico e das próprias características das outras ciências, como a medicina, com características de ordem social, valores morais e culturais. Dentre essas características, merecem atenção as formas de aquisição da doença, seus sintomas, a possibilidade ou não de sua transmissão entre os indivíduos, o seu curso, o grau de controle que se tem sobre ela e o seu desfecho. Aqui vale ressaltar, que essas considerações podem ou não ser condizentes com as características clínicas da doença, mas o foco é nas representações construídas acerca delas.

A tuberculose por exemplo, foi considerada doença de poetas e intelectuais de uma

geração, pessoas consideradas de humor e afetos sensíveis que se permitiam uma vida voltada aos prazeres. Atreladas a seus sentidos, está uma "romantização da doença", associada ao estilo de vida de parte da classe burguesa que, com a doença, recebiam a legitimação por seu afastamento da vida do trabalho (Sontag, 2007).

Esses significados são distintos, por exemplo, da hanseníase. Conhecida em outros séculos por lepra, possuiu um curso social envolvendo a exclusão social dos doentes para ambientes em que a intenção não era necessariamente terapêutica. Em seus sentidos ainda hoje se atrelam os de "sujeira" e de desfiguração do corpo. Todo esse contexto associado à características da transmissibilidade da hanseníase, concebida como algo fácil, compõem o sentido que ainda se tem de uma doença temida e vergonhosa. Nesse sentido, por serem compreendidas como uma doença que tem suas causas associadas às condutas passadas do doente, são estabelecidos julgamentos morais sobre a pessoa (Bakirtzief, 1994; Claro, 2005).

> "A hanseníase é uma doença de pele que leva à identificação do paciente como 'hanseniano' ou 'leproso', devido particularmente às deformidades na face e mãos bem como às úlceras na pele ou outras manifestações cutâneas. Tais rótulos, devido aos significados herdados ao longo da história da doença bem como à massificação e ao narcisismo da sociedade contemporânea, levam à exclusão social do doente, impondo-lhe um fardo a mais para carregar, além do sofrimento físico causado pela doença propriamente dita." (Bakirtzief, 1994, p. 116)

Essa identidade do hanseniano insere os portadores em uma condição na qual extrapola-se as marcas físicas deixadas em seus corpos pela doença para o âmbito dos relacionamentos sociais que carregam sentidos construídos socialmente sobre o significado do leproso ou do hanseniano (Oliveira e Romanelli, 1998).

Um outro grupo de doenças associado ao sentimento de vergonha são aquelas sexualmente transmissíveis, por incluírem situações reais ou imaginarias de julgamentos relacionados ao comportamento sexual daquele que a contrai, como foi o caso da sífilis e mais recentemente da AIDS.

Além da transmissibilidade de uma doença, outro fator que facilita a construção de mitos em torno do significado das mesmas é o grau de informações que se tem sobre ela. Sontag (2007) identifica que doenças desconhecidas, ou sobre as quais se tem poucas informações, costumam adquirir significado compartilhado e reações sociais diante dela, tais como se fossem contagiosas. Moreira e Moriya (2000) traçam uma comparação entre a

epilepsia e a AIDS, destacando que a primeira, ainda que não seja contagiosa, muitas vezes assume a crença de ser uma doença com etiologia contagiosa, dividindo um fardo semelhante, nesse aspecto com a AIDS. Encontram-se entre as representações da epilepsia, os conceitos de medo, perigo, isolamento e discriminação, além de problematização pelos sujeitos pelo fato de serem incuráveis, acarretando consequências sociais diversas podendo os portadores responderem ora com críticas à sociedade, ora com busca para inserir-se nela. Associado à estigmatização, ao isolamento e exclusão social, ambas carregariam as idéias de "castigo"', "pecado' e ao sentimento de não merecerem estar acompanhados. Como diferenças, consideram que a epilepsia foi muitas vezes associada a uma doença 'dos astros' e associada à loucura, enquanto a AIDS à 'peste' e a uma doença dos 'tempos'.

Ao longo das décadas e acompanhando o aumento do conhecimento sobre as doenças o ciclo natural da patologia começa a sofrer alterações assim como o seu próprio significado, algumas vezes substituindo o anterior, outras vezes somando-se a este operando de forma complementar ou oscilante entre as formas, conforme descreve Cruz: "Neste sentido, pude constatar a existência de dois modos de representação ou de construção identitária em disputa. Um que elege o corpo mutilado pela lepra como referência ontológica, o outro que reclama o *self* que habita esse corpo" (Cruz, 2006, p.01).

Outro fenômeno identificado por Sontag (2007) é que novas doença passam a herdar os sentidos recebidos anteriormente no contexto de doenças mais antigas, por guardarem semelhanças quer seja pela forma de aquisição , por seus sintomas, pela possibilidade ou não de sua transmissão, por seu curso natural, pelo grau de controle que se tem sobre ela e de seu desfecho. Sontag (2007) exemplifica em alguns trechos essas apropriações:

> "As fantasias inspiradas pela tuberculose no século XIX, e pelo câncer hoje são reações a uma enfermidade intratável e caprichosa - ou seja, uma enfermidade que não se compreende - numa época em que a premissa central da medicina é que todas as doenças podem ser curadas." (Sontag, 2007, p. 12)
>
> No século XX, o feixe das metáforas e de atitudes antes vinculadas à tuberculose se divide e se distribui em duas enfermidades. Alguns traços da tuberculose vão para a loucura: a idéia do doente como uma criatura inquieta, imprudente, suspeita a excessos passionais, alguém demasiado sensível para suportar os horrores do mundo vulgar e cotidiano. Outros traços da tuberculose vão para o câncer - os tormentos que não podem ser romantizados. O veículo presente do nosso mito secular da auto-transcendência não é a tuberculose e sim a loucura. O ponto de vista romântico é de que a doença exacerba a consciência. Antes a doença era a tuberculose; agora, a loucura é tida

> como capaz de levar a consciência a um estado de esclarecimento paroxístico. A romantização da loucura reflete, de maneira mais veemente, o prestígio contemporâneo do comportamento irracional ou bruto (espontâneo), o prestígio daquela mesma paixão cuja repressão foi vista, no passado, como causa da tuberculose e hoje é tida como causa do câncer." (Sontag, 2007, p. 36)

Outro fator importante na criação do significado, ou metáfora, para uma doença, se dá em função de como seus sintomas acometem a região do rosto. Segundo Sontag (2007), nada se compara aos efeitos das alterações no rosto, uma vez que este mantem uma relação diferenciada no que se refere à formação da identidade e sua alteração levaria aqueles que as experienciam a situações sociais de intensa segregação ou modificação na forma de serem tratados, passando a ser comparadas às de animais.

> "A reação relativamente razoável, não metafórica, despertada pela poliomielite deve muito ao status privilegiado do rosto, tão importante para a nossa avaliação da beleza ou da ruína física. Pois, por mais que a filosofia e a ciência modernas tenham atacado a separação cartesiana entre *mente* e corpo, não foi nem um pouco afetada a convicção de nossa cultura referente à separação entre *rosto* e corpo, que influencia todos os aspectos dos costumes, modas, apreciação sexual, sensibilidade estética- praticamente todos os nossos conceitos do que é correto." (Sontag, 2007, p.108 e 109)

As explicações sobre a causa das doenças são talvez um dos mais antigos pontos de consideração na construção dos significados da doença para os grupos sociais. Tais considerações incluíam e incluem pensamentos mágicos-religiosos, na busca pela explicação para o fenômeno tanto no sujeito, quanto na população, como o caso das pestes.

> "Na Ilíada e na Odisséia, a doença ocorre como um castigo sobrenatural, como uma possessão demoníaca e como resultado de causas naturais. Para os gregos, a doença poderia ser gratuita ou merecida (por causa de uma falta pessoal, de uma transgressão coletiva, ou de um crime cometido por um ancestral). Com o advento do cristianismo, que impôs idéias mais moralizadas sobre a doença, como sobre tudo o mais, aos poucos se desenvolveu um elo mais íntimo entre a doença e a 'vítima'. A noção da doença como punição gerou a idéia de que a doença podia ser um castigo especialmente adequado e justo." (Sontag, 2007, p.42)

Quanto às atribuições da origem das doenças, Sontag (2007) descreve pelo menos duas situações distintas. Em uma delas, a doença surgiria associada a castigos e punições

divinos ou auto-atribuídos psicologicamente, seriam as consequências por desejos ou comportamentos inadequados do sujeito. Entre as doenças que estariam nessa situação a autora destaca o câncer. "Ninguém pergunta 'Por que eu? quando contrai cólera ou tifo. Mas 'Por que eu (com o sentido de 'isso não é justo') é a pergunta que muitos se fazem quando sabem que estão com câncer." (Sontag, 2007, p.38). A psoríase é outro exemplo de doença freqüentemente associada com fatores psicológicos e sociais, em sua atribuição e a situações de estigmatização na vivência dos que a vivenciam (Silva, Müller e Bonamigo, 2006, p.147).

> "Havia também ficções análogas referentes à responsabilidade do doente e a sua predisposição caracterológica para o mal: o câncer é visto como uma doença a que são particularmente suscetíveis os psicologicamente derrotados, os introvertidos, os reprimidos- especialmente os que reprimem a raiva ou os sentimentos sexuais-, do mesmo modo como a tuberculose no século XIX e no início do século XX (até ser descoberta a sua cura), era considerada uma doença que tendia a atacar os hipersensíveis, os talentosos, os passionais." (Sontag, 2007, p.86)

De outro lado estariam as doenças com causas bem estabelecidas, como as transmitidas por hereditariedade ou contágio. Estas por sua vez não implicariam um julgamento sobre o caráter psicológico, mas muitas delas receberiam críticas de ordem da moral:

> "No caso da AIDS, a vergonha está associada à atribuição de culpa, e o escândalo nada tem de obscuro. Poucos exclamam 'por que eu?'. Fora da África central e meridional, a maioria das pessoas que sofrem de AIDS sabe (ou pensa que sabe) de que modo contraíram a doença. Não se trata de uma doença misteriosa que escolhe suas vítimas de modo aparentemente aleatório." (Sontag, 2007, p. 97)

> "A personalidade sifilítica típica era alguém que tinha a doença (...), e não alguém com probabilidade de contraí-la. Em seu papel de flagelo, a sífilis implicava um julgamento moral (sobre sexo fora do limite sobre prostituição) mas não um julgamento psicológico." (Sontag, 2007, p. 39)

Os significados em torno das causas das doenças ensejam outra consideração relevante que é a representação que se constrói acerca dos grupos compreendidos como vulneráveis à aquisição dessa doença. A esse respeito Villela (1998), ao estudar as representações da AIDS para homens heterossexuais, mostra como as práticas de prevenção e cuidados são reduzidas em grupos que se consideram não vulneráveis àquela doença a partir das representações que

carregam sobre a AIDS.

As reações pessoais com as experiências com cada tipo de doença guardam situações possíveis de serem abordadas em coletivo, em função da similaridade de sentidos apresentada em relatos de pacientes com a mesma enfermidade e sua distinção com outras. Gianordoli-Nascimento & Trindade (2002), por exemplo, perceberam uma tendência geral tanto dos enfartados quanto dos cônjuges perceber mudanças pessoais após o Infarto. Essa percepção, apesar de incluir as mudanças no estado geral do enfartado relacionadas à perda da vivacidade, da disposição e a sensação de "não ser mais o mesmo", frequentemente estava associada a transformações na relação conjugal como no fortalecimento da união do casal (avaliado pelas mulheres) e no aumento da valorização da vida e das mudanças pessoais (avaliado pelos homens infartados). Estas observações são semelhantes às realizadas por Sontag (2007):

> "Um colapso cardíaco é um acontecimento, mas não dá à pessoa uma nova identidade, transformando o paciente em 'um deles'. Não implica uma transformação- e se há transformação, é para melhor: movido pelo medo, o cardíaco adquire bons hábitos de exercício e dieta, começa a levar uma vida mais prudente e saudável. E é uma morte considerada boa, porque instantânea." (Sontag, 2007, p.108)

Nesse sentido, segundo a autora, a doença cardíaca ocuparia um lugar privilegiado em relação a outras doenças, ainda que faça parte do grupo de doenças letais e daquelas para as quais não se tem cura, as quais ocupam um lugar carregado de significados, especialmente aqueles associados a sentimentos de medo, terror e ansiedade.

É em função das diferenças e semelhanças entre os significados imbricados nas representações construídas ao longo da história de cada doença que partimos para a compreensão social da NF1. Essa compreensão foi construída através da análise das representações e práticas sociais que estão incorporadas no cotidiano dos entrevistados, nesse sentido, pode ser melhor ilustrada quando caracterizada a partir do contexto mais amplo apresentado em relação a outras doenças e dos significados historicamente associados a elas.

A **Teoria das Representações Sociais,** inicialmente descrita por Moscovici (1978), é uma teoria influenciada pelas Ciências Sociais, em especial pelos trabalhos de Durkheim, a qual procura resgatar o processo pelo qual o conhecimento é construído pelas pessoas. Segundo Moscovici (1978), a representação é a forma de se trazer à mente um objeto ausente em um determinado momento. Essa habilidade cognitiva envolve uma etapa na qual todo objeto passa por um processo de significação, a partir da organização do significado desse

objeto em grandes categorias conceituais. As categorias seriam formas de lidar com tais objetos, especialmente os novos, através do agrupamento por semelhanças com objetos previamente conhecidos.

A inovação do trabalho de Moscovici (1978) foi mostrar que na gênese das representações, ocorre necessariamente a apropriação dos conceitos e informações originados na vida diária em sua relação com aspectos sociais do grupo ao qual pertencem os indivíduos, ou seja é um processo que ocorre na coletividade, no curso da comunicação entre os sujeitos e não individualmente. Nesse processo, surgem os elementos que formam as representações sociais que, em decorrência dessa relação com os grupos, se transformam conforme a informação produzida por um determinado "grupo social" é apropriada por outro. Entre esses saberes, encontra-se o próprio discurso científico. Jovchelovitch (2008) discute o trabalho de Moscovici (1978) que investigou de que forma o discurso da psicanálise é apropriado pelo senso comum, e aponta que tal apropriação requer necessariamente uma transformação desse conhecimento, com a incorporação de aspectos culturais e valores do grupo que dele se apropria.

Assim, as representações sociais têm um caráter duplo: um como produto, uma teoria; outro como fenômeno, ou processo (Jovchelovitch, 2008; Jodelet, 2001). Como teoria, elas oferecem um conjunto de conceitos articulados que buscam explicar como os saberes sociais são produzidos e transformados em processos de comunicação e interação social. Como fenômeno, é a própria atividade de apropriação da realidade exterior ao pensamento e de elaboração psicológica e social dessa realidade pelos grupos sociais.

Considera-se “grupo social” o conjunto de ambientes coletivos em que cada sujeito está inserido. Nesse sentido um mesmo sujeito participa simultânea e alternativamente de grupos diversos a partir se sua circulação social, delimitados por questões étnicas, familiares, econômicas, profissionais, de gêneros, geracionais, entre outros, que se dimensionam nas esferas micro e macro da vida pública de cada indivíduo, tecendo complexas redes sociais de interação e comunicação. (Jovchelovitch, 2008;)

Partindo dessas compreensões, podemos pensar as contribuições para os demais campos de saber, como o campo de saúde. Para se ter um exemplo entre a interface das representações sociais com a saúde, Jodelet demonstra que: “...a experiência vivida do próprio corpo se encontra modelada por representações que circulam no espaço e [é] marcada pela pertinência de gênero, através, particularmente, das representações de papel; e essa experiência vai ter, por sua vez, um impacto sobre a seleção dos conhecimentos que o sujeito

tem do corpo" (Jodelet, 2005 pp. 44).

No que diz respeito à relação entre **Gênero e Saúde** Laurenti, Jorge e Gotlieb (2005) apontam a citação da OMS (1995) que define "Gênero" (homem ou mulher) como uma construção social de traços de personalidades, atitudes, sentimentos, valores, condutas e atividades que diferencia os homens das mulheres. Portanto varia historicamente e está sujeita a mudanças por intervenções nas ordens social, econômica, jurídica e política. Assim, o ser homem ou mulher e as relações que se estabelecem entre os mesmos obedecem a papéis definidos pela sociedade em determinados períodos de evolução histórica.

De acordo com Villela (2005), os agravos à saúde, e a maneira que os sentidos e significados que o adoecimento adquire para cada indivíduo, assim como os recursos disponíveis para o enfrentamento do processo de adoecimento são em parte socialmente determinados. Com a entrada da perspectiva de gênero, passa-se a considerar a maioria das doenças como respondendo a uma combinação de causas biológicas e socioculturais que podem promover a *ampliação* (há uma base biológica que pode ser exacerbada pelo contexto sociocultural) ou *supressão* (que envolve diferenças biológicas que são reduzidas pelo padrão de comportamento de homens e mulheres) do evento mórbido em questão (Schraiber; Gomes & Couto, 2005).

Nos processos de adoecimento e saúde, as diferenças entre os sexos foram consideradas durante muito tempo baseadas em explicações apoiadas exclusivamente nos aspectos biológicos, ligadas ao aparelho reprodutivo, o que incluía não só as doenças como também um conjunto de eventos relativos à maternidade, menstruação, gestação e outras manifestações restritas às mulheres (Rohden, 2002).

A partir de 1980, por influência do movimento feminista, essa tendência passou a ser questionada no âmbito acadêmico e nas políticas públicas, objetivando tirar as mulheres da esfera exclusiva da reprodução, conferindo visibilidade a inúmeras necessidades de saúde negligenciadas até então (Aquino, 2005). No entanto, a mudança de paradigma ocorre através de continuidades e rupturas que fazem com que elementos do modelo tradicional coexistam com outros do modelo progressista. Se o corpo se emancipou de muitas de suas antigas privações sexuais, atualmente encontra-se submetido a coerções estéticas imperativas e geradoras de ansiedade (Rago, 2004).

Os estudos relacionados à saúde masculina são mais recentes. De acordo com Aquino (2005), até 1994, os trabalhos publicados sobre saúde com perspectiva de gênero relacionados à saúde masculina tratavam apenas da infecção pelo HIV e a AIDS. Apesar de serem apontadas diferenças em relação à morbi-mortalidade desde 1662, só no final dos anos 80 e

início dos anos 90 é que o tema da saúde dos homens voltou a estar em pauta, especialmente no Brasil e América Latina. Entre os estudos de morbi-mortalidade, vários autores apontam maior mortalidade masculina em todas as idades e para a quase totalidade das causas (Schraiber; Gomes & Couto, 2005; Laurenti; Jorge & Gotlieb, 2005; Braz, 2005). Segundo Braz (2005), evidenciou-se um desfavorecimento significativo em termos de saúde em relação aos homens, quando se considera que as mulheres declaram mais suas doenças, consomem mais medicamentos, submetem-se a mais exames e avaliam pior o seu estado de saúde, enquanto os homens morrem mais cedo, recorrem menos às consultas e, quando o fazem, geralmente procuram serviços de emergência em situações mais graves. Schraiber; Gomes e Couto (2005) destacam o papel da influência da forma de socialização dos homens na pouca adesão dos mesmos às práticas de saúde.

Os trabalhos de Ablon (1996) e Rozario (2007) abordam as experiências as vivências e incômodos relatados por portadores de NF1 em torno de sua aparência, dos padrões de beleza e das relações afetivo sexuais, sob um enfoque de gênero. Compreender as relações entre os modelos de feminilidade e masculinidade por eles representados e poder indicar as formas de enfrentamento desses homens e mulheres frente à doença indicando os mecanismos psicológicos presentes em suas vivências nesse campo da vida social motivaram a realização deste estudo

2 OBJETIVO

Investigar as representações sociais de "Neurofibromatose" para pacientes com NF1, assim como as Práticas Sociais relacionadas à vivência com NF1 para esse grupo de pessoas.

3 APORTES METODOLÓGICOS

3.1 METODOLOGIA QUALITATIVA APLICADA A PESQUISAS EM SAÚDE

A metodologia qualitativa nem sempre representou uma possibilidade de pesquisa na área da saúde. Collingridge e Gantt (2008) observam que o destaque em tal forma de estudo é recente. De acordo com eles, a pesquisa qualitativa ganhou força com a consolidação de algumas formas de metodologia, como a etnografia, a fenomenologia e a teoria fundamentada (Grounded Theory). Eles apontam ainda a crescente popularidade da pesquisa qualitativa principalmente na sua capacidade de capturar os sentidos que as pessoas atribuem aos cuidados de saúde e na sua capacidade de entender elementos da experiência e interpretação da prática médica. Minayo (2004) também ressalta a importância da pesquisa qualitativa em saúde para o estudo de uma realidade complexa que demanda conhecimentos distintos integrados e que coloca de forma imediata o problema da intervenção.

3.2 OS PARTICIPANTES

A abordagem inicial aos possíveis participantes da pesquisa ocorreu enquanto os pacientes com NF1 adultos (maiores de 18 anos) aguardavam suas consultas no CRNF-HC/UFMG. Essa consulta previamente agendada poderia ser com qualquer integrante da equipe: médicos, fonoaudiólogas, ou psicólogos.

Apenas aqueles com diagnóstico definido de NF1 foram convidados a participar da entrevista, sendo excluídos aqueles com NF2 os sem diagnóstico definido de NF1 e aqueles que receberam outros diagnósticos que não o de NF. Foi incluída, no entanto, uma entrevistada com a forma segmentar da NF, após avaliação da situação com o médico que a atendeu, pois mostrou-se ser sujeito importante para a pesquisa por sua facilidade para

verbalizar sobre suas vivências. Tal entrevistada possuía a mutação genética do gene da NF apenas na região próxima ao quadril, ou seja, suas manifestações de neurofibromatose se restringiam aquela região corporal. Nesta região com a mutação, a paciente apresentava alterações motoras e estéticas importantes pela presença principalmente de um neurofibroma plexiforme extenso e acometimento ósseo associado.

Aos pacientes convidados a participar foi inicialmente apresentado a pesquisa e seu foco, com maior detalhamento conforme o interesse deles em participar. Com aqueles que concordaram em ser entrevistados foi lido o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para participação em pesquisas (Anexo 1), previamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas (COEP) da UFMG, de acordo com a resolução 196/96, que regulam a ética na pesquisa com seres humanos.

Estava também previsto como critério de exclusão pacientes que possuíssem comprometimento cognitivo grave, que o impedisse em sua capacidade de percepção sobre sua doença ou de verbalização sobre suas vivências, ou estado de saúde que fosse identificado clinicamente como contra-indicação para entrevistá-lo. Nos períodos de coleta, no entanto, não houve paciente adulto com nenhuma das duas situações, de forma que todos os que atendiam aos critérios de idade e diagnóstico foram convidados.

3.3 O INSTRUMENTO PARA COLETA DE DADOS

O instrumento utilizado foi construído especificamente para esta pesquisa. Os temas e questões foram elaborados com base em instrumentos utilizados tradicionalmente em pesquisas sobre Representações Sociais e de aspectos relacionados à vivência da doença, observados nos atendimentos psicológicos no CRNF-HC/UFMG com portadores de NF1 e com os seus familiares, contendo questões que eles freqüentemente abordam como, por exemplo, a dificuldade que tiveram para obter o diagnóstico.

As questões que buscaram levantar os elementos de representações sociais por meio de evocação foram adaptadas a partir de pesquisa realizada sobre Representações e Práticas de Saúde Masculina (Nascimento e col., 2011), da qual parte da equipe de Psicologia do CRNF-HC/UFMG havia participado. O termo de evocação utilizado na presente pesquisa foi testado ao longo das coletas em um estudo preliminar (Cerello, 2008).

O instrumento foi construído em dois formatos, uma forma reduzida para coleta

ampla, e outra em profundidade. Na coleta ampla, realizada com maior número de entrevistados, optou-se pela técnica de associação livre de palavras, sendo eleito o termo indutor "Neurofibromatose", a partir do qual foi solicitado que o participante elencasse palavras, expressões, idéias ou sentimentos que ele associasse ao termo, assim como para que ele ordenasse as respostas evocadas por ordem de relevância e justificasse sua escolha por essa ordenação. A coleta em profundidade foi conduzida com base no instrumento contido no Anexo 2. Este incluiu questões fechadas e abertas sobre os tipos e intensidades de situações experienciadas pelos portadores a partir da vivência com NF1 e de seu enfrentamento, assim como questões sobre possíveis diferenças entre os gêneros nesse processo. Ao longo das entrevistas em profundidade, os temas apresentados pelos entrevistados foram explorados, tanto aqueles previstos pelo instrumento, como outros apresentados pelos participantes, pedindo-se para que o sujeito discorresse sobre o assunto.

A soma das respostas obtidas com os dois instrumentos constitui o *corpus* de dados analisados.

3.4 PROCEDIMENTO DE COLETA DOS DADOS

A coleta de dados foi feita a partir da seleção de amostra consecutiva dos pacientes, na medida em que aqueles com critérios para participação estivessem presentes no CRNF-HC/UFMG para alguma das consultas disponíveis aos portadores de NF1.

A coleta ampla foi realizada apenas com o registro por escrito das respostas dos entrevistados, após treinamento e familiarização do pesquisador com o material. As coletas em profundidade incluíram a gravação das entrevistas, quando autorizadas pelos entrevistados, que foram posteriormente transcritas.

As entrevistas foram realizadas em sala próxima às salas dos atendimentos da equipe multidisciplinar do CRNF-HC/UFMG.

3.5 ASPECTOS ÉTICOS

Após aprovação do colegiado do Programa de Pós-graduação de Clínica Médica da

UFMG em 27/04/2009, o projeto desta pesquisa e o respectivo TCLE foram encaminhados ao Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG, onde também foram aprovados em 24/06/2009 (CAEE: 0230.0.203.000-09) (ANEXO 3).

3.6 PROCEDIMENTO DE ANÁLISE DOS DADOS

O trabalho de análise do banco de dados foi realizado em conjunto com os profissionais e estudantes que compõem a equipe de psicologia do CRNF-HC/UFMG. Um trabalho avaliado sob diversos olhares é condição fundamental nesse tipo de pesquisa qualitativa que tem por objetivo absorver os significados e sentidos de um grupo social, apresentados sob a forma de representações e práticas sociais.

Esse trabalho em equipe constitui-se de uma sequência de etapas realizadas para o tratamento dos dados de forma a transformá-los de dados brutos a interpretações e associações. De acordo com Flick (2005):

> A interpretação de textos pode buscar duas metas opostas. Uma é a revelação, exposição ou contextualização de enunciados no texto, a qual normalmente leva a um aumento do material textual; para trechos curtos no texto original, às vezes escrevem-se interpretações de uma pagina. A outra visa a redução do texto através de paráfrase, resumo ou categorização. Essas duas estratégias são aplicadas tanto alternativa como sucessivamente. (Flick, 2005)

Dessa forma, conduziu-se a análise das respostas compostas pela soma das respostas da seguinte maneira:

1- O conjunto de respostas obtidas pelas evocações espontâneas a partir do termo indutor "Neurofibromatose" gerou um banco de dados brutos. Tal banco foi submetido a uma leitura inicial flutuante das respostas para a construção de categorias que contivessem idéias gerais encontradas entre as respostas. Após essa etapa, realizou-se a leitura exaustiva das respostas por sujeito, uma a uma, para a definição de sua categorização mais apropriada em função do sentido mais próximo dentre as categorias. Prosseguiu-se com o ajuste das categorias, conforme a proximidade de sentidos entre as respostas de cada categoria e a posterior denominação da Categoria. A distribuição das respostas entre as categorias foi analisada em função da frequência absoluta e proporcional das respostas por categorias.

2- Os itens de múltipla escolha da versão da coleta em profundidade foram calculados

em sua frequência absoluta e proporcional para posterior analise associada aos sentidos da escolha de cada alternativa.

3- As respostas abertas, tanto da versão para coleta ampla como em profundidade foram analisadas a partir da análise de conteúdo clássica. Assim, os trechos das entrevistas foram classificados em função do sentido presente no relato. Posteriormente realizou-se de forma alternada, os dois movimentos descritos por Flick (2005), ora com a paráfrase de partes de trecho, ora com exposição de outros fragmentos dos relatos para análise detalhada dos sentidos das categorias identificadas e da articulação entre elas.

A soma desses três processos compõe os resultados desta pesquisa, que serão apresentados a seguir na seguinte sequência: A) Caracterização dos sujeitos; B) A organização em Unidades de Análise da soma das respostas obtidas com as coletas ampla e em profundidade, mostrando-se quais foram os agrupamentos de respostas construídos; C) A organização da relação entre essas Unidades de Análise, ilustrando-se a articulação entre os grupos de respostas; D) A distribuição percentual das respostas da coleta ampla (a partir da técnica de evocação livre) por categorias, identificando a participação quantitativa das respostas nas Unidades e Categorias; e E) O significado das respostas, contendo a caracterização em termos dos sentidos das respostas das coletas ampla e em profundidade que compõem cada categoria.

4- RESULTADOS

4.1 CARACTERIZAÇÃO DOS SUJEITOS

A coleta ampla contou com 49 entrevistados, sendo 33 mulheres e 16 homens. Na coleta em profundidade foram entrevistados 19 mulheres e 10 homens.

A caracterização dos dados relativos a idade, escolaridade e tipo de atividade profissional desempenhada, história familiar para a doença e momento do diagnóstico será descrita para o grupo total dos entrevistados (n=49). Enquanto os dados acerca do estado civil foram abordados apenas nas entrevistas em profundidade (n= 29).

A idade dos participantes variou de 18 a 64 anos, com média 37,04 $\pm$ 12,09 anos e foi semelhante entre os homens e mulheres.

Em relação à escolaridade, para o sexo feminino verificou-se: 1 com menos que um ano de freqüência; 10 com ensino fundamental incompleto (menor que antiga 8a série); 6 com Ensino Fundamental Completo; 11 com Ensino Médio e 3 com Ensino Superior e/ou pós-graduação. Entre os homens: nenhum com menos que um ano de freqüência; 4 com ensino fundamental incompleto; 1 com Ensino Fundamental Completo; 9 com Ensino Médio e 2 com Ensino Superior e/ou pós-graduação. A partir disso, pode-se ver que 4 (25%) homens e 14 (43,75%) mulheres possuem escolaridade até ensino fundamental completo enquanto 12 (75%) homens e 18 (56,25%) mulheres iniciaram pelo menos o ensino médio.

A análise das atividades profissionais, foi realizada com base na Classificação Brasileira das Ocupações pelo Ministério do Trabalho versão 2002 (CBO 2002). A CBO organiza as profissões em conjuntos agregados por nível de competência e similaridade de atividades executadas formando 10 grandes grupos (GG). Nessa classificação há ainda divisões por subgrupos e famílias ocupacionais. Para os fins deste trabalho, foram considerados apenas os 10 GG's, numerados de zero a 9, acrescidas os que nunca trabalharam e os estudantes.

Quadro 4- Classificação Brasileira de Ocupações (Adaptado da CBO-2002)

GG	Títulos
0	Forças Armadas, policiais e bombeiros militares
1	Membros superiores do poder público, dirigentes de organizações de interesse público e de empresas e gerentes
2	Profissionais das ciências e das artes
3	Técnicos de nível médio
4	Trabalhadores de serviços administrativos
5	Trabalhadores dos serviços, vendedores do comércio em lojas e mercados
6	Trabalhadores agropecuários, florestais, da caça e pesca
7	Trabalhadores da produção de bens e serviços industriais- (lidam mais com a forma do produto do que com o seu conteúdo físico-químico.)
8	Trabalhadores da produção de bens e serviços industriais
9	Trabalhadores de manutenção e reparação

Aos entrevistados, foi-lhes solicitado que dissessem o tipo de trabalho desempenhado no momento e àqueles que não estavam trabalhando, a atividade realizada no trabalho anterior. Os dados são apresentados no gráfico abaixo.

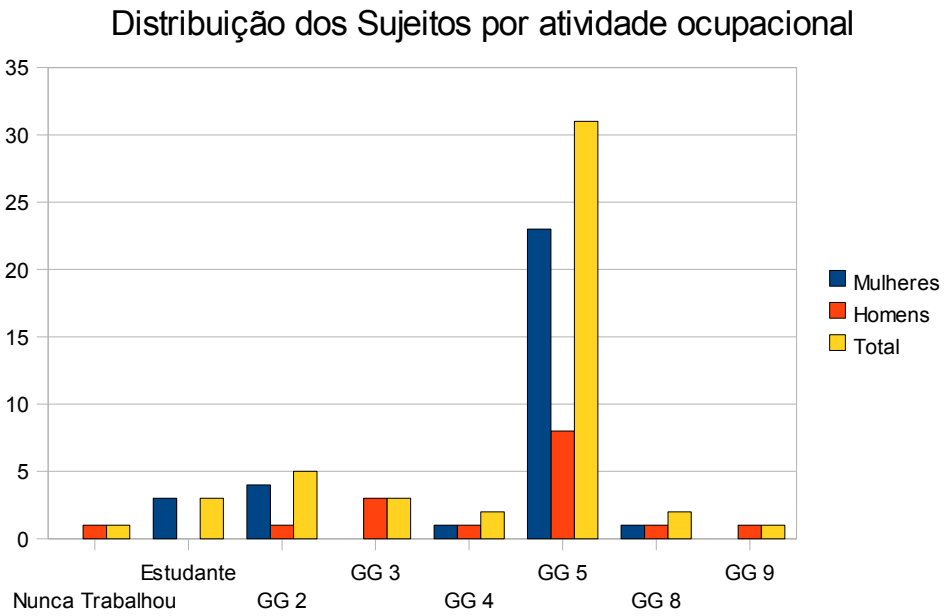


Gráfico 1- Distribuição dos sujeitos por atividade profissional.

Conforme pode-se ver, não foram entrevistados participantes pertencentes aos GG0, GG1 e GG6, que correspondem, respectivamente aos profissionais militares; membros superiores do poder público, dirigentes de organizações de interesse público e de empresas e gerentes; e trabalhadores rurais. Entre os homens, encontrou-se um que nunca trabalhou, 8 pertencem ao GG5, 3 ao GG3 e os demais se distribuíram com um representante em cada um dos grandes grupos (GG's 2, 4, 8 e 9). O GG3, o qual corresponde às atividades de técnicos, teve 3 entrevistados incluídos. Entre as mulheres, houve 3 estudantes. A grande maioria das mulheres (23) trabalha ou já trabalhou em atividades classificadas no GG5=8 (Trabalhadores dos serviços, vendedores do comércio em lojas e mercados), muitas delas com a atividade de doméstica, diarista e de vendedoras no setor de comércio ou como autônomas. As demais foram classificadas em GG2= 4, GG4= 1 e GG8= 1. Dentre os considerados como "nunca trabalhou", o participante do sexo masculino possui escolaridade inferior à 4a série e impedimentos motores relacionados à um neurofibroma plexiforme na região da perna e a do sexo feminino foi considerada como nunca trabalhou, considerando-se o fato de não ter renda em função de sua atividade 'do lar', não classificada no CBO como trabalho.

Sobre a história familiar para NF1, 13 mulheres e 5 homens possuem a forma herdada da doença, enquanto 20 mulheres e 11 homens têm a NF1 em consequência de uma nova mutação. Em relação à idade do diagnóstico, 8 mulheres e 3 homens relatam ter sido feito na infância, enquanto 24 mulheres e 12 homens tiveram o diagnóstico na adolescência ou vida adulta. Um representante de cada sexo não se lembrou do momento do diagnóstico.

O grupo de 29 entrevistados em profundidade foi composto de 19 do sexo feminino (65.5%) e 10 do sexo masculino (35.5%). Vinte e oito entrevistados tem o diagnóstico de NF1 e uma entrevistada, de NF do tipo segmentar. Na coleta em profundidade, 10 mulheres e 7 homens se declaram solteiros, 1 mulher e 2 homens estavam noivos; 5 mulheres e 1 homem são casados e 3 mulheres e nenhum homem são separados.

Diversos participantes da pesquisa são provenientes de vários municípios ou mesmo de cidades de outras regiões do país, como Centro-Oeste e Nordeste.

4.2 AS CATEGORIAS

O conjunto de respostas foi composto pelas questões de evocação, questões de múltipla escolha e questões abertas. Entre as respostas de evocação livre, o número total de

associações foi de 202, o que representa uma média de aproximadamente 4,12 respostas evocadas por sujeito. Tais respostas foram submetidas à análise de conteúdo clássica e organizadas a partir de sua característica principal em unidades de análise e categorias. Os Quadros 5 e 6 apresentam as Unidades de Análise compostas por mais de uma categoria e as Unidades de Análise simples, que não agrupam mais de uma categoria. A terceira coluna dos quadros contem a informação sobre se tal categoria foi citada nas evocações espontâneas (EV), ou apenas nas entrevistas em profundidade (ENT). Assim, nem todas as categorias ocorrem em EV, porém todas elas EV e ENT foram exploradas nas entrevistas em profundidade.

Quadro 5- Unidades de Análise compostas por mais de uma categoria.

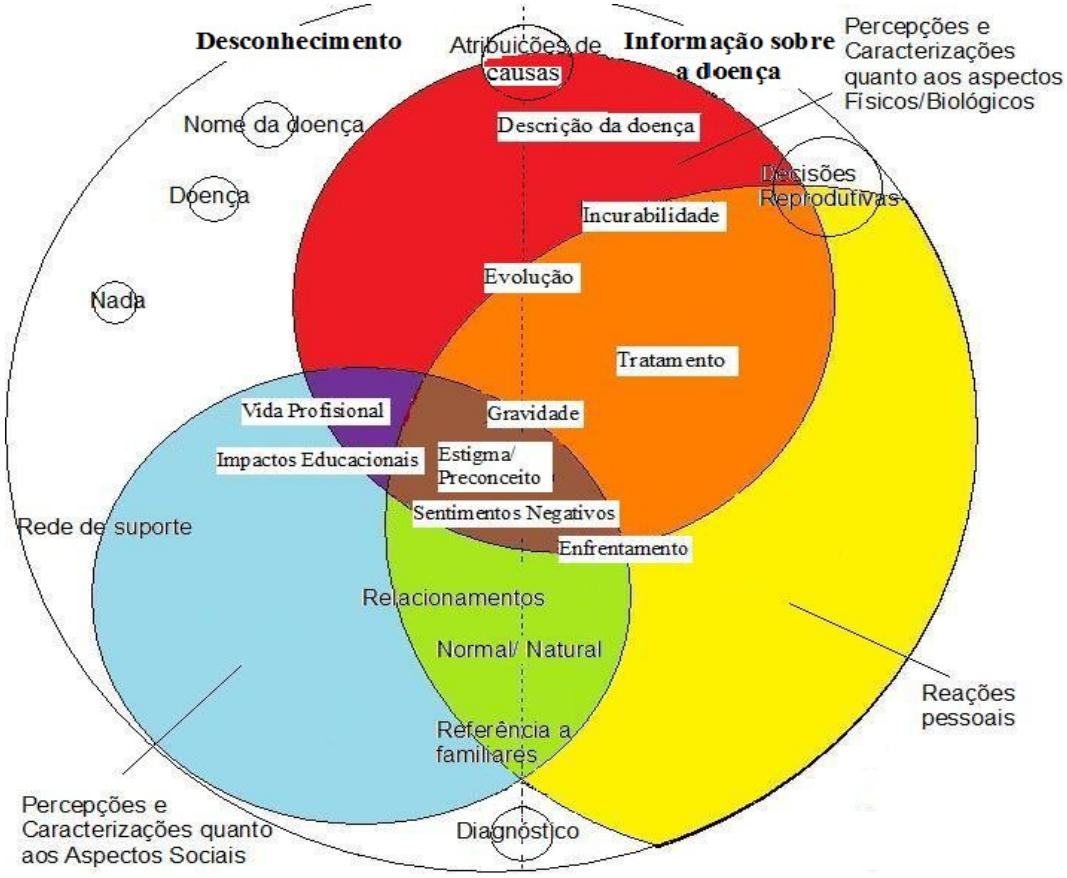
Unidade de Análise	Categoria	EV/ ENT
Informação e Comunicação sobre a Doença	Desconhecimento sobre a Doença	EV
	Informação sobre a doença	EV
Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos Físicos/Biológicos	Descrição da doença	EV
	Gravidade	EV
	Evolução	EV
	Incurabilidade	EV
Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos sociais	Estigma/ Preconceito	EV
	Impactos educacionais	EV
	Relacionamentos	EV
	Referência a familiares	EV
	Vida Profissional	ENT
Reações pessoais	Enfrentamento	EV
	Sentimentos Negativos	EV
	Normal/ Natural	EV
	Tratamento	EV

Quadro 6 - Distribuição das Unidades de Análise Simples.

Unidade de Análise	EV/ ENT
Nome da doença	EV
Doença	EV
Nada	EV
Atribuições de Causas	EV
Diagnóstico	ENT
Rede de suporte	EV
Decisões Reprodutivas	ENT

A organização entre as Unidades de Análise e suas categorias na Figura 2 demonstra em que dimensão ou dimensões as categorias se encontram e se relacionam.

Figura 2- Organização da relação entre as categorias de análise.



Conforme pode ser visto, o primeiro eixo de distribuição das categorias teve como critério a análise da relação da categoria com o grau de informação sobre a doença. Assim, as categorias "Desconhecimento sobre a Doença" e "Informação sobre a Doença", formam um modelo dicotômico e um pano de fundo a partir do qual as demais categorias se estruturam e se articulam, tanto com a questão do grau de informação sobre a NF1, como das próprias categorias entre si. A escolha desse eixo como principal foi baseada na observação de categorias cujos sentidos se aproximavam de um ou outro polo. Nesse sentido, por exemplo, as respostas categorizadas em "Nome da Doença", contém falas nas quais os entrevistados comentam o estranhamento que tiveram ao escutar esse nome, por não lhes acionar nenhuma associação, representação, conceito ou relação que pudessem fazer para compreender o termo "Neurofibromatose", além das dificuldades de pronúncia da palavra. Já as respostas categorizadas em "Descrição da Doença", revelam dizeres dos entrevistados nos quais há uma referência a outros termos ou idéias associados à NF que foram ensinados ou buscados ativamente pelos portadores de NF1. A utilização de tais termos demonstra como foram assimilados por um processo de apropriação e, muitas vezes, retransmitidos a outras pessoas pelos portadores, como algo que já faz parte de seu discurso. Ao longo do texto, as demais categorias serão apresentadas com base nessa mesma relação de conhecimento-desconhecimento.

A organização das categorias prossegue através da delimitação das mesmas em três esferas de análise e suas interseções: "Percepções e Caracterizações quanto aos Aspectos Sociais", "Percepções e Caraterizações quanto aos Aspectos Físicos/Biológicos" e "Reações Pessoais". Como pode-se observar na Figura 2, na maior parte das vezes, as categorias dizem respeito a mais de um tipo de esfera.

4.3 A DISTRIBUIÇÃO DAS RESPOSTAS POR CATEGORIAS

A distribuição do total das respostas para os 49 entrevistados, evocadas a partir da Técnica de Associação Livre dentro das unidades de análise é demonstrada no gráfico 2. Neste momento da entrevista, não foram mencionadas respostas nas categorias "Diagnóstico", "Vida Profissional" e "Decisões Reprodutivas", relatadas apenas na coleta em profundidade e e apresentadas no tópico "O Significado das Respostas". Nesse tópico também foram incluídas as respostas em que se pode fazer uma leitura com base nas discussões sobre

"Gênero", identificadas nas entrevistas em profundidade.

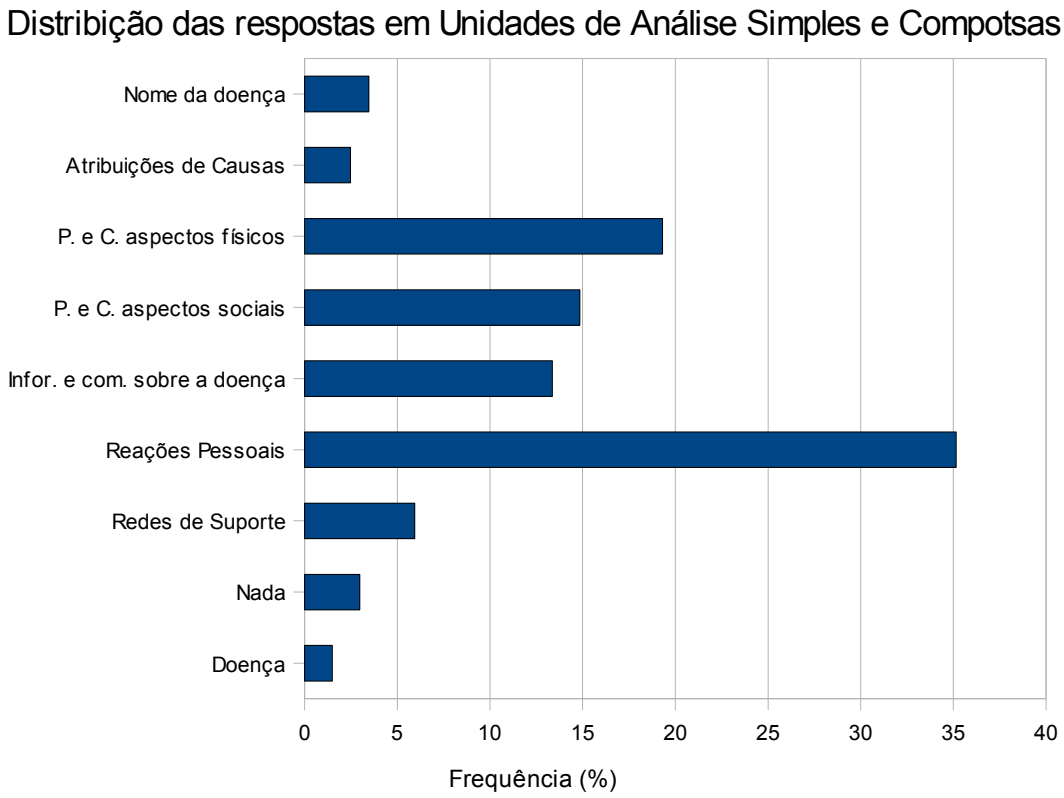


Gráfico 2- Porcentagem da distribuição das respostas das Unidades de Análise Simples e Compostas.

Conforme se pode ver no gráfico 2, a unidade "Reações Pessoais" foi a que concentrou a maior parte do total de respostas da evocação espontânea (35,15%). Esta unidade contém as categorias "Enfrentamento", "Sentimentos Negativos", "Normal/ Natural" e "Tratamento". Isso mostra que, para os portadores de NF1, o termo "Neurofibromatose" acessa predominantemente situações relacionadas à sua vivência pessoal com a doença: por exemplo, uma situação com a qual se deve lidar, um sentimento desagradável associado, ou ainda uma experiência trivial do cotidiano, assim como ações voltadas à busca por tratamento.

A segunda unidade de análise com maior número de respostas foi a que englobou as categorias em "Percepções e Categorizações quanto aos aspectos Físicos/ Biológicos", com 19,31% do total de evocações espontâneas. Tal unidade contém as categorias "Descrição dos sintomas", "Evolução", "Gravidade" e "Incurabilidade". Reflete como a NF1, para esse grupo, é fortemente associada a um olhar voltado para a doença percebida como uma entidade que

ocorre nesse espaço físico (o corpo) dos portadores. Conforme será ilustrado ao longo do texto, as respostas dessa unidade em todas as quatro categorias compartilham o sentido da NF1 encarada pelos portadores como uma doença que tem manifestações, curso e cura independentes da postura pessoal diante dela, algo que está para além dos comportamentos, atitudes ou sentimentos pessoais daquele que porta a mutação genética da NF1.

Em "Percepções e Caracterizações quanto aos Aspectos Sociais", as respostas das categorias "Estigma Social/ Preconceito", "Referência a familiares", "Relacionamentos" e "Impactos Educacionais" se somam. Na análise por sentido das respostas, aquelas relacionadas à "Vida Profissional" também constituem uma categoria de análise dessa unidade. Tal categoria, no entanto, não aparece nos gráficos por não ter sido manifestada nas evocações espontâneas, mas serão consideradas na medida em que surgem nos relatos das entrevistas em profundidade. Destaca-se nessa unidade de análise a forte expressão da categoria "Estigma/Preconceito", que participa com 60% das respostas da unidade, o que representa isoladamente 8,91% do total das respostas espontâneas a partir desta evocação. Tal valor é o mesmo dos percentuais isolados das categorias "Sentimentos Negativos" e "Normal/ Natural" e só são menores que os valores isolados da categoria "Enfrentamento", que apresenta 11,88% do total de respostas.

No que se refere ao "Grau de Informação Sobre a Doença", 13,37% do total das respostas apresentaram explicitamente a associação do termo "Neurofibromatose" a uma idéia, avaliação ou crítica relacionadas ou a uma situação de: 1) "Desconhecimento sobre a doença", sendo que esse desconhecimento pode ser pessoal, social ou profissional sobre a NF1; ou 2) Conhecimento sobre a NF1, em alguns relatos associados à postura do portador em difundir as informações que possuem para outras pessoas.

As categorias "Nome da Doença", "Nada" e "Doença" também apresentaram forte associação de significado quanto ao grau de informação a respeito da NF1. Todas as três transmitem um sentido de falta de familiaridade com a doença, e portanto de desconhecimento sobre a mesma. Essas categorias, no entanto, permaneceram como unidades simples e participam com porcentagens de 3.47, 2.97 e 1.49, respectivamente. A opção por mantê-las como unidades simples de análise foi para dar visibilidade em alguns pontos que serão comentados ao longo da dissertação. Quando somadas essas três categorias à unidade "Grau de Informação sobre a Doença" os 21,3% do total de respostas superam a frequência das unidades das "Percepções e Caracterizações tanto quanto aos aspectos Físicos/ Biológicos" e quanto aos Aspectos Sociais. Somado ao sentido das respostas propiciados pelas entrevistas em profundidade, pôde-se perceber que a questão do conhecimento *versus* o

desconhecimento sobre a doença era um ponto que ia para além do seu peso numérico na análise das respostas.

As categorias "Atribuições de causas" (2,48%) e "Redes de Suporte" (5,94%) merecem ênfase e descrição individualizada. Foram analisadas como unidades simples, pela relevância que esses aspectos têm na compreensão da doença, já demonstradas em estudos com outras enfermidades conforme será abordado na discussão. Além disso, mantiveram-se como unidades simples por refletirem sentidos diferentes das unidades de análise compostas por mais de uma categoria.

As respostas classificadas em "Outras" são aquelas produzidas com sentidos para os quais não se encontrou correspondência com as respostas para outros sujeitos. Nesse caso, a chance maior é que se relacionem mais a uma referência pessoal do que a uma representação social de "Neurofibromatose".

4.4 OS SIGNIFICADOS DAS RESPOSTAS

4.4.1 Grau de Informação sobre a Doença

Essa unidade de análise será descrita primeiramente por seu peso não apenas quantitativo, revelado pela alta frequência na associação livre, como também qualitativo, conforme identificado nas entrevistas em profundidade. Conforme foi visto, em 13,37% do total de respostas nas evocações espontâneas, o entrevistado percebeu-se direta e explicitamente em uma situação de desconhecimento ou na posição oposta, informado sobre a NF1. Esse número pode ser expandido para a avaliação considerando-se o acréscimo das categorias isoladas "Nome da Doença", "Nada" e "Doença", totalizando 21,3% das respostas espontâneas que possuem forte ligação quanto ao conhecimento *versus* desconhecimento. Além disso, ao longo das respostas da maioria das categorias foram notadas referências indiretas à dicotomia entre o desconhecimento *versus* informação.

Entre as respostas diretas quanto ao grau de conhecimento sobre a doença, 17 entre os 49 entrevistados produziram respostas com o sentido de desconhecimento sobre a doença e 10 sobre informações sobre a doença.

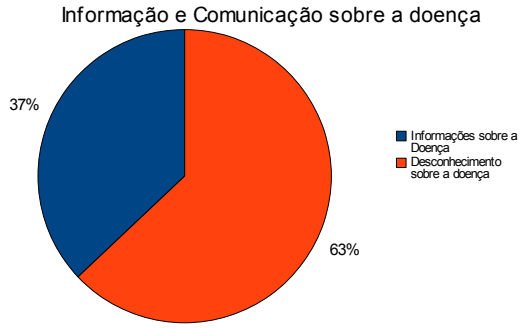


Gráfico 3- Distribuição das respostas da Unidade "Grau de Informação sobre a Doença" entre as categorias "Desconhecimento sobre a Doença" e "Informação sobre a Doença".

Em alguns casos, os sujeitos apresentaram respostas sobre períodos de desconhecimento sobre a NF1 no passado e outro de conhecimento no presente, revelando que o posicionamento desconhecimento-conhecimento trata-se muito mais de um processo em construção do que uma progressão contínua e homogênea entre o desconhecimento para o conhecimento. Nesses casos, ambas as respostas foram consideradas no cálculo da frequência dentro das evocações totais.

Além da diferença quantitativa nas respostas, maior atenção deve ser dada às diferenças qualitativas entre esses dois pólos. Nesse sentido, as respostas categorizadas como "Desconhecimento sobre a Doença" estiveram mais frequentemente junto às respostas referentes às reações pessoais associadas a "Sentimentos Negativos" e de enfrentamentos voltados a esconder os neurofibromas, enquanto as respostas categorizadas como "Informação sobre a doença", estiveram mais frequentemente presentes entre as respostas produzidas por entrevistados que também apresentaram respostas com reações pessoais classificadas em "Normal/ Natural" e enfrentamento direcionado para ações de retirada dos neurofibromas.

O posicionamento ao longo desse processo mostrou-se como algo que extrapola uma questão meramente temporal inciada com o momento do diagnóstico, mas antes envolve a articulação com outras questões, tais como a facilidade de acesso ao suporte ofertado pelas redes de apoio social, familiar e profissional.

Desconhecimento sobre a Doença

Ao longo das entrevistas, foi marcante não apenas a frequência, mas também a amplitude de situações em que ocorreram relatos sobre vivências do portador de NF1 em

função do desconhecimento sobre a doença. Esse desconhecimento foi, por vezes, uma falta de familiaridade com sua própria condição. Em outras, o desconhecimento foi revelado pelo encontro com o outro, sendo esse outro ora os próprios familiares, colegas de estudo ou trabalho, ora um profissional da saúde ou um integrante da sociedade de forma geral.

O desconhecimento pessoal dos próprios portadores de NF1 os coloca em situações de dúvida por terem dificuldade em saber que tipo de sintomas podem ser atribuídos à NF1. Assim oscilam entre situações em que sintomas da NF1 não são vistos como tal, e outras em que sintomas de outras condições são questionados como sendo relacionados à NF1.

> "Ah, eu mesma não vejo nada, porque igual. Eu não sei como ela pode atingir, igual deu essa mancha (uma mancha branca que apareceu em seu corpo), eu não sei se é dela ou não é. Tenho dor de cabeça e não sei se é por causa disso. (...) Eu não sei, porque igual, né tem vez que eu sinto muito cansada, e dor, dor de cabeça, eu não sei se pode ser dela." (Renata)[10]

Entre os entrevistados, mesmo aqueles que têm a forma familiar da doença, e portanto com chance de conviverem como outro portador da doença por longo tempo, muito relatam só ter descoberto a NF1 na vida adulta. Isso implica que, apesar de perceberem alterações em sua pele, por causa dos neurofibromas ou manchas, estes muitas vezes eram interpretados como uma característica familiar, sem associação a uma doença. E a vivência de ter essa característica foi para uns algo carregado de sentimentos de tristeza e preocupação com o aumento dos 'carocinhos', ou visto como 'sem problema' por outros.

Se por um lado, as preocupações relacionadas aos motivos e causas atribuídas ao surgimento da doença ocorriam mais intensamente entre aqueles que não possuem um familiar com NF1, as dúvidas e questionamentos que os entrevistados se faziam quanto a percepção das manchas ou neurofibromas em seu corpo ao longo de sua vida, mostraram-se mais semelhantes que diferentes entre pessoas com a forma familiar e as com novas mutações. Um exemplo comum é o sentimento de ser a única pessoa com a doença:

> "Ter achado que era a única.(...) Porque nunca vi ninguém com essas manchas que eu tenho, aparecendo caroço. Eu tinha vergonha, porque todo mundo ficava perguntando o que era essas manhas que eu tenho. (...) Porque ela (mãe) não sabia, sempre achou que era de nascença. Que era só eu e minha mãe. Aí depois veio o L. Ele já nasceu com fibroma nas costas." (Paula)

[10] Os nomes apresentados ao longo do texto não correspondem aos nomes verdadeiros. Essa substituição foi utilizada para a preservação da confidencialidade dos entrevistados.

Aqueles que possuem familiares com NF1, em algumas situações, ao contrário do esperado, demonstraram que nem sempre compartilhar a doença, ou a alteração genética, significa o mesmo que compartilhar a vivência da NF1. Se a vivência de uma doença só pode ser compreendida a partir da experiência pessoal, no caso da NF1, a diversidade na manifestação dos sintomas faz com que não apenas as reações pessoais diante de uma situação similar sejam distintas em função do indivíduo que a apresenta, mas, muitas vezes, o que ocorre na NF1 é que há uma banalização e naturalização dos sintomas mais comuns, como as manchas e neurofibromas, e uma descrença em outros sintomas menos comuns que eventualmente um membro da família manifeste.

> "Porque se ele (pai) fosse uma pessoa mais vivido, logo que surgiu no corpo dele, ele deveria ter procurado um médico e tirado todos. E ter feito o tratamento da gente, quando a gente era pequeno. Só depois que saí de onde meus pais moram que comecei a me... a tomar todas as minhas providências, retirar os grandes." (Marta)

Um entrevistado comenta a respeito da reação de seus pais diante das crises convulsivas que apresentou em função da mãe e avô materno terem apenas neurofibromas:

> Eles nunca descobriram, sempre falaram que era cisto, que não era nada. Tipo uma gordurinha. (...) A minha mãe tem alguns no braço, acho que uns dois, só. Meu avô já tem muito. No braço, tem muito na perna, nas costas. (...) Nunca se preocupou, nunca me falavam o que era a doença. Foi a primeira vez. Acho que eu fui o único que resolveu procurar mesmo a fundo, a pesquisar, fui conhecer. (...) Minha mãe e meu pai não aceitam isso. Eles acham que eu tou procurando alguma coisa. Mas não é. (Lucas)

A queixa da solidão por não ter com quem compartilhar as suas queixas é explicitada pela entrevistada abaixo. Com a forma segmentar da doença e sintomas clínicos restritos à região do quadril, o sentimento de desamparo, entretanto, é total.

> “Espero que quem tenha NF, em casa, que os familiares sejam mais solidários. Porque lá em casa ninguém quer saber. Eu me sinto sozinha. Por exemplo, câncer todo mundo entende, NF ninguém sabe o que é, ficam achando que é manha. Não queria que tenham dó. Mas que entendam. Se soubessem o que é a doença, saberiam compreender mais esse lado." (Ana)

No exemplo abaixo, uma entrevistada descreve como o seu cotidiano está sujeito a

situações desagradáveis em função da invisibilidade social da doença:

> “Eu penso assim, igual sempre tem gente que pergunta (chora) se pega... dentro do ônibus, te olha assim, como diz, como se fosse uma doença contagiosa, mas não é. Uma mulher, outro dia tava sentada no ônibus comigo, ela veio e perguntou 'isso aí pega?' Eu falei, 'não'. (...) Porque às vezes tem gente que é muito orgulhoso (ainda chorando). Tudo isso, às vezes eu fico mal com isso. (...) Me chateia, aquilo dói. A pessoa às vezes ofende a gente. Eu fico ofendida com isso. (...) Igual eu fico assim pensando às vezes a pessoa tem nojo de sentar, orgulho de sentar perto de mim e às vezes pode tar com uma doença até pior. E num sabe." (Solange)

Essa forma da família e da sociedade lidarem com a NF1 não parece ser muito diferente da forma com que muitos dos pacientes foram conduzidos quando comparecem a consultas de saúde, ou mesmo médicas, realizadas por profissionais com pouco conhecimento sobre a doença.

Uma experiência relatada por uma entrevistada, que também tem um filho com NF1 ilustra de que forma o desconhecimento profissional sobre doença expõe os familiares de pessoas com NF1 a situações de culpabilização:

> "Foi quando ele tava com, ele ia fazer um aninho. A mãe foi trocar ele, dar banho nele e mexeu com ele, mexeu na perna dele, ele chorou. Aí que 'nóis' 'foi' ver que ele tinha o osso da perna estufado. E os médicos, o pe, o Dr, o médico virou e falou assim, médico não, o pediatra, falou que eu tinha quebrado a perna dele (riso ansioso).” (Yara)

Um dos participantes problematiza sobre o papel das associações e órgãos públicos na divulgação da doença revelando que, apesar de sua ampla circulação em diversos contextos na área da saúde, nunca viu divulgações em espaços públicos fora a manifestação AMANF na praça[11]:

> "Eu acho que tem sim que divulgar. Igual o trabalho na AMANF na praça, apesar de não mudar muito. (...) porque eu vou levar a minha mãe no posto (de saúde), minha esposa é da área de saúde, trabalho em faculdade de saúde. Eu nunca vi divulgado." (José)

[11] Evento anual, realizado desde 2009 pela AMANF através de seus associados, portadores de NF1 e seus familiares, com o objetivo de divulgar a NF através de informações impressas e verbais em contextos de grande circulação de pessoas em Belo Horizonte-MG. Para maiores informações: www.amanf.org.br

Informação sobre a Doença

Alguns entrevistados localizam o momento em que pela primeira vez tiveram seus sintomas da NF1 reconhecidos. Entre eles, três pacientes mencionam ter sido identificados por outros pacientes ou familiares de pacientes, que lhes transmitiram a informação sobre a doença em um momento trivial do cotidiano. Uma das entrevistadas descreve como ela e a irmã foram reconhecidas como portadoras de NF1 ao ir à loja de uma mãe de paciente com NF2. Esta lhes informou sobre sobre a doença e sobre a AMANF, através da qual obtiveram também o acesso ao CRNF-HC/UFMG. Ou o caso de outra entrevistada que recebeu a indicação de um profissional por uma amiga que é familiar de um portador de NF1. Ou ainda esse outro relato: “Aí o rapaz que morava lá perto de casa que veio falar comigo. Pra eu fazer tratamento aqui. Aí me deu o telefone e eu fui, liguei e consegui vir. (...) Aí eu fui conhecer esse rapaz que foi falar comigo, 'você tem a mesma coisa que eu tenho.'" (Raquel)

Ao trilharem o caminho pela busca de conhecimento, alguns participantes demonstram já estarem satisfeitos com a quantidade de informações que possuem:

> "Igual pra mim, já sei tudo. (...) Deixa eu pensar. Porque antes, quase ninguém tinha a... aí o negócio foi aparecendo e não só eu tenho. Isso aí não é nada em termo de outras doença que tem aí. (...) Não me impede de trabalhar, namorar, fazer as coisas dentro de casa. (...) Ah, o meu, não sei se é porque descobriu desde nova e o povo sempre me tratou com carinho." (Júlia)

E outro paciente:

> "Agora não, mas no início pesquisei bastante, eu lia bastante. (...) Ah comecei a ficar mais interessado depois que eu comecei a fazer área de saúde. Que eu comecei a estudar. 98, 99 quando eu comecei, eu me interessei mesmo. (...) Eu procurava, digitava (na internet) neurofibromatose. E aí vinha a diferença entre a tipo 1 e tipo 2, tentava me encaixar em qual quadro que era a minha patologia." (Vagner)

Entre os que já se sentem com informações suficientes sobre a NF1, dois referem-se a isso estar associado ao fato de terem sido criados desde a infância com acesso à informação. Outros destacam que o fato de terem informações sobre a NF1 é apenas um lado da moeda, uma vez que, ainda que eles mesmos saibam o diálogo com os outros membros da sociedade a respeito de sua condição quase nunca é fácil:

> "Às vezes só de tar dirigindo, ou a questão do sol assim, a pessoa me pergunta. Eu digo 'não isso aqui é uma doença, neurofibromatose' sempre que a pessoa pergunta eu falo direto que é uma doença, que é neurofibromatose, pra pessoa não ficar assim, porque parece ser de pele, que é uma doença genética e não é contagiosa. E por parecer assim de pele, ela pode ficar um pouco assustada de ser contagiosa." (Mateus)

O Nome da Doença

A construção do termo que nomeia as doenças na área médica vem, historicamente, buscando substituir a tendência antiga de nomeá-las a partir do nome do pesquisador quem a descreveu pela primeira vez para nomenclaturas voltadas a características da doença. O termo "neurofibromatose" é um exemplo quando passa a ser utilizado preferencialmente, em substituição à nomenclatura "Doença de Von Recklinghausen", pesquisador alemão responsável por sua descrição. Essa construção, no entanto, intencionalmente ou não, diz respeito a uma área de saber específica que não é necessariamente compartilhada pela maior parte da sociedade, fazendo com que o estranhamento e a falta de reconhecimento favoreçam a identificação da doença e a sua associação com elementos já conhecidos e partilhados, buscados em outras referências.

A dificuldade na compreensão da doença, associado ao nome a ela atribuído, é comentado pelos entrevistados como sendo de difícil entendimento e pronúncia:

> “Achei um nome muito feio” (Ana)

> “Nome doido, até que aprendi a falar demorou” (Bárbara)

> "É uma palavra que eu nem consigo falar." (Sônia)

Apenas dois dos sujeitos entrevistados, na busca pessoal pela compreensão da doença com a qual foram diagnosticados, referem ter realizado a tentativa de entender a doença a partir da reflexão analítica sobre a palavra "Neurofibromatose" e os conceitos que a constituem. Como no exemplo abaixo, em que o participante mostra que tentou buscar o significado do nome da doença por meio de seus componentes.

> “Neuro é nervo, alguma coisa que ocorre no nervo. (...) Fibra que são os tecidos. O que eu pensei na época.” (Flávio)

Essa tentativa da nomeação da doença a partir de suas características, no entanto configurou-se mais como uma tentativa específica para estes dois entrevistados que para o grupo de forma mais ampla, mostrando que a tentativa de simplificação científica na definição do termo "Neurofibromatose", não significou necesariamente uma simplificação no mesmo grau para a compreensão por parte dos portadores de NF1.

Respostas "Doença" e "Nada"

Entre o grupo de respostas avaliadas por sua proximidade com o grau de conhecimento sobre a NF1 estão aquelas que associaram diretamente "Neurofibromatose" ao conceito de "Doença" e "Nada". Esses dois grupos estão descritos no mesmo tópico por sua similaridade em demonstrar tanto uma falta de familiaridade com informações mais específicas sobre a NF1, como do descolamento entre o termo "Neurofibromatose" e as próprias vivências, o que indica possivelmente que aquilo que experimentam em seu cotidiano com as consequências da NF1 não são articuladas por eles com essa mesma interpretação causal, como pode ser observado nestes dois relatos:

> "Sei que é uma doença, não é não?" (Roberto)
>
> "Nenhuma. Nada. (...) Eu não imagino, não. (...) Não passa nada, não." (Pedro)

4.4.2 Atribuições de Causas da NF1

Dentre as respostas totais na evocação espontânea associada ao termo "Neurofibromatose", 2,4% se referiram a atribuição de algum tipo de causa à NF1.

As causas atribuídas à NF1 fizeram referência ao conhecimento de se tratar de uma doença ou genética, ou hereditária ou de ambos conceitos juntos. A preocupação na busca de um motivo que justifique as modificações observadas no próprio corpo ou em familiares mostra uma mescla de saberes da área médica com outras da cultura popular, atravessada pelo conhecimento leigo disponível nos grupos sociais em que os entrevistados estão inseridos.

> "Ah, eu acho uma doença interessantíssima. (...) Ah, não sei se é porque, claro que a gente começa a pesquisar, ali, ver de onde que ela começa, cromossomo, carga genética." (Vagner)

> "Isso é neurofibromatose, uma doença de é nascença, hereditária." (Odete)

Essa fusão, longe de ser algo automático, é um processo. O depoimento da paciente abaixo demonstra uma informação que comumente traz dúvidas para os pacientes: a compreensão da NF1 como uma mutação genética de caráter hereditário. Mesmo tendo sido exposta ao conceito 'hereditário' antes, há tentativa de confrontar essas informações com aquelas de sua vivência familiar com a NF1 e ao saber popular.

> "Os meus bisavôs e avós eu não conheci, daí eu falei assim, 'a minha mãe tinha, de onde que vem a doença da minha mãe?' Porque igual eles fala, já que ela é hereditária, pra trás da minha mãe, porque já que a minha mãe tinha foi porque os pais delas tinha, não é." (Solange)

Além da busca por explicações para a causa da doença a partir da assimilação de informações recebidas por profissionais de saúde, em outros casos, a atribuição da doença passa por outros meios. Entre eles está a atribuição causal a eventos que ocorreram juntos temporalmente ao surgimento dos sintomas. Uma entrevistada relembra de que forma foi atribuído o surgimento de seus neurofibromas:

> "Antes, nem minha mãe sabia. A minha mãe, tadinha lá no interior, na roça, aí surgiu essas bolinhas, aí minha mãe ficava preocupada, porque a gente ficava em sítio, porque era num sítio, né, no interior. Aí diz ela que quando eu era criança, deu como se fosse uma catapora e a pele ficou muito alta. Aí diz que eu chorava demais, aí diz que eu levei uns tapinhas, umas palmadinhas, aí ela achava que era por causa disso que surgiu. Aí depois que eu tô aqui em Belo Horizonte, que fiz o tratamento, que cheguei e falei pra ela 'mãe, não fica preocupada, que não tem nada a ver isso.' (Sônia)

A fala acima demonstra uma situação característica na NF1. Por longo período, não houve busca, nem exposição da família a informações sobre aquelas 'bolinhas' que 'surgem no corpo'. Uma série de fatores pode ser relacionada com esse fato, como a dificuldade de acesso a serviços de saúde; a comparação das 'bolinhas' da NF1 observadas com a 'catapora', possivelmente em função de sua familiaridade já que é uma doença comum na infância; e às

'palmadinhas', situação de sentimento de preocupação da mãe pelo surgimento dos sintomas na paciente, provavelmente associado a sentimento de culpa, vivenciado ao longo dos anos e respondido e tranquilizado apenas na vida adulta da paciente.

4.4.3 O Diagnóstico

Mesmo não tendo ocorrido entre as evocações, a busca por diagnóstico mostrou ser um ponto importante na vivência de muitas das pessoas com NF1.

O diagnóstico de NF1 ocorreu em uma diversidade de contextos. Embora realizado na maioria das vezes pela presença de sintomas da NF1, ele também aconteceu em outras circunstancias, por exemplo, quando o paciente acompanhava familiar em alguma consulta, diagnóstico feito por outro paciente ou familiar de outro paciente, ou em consultas não relacionadas a sintomas de NF1.

> "Eu não sabia, foi lá no Sarah, né, que eu levei ele lá. A médica falou que eu tinha neurofibromatose. (...) É, porque ele tem um problema na perna, né, aí que ela falou que ele tem a neurofibromatose. Ela pegou e falou assim 'você também tem'. Aí que eu fui saber, procurar saber de onde que veio. (Yara)

Como a NF1 e seus sintomas são diversos, a porta de entrada para a avaliação dos portadores pode ser feita por várias especialidades médicas e os entrevistados demonstram isso ao longo das entrevistas. Entre os profissionais buscados para o diagnóstico foram citados pediatra, clínico, dermatologista, ortopedista, neurologista e cirurgiões. No entanto, nem sempre o entrevistado soube dizer qual foi a especialidade médica envolvida. Os motivos que geraram a demanda pela consulta foram identificados pelos pacientes, majoritariamente como os 'Carocinhos', (tanto causados por neurofibromas comuns como por neurofibroma plexiforme), as dores e crises convulsivas. Ao longo da vida, é possível a necessidade de avaliações e tratamentos por outras clínicas. A entrevistada a seguir relata sobre a importância da Psiquiatria em seu tratamento.

> "Eu me sinto bem, depois que passei nesses psiquiatras e eles me deram uma nova esperança, eu me sinto bem, não dou mais importância. Quando o pessoal pergunta o que é isso, sempre eu ignoro. Falo assim 'você tá falando é comigo?', 'tá prejudicando você? porque a mim não está prejudicando' a resposta que eu estou dando agora é essa." (Marta)

Em alguns casos, a busca por respostas trilhou um longo caminho, sem que seu desfecho tenha obtido uma solução que suprisse as demandas de informação apresentadas pelos pacientes:

> “Pois na cidade onde faço, onde moro, quando fui procurar o médico, porque tinha saído a manchinha na perna, aí tava crescendo, eu queria saber o que estava acontecendo, eles falaram que não, que era neurofibromatose, mas não passaram nenhum exame, só o tratamento e pronto. Só deu o diagnóstico e não fez mais nada. E a partir de quando começou a aumentar eu já tinha mais idade e fui buscar na internet. Em janeiro eu descobri o site da AMANF e aí eu resolvi correr atrás de alguma coisa." (Odete)

Como consequência da dificuldade na obtenção do diagnóstico, observa-se que dos 47 que souberam responder em que momento foi realizado, apenas 11 disseram ter ocorrido na infância, contra 36 que mencionaram ter sido diagnosticado na adolescência ou vida adulta. Este entrevistado, diagnosticado nos primeiros anos de vida, conta a forma em que era transmitido tanto o diagnóstico como de seu significado, feitos de forma pouco informada, pautada apenas em características gerais da doença, sem que a avaliação fosse individualizada:

> "Só que eles assustaram muito os meus pais, porque antigamente não se conhecia a neurofibromatose, para falar, dar as informações, os tipos de lesões que poderia causar, déficit mental, que eu não iria andar e pré-diagnósticos.” (Vagner)

Muitos desses diagnósticos tardios foram obtidos de forma ocasional, quando o portador buscou tratamento para outro problema de saúde, ou em situação na qual acompanhavam consultas de outro portador de NF1. Entre as situações de diagnóstico ocasional mais frequentes para as mulheres, destaca-se as consultas durante a gestação ou parto, que foram descritos por essas entrevistadas também como momentos de início da manifestação dos sintomas. Porém outras situações são descritas pelos entrevistados, entre elas, ter buscado tratamentos dermatológicos contra micose e outra ao ter ido avaliar as consequências de uma queda por ter batido a cabeça.

O oposto dessa situação também é comum, ou seja, não buscar atendimento para algum sinal observado no corpo, por achar que o sintoma era outro tipo de problema:

“Eu imaginava que fosse verruga.” (Solange)

Houve caso em que o sintoma que gerou a queixa para o paciente na busca por um diagnóstico, não foi necessariamente aquele considerado de maior relevância clínica por parte do profissional:

> ″Quando eu fui na Baleia (Hospital da Baleia) pra olhar uma dor na perna. Aí como tava mais estufada, ele falou que tinha que fazer biópsia. (...) É porque ele ficou interessado em saber por causa do ombro que é mais alto que esse daqui. Aí ele queria saber o que que era, porque tinhas as manchas." (Renata)

4.4.4 Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos Físicos/Biológicos

As respostas classificadas dentro das categorias que compõem esta unidade de análise tiveram em comum o foco em aspectos das modificações corporais, seja esteticamente ou nos aspectos cognitivos. Dessa maneira, os relatos se caracterizaram pela descrição do que percebem da doença, de seus sintomas, de sua evolução, dos seus agravos e do fato de ser uma doença para a qual não se tem cura. O Gráfico 4 mostra a divisão dessa unidade pelas categorias que a compõem.

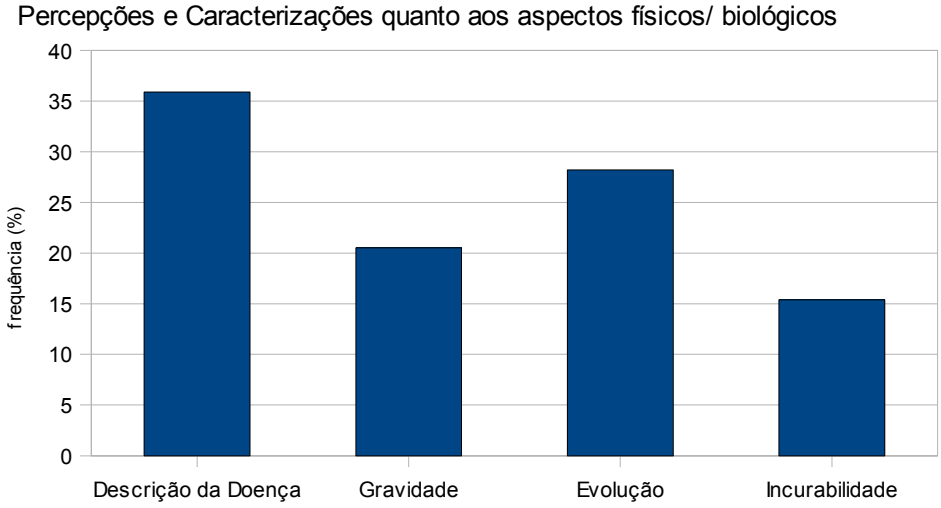


Gráfico 4- Distribuição das respostas da unidade "Percepções e Caracterizações quanto aos Aspectos Físicos/ Biológicos" em categorias.

A Descrição da Doença

A descrição da NF1 foi a categoria dessa unidade que teve o maior número de respostas pela evocação espontânea (35,9% das respostas da unidade). Formam essa categoria as respostas que apresentaram descrições das características da NF1 propriamente dita- como aqueles que referiram o fato de ser uma doença genética- e a descrição dos sintomas da NF1- como os neurofibromas, as MCL e os neurofibromas plexiformes.

A utilização de termos para a descrição da NF1 ocorreu especialmente no que se refere ao surgimento de neurofibromas. Os relatos incluem um amplo espectro de cenários que guardam entre si o sentido de elementos diversos com características táteis, tais como "carocinhos" e "bolinhas", ou pela associação visual entre os neurofibromas e estruturas corporais de animais. Além disso, há frequentemente uma idéia de ação, em geral de efeito rápido, na descrição para o surgimento desses sintomas que "brotam" na pele e no corpo deixando-o todo "pipocado". Isso ocorre nos relatos de descrição da doença, seja quando se referem à auto-percepção, como ao modo que são vistos pelos outros e de como vêem outros portadores:

> “Eu tinha um na testa e não sosseguei enquanto não tirei. (...) Porque era igual um chifrinho que eu tinha.” (Mírian)

> "Porque eu conheci uma pessoa que tem neurofibromatose, e hoje eu penso, eu não tenho nada. O braço do homem era todo tomado, parecia um jacaré. (Marta)

> "Que eu tenho um na ponta do meu nariz. Eu passo e rio, eles falam assim, 'ó o nariz de bruxa aí'. 'Infelizmente é nariz de bruxa mesmo, isso aqui é uma doença que a gente tem.'" (Raquel)

Em alguns momentos a referência a um "corpo que não é limpo" remete ao sentido de “sujeira”:

> "Porque a gente não tem o corpo limpo, como todo mundo tem. Os outros ficam perguntando, comentando 'fulano tem o braço cheio de carocinho'." (Mírian)

> “Eu fico perguntando 'ô meu Deus, por quê, por quê isso?' Eu peço tanto a Deus que um dia, que Deus é tão milagroso, por quê não faz um milagre para eu limpar meu corpo, eu não tinha isso, eu não nasci

com isso.” (Solange)

> “Acredito que para as mulheres é mais complicado. Acho que porque eu tenho pouco, mas acho que posso falar. Quem preocupa muito com aparência. (...) Pela aparência. Elas devem pensar 'rosto limpo, cartão de visitas'". (Flávio)

Em menor escala, outros pacientes comentam sobre os sintomas não visíveis da NF1, seja por serem da ordem do funcionamento neurológico, psicológico, cognitivo, ou por estarem localizados no corpo em alguma região encoberta, como na região genital:

> “Ah quando falaram pra mim neurofibromatose, eu pensei, na cabeça, né, nos neurônios, no psicológico, e na pele, só. Só vem isso na minha cabeça, se atrapalha no raciocínio lógico. (...) Não, porque acho assim, a pele, eu tenho, é uma coisa muito nítida, pra todos que estão em volta. Mas o seu raciocínio seu, sua percepção, a sua forma de ver as coisas de, de sentir, de aceitar, entendeu, de eu gravar as coisas de não ter problema de esquecimento, de amnésia, né. Isso aí me preocupa mais.” (Tânia)

> "Não, eu queria saber se a minha dá por dentro, interna. [...] E outra coisa, minha menstruação vem 15 dias e quando a gente dá uma lavadinha, eu sinto os caroços por dentro. (...). E quando eu tenho relação meu útero dói também. (...) Porque quando eu lavo, quando eu passo a mão dá pra ver, aí um dia eu pedi para o meu marido ver, 'são dois carocinhos do lado', só isso que ele falou." (Raquel)

Outros tipos de queixa também ocorreram, merecendo destaque pelas possíveis implicações sociais, as alterações da fala, uma sobre sua própria voz ser 'fanhosa' e outra sobre sua percepção da fala de outros pacientes de NF1:

> “Têm dificuldades para falar (as pessoas com NF1), a gente custa a entender, parece que a língua deles é presa, que parece ser diferente." (Marta)

A Gravidade

As respostas categorizadas em "Gravidade" revelaram a descrição de sintomas para além de sua simples existência, mas como um fator que traz alterações no funcionamento do corpo. As consequências dessas alterações incluíram desde diminuições na capacidade para

realizar atividades habituais até o impedimento total ou temporário para realização de determinada atividade. Compõem também o sentido dessa categoria as alterações por agravos dos sintomas e a decorrente necessidade de internações e tratamentos prolongados que interferem nas atividades escolares ou profissionais. Dentre as categorias da unidade de análise "Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos Físicos/ Biológicos", foi a terceira com maior frequência (20,51% das respostas).

As queixas dos entrevistados revelam a amplitude de formas como os sintomas se manifestam. Um exemplo bastante citado foi a presença de dores intensas e persistentes:

> “Sim, porque tenho dor. Me deu muitos fibromas internos nas áreas da coluna. (...) As dores? É uma queimação, fisgada, pontada, parece que está puxando assim, pra baixo. (...) Dói tanto que você precisa ver. (...) Assim, porque a gente quer saber um remédio que pelo menos ameniza a dor. (...) Parei (de trabalhar), senão já tinha morrido (por causa das dores).” (Geralda)

> "Como diz, eu já tenho mesmo os fibromas. A minha preocupação é só esse braço mesmo, chegar uma época que eu tenho que amputar esse braço. Porque a dor é muito forte, forte mesmo e eu penso em amputar, porque a dor é de matar, eu nunca vi na minha vida, mas depois que passa, penso 'quero ficar com meu braço', aí eu vou e quero ficar com ele. (...) Depois que passa tudo, eu uso ele. Penso 'ô Deus, tem que me perdoar', porque eu queria tirar o braço. Porque ele me ajuda e ajuda muito." (Nádia)

As alterações motoras e seus impactos foram outro ponto comentado:

> "Na locomoção, no meu psicológico. Sua cabeça ter um pensamento e o seu corpo ter outro. Você querer ir alí e o seu corpo não vai. Por exemplo, sempre tive, na imaginação, a idéia de fazer um safari. Hoje eu não poderia, pois se algum animal viesse, não poderia fugir dele, é só uma fantasia, mas... Você fica limitada demais da conta."(Ana)

> “Antes minha perna tava muito inchada, não saía nem da cama. Só tomava banho de leito. E banho bom é de chuveiro, porque com pano molhado é muito ruim. (...) De uns meses para cá que tou conseguindo. Antes os outros tinham que me ajudar a ir da cama para a cadeira. Hoje eu tô conseguindo ir sozinho." (Diego)

Assim como a descrição de sintomas ocorre com relação a sintomas não visíveis, seu agravamento também é relatado através daqueles que tiveram experiências com convulsões ou

outros tipos de manifestações de ordem neurológica ou psíquica, como crises de choro repentinas ou "nervosismo" que interferem na vida profissional. Essas experiências, na imensa parte dos relatos, vêm acompanhadas de situações de frustração diante de eventos incontroláveis e da dificuldade do reconhecimento das mesmas por familiares. Os relatos dessas experiências estiveram frequentemente associados à sentimentos de medo e preocupação, como o entrevistado abaixo, ao descrever crises convulsivas que vivenciou:

> "Almocei e deitei e depois eu só sei que já estava dentro do carro do SAMU. Depois o médico do SAMU me falou, porque eu acordei com a boca toda cortada. Aquele monte de gente ali foi meio assustador. Aí tá voltei pro serviço. Muita gente ficou assustada perguntando e tudo... fiquei com três dias de atestado, né. (...) Aí no carnaval lá aquele trem de... eu queria tomar uma cervejinha, besteira, falei vou parar de tomar o remédio. Parei de tomar o remédio. Na segunda-feira de Carnaval eu tive outra crise. Eu cheguei em casa com a minha noiva e tive outra crise. Aí foi assim, não lembro de nada. Eu lembro que eu deitei, eu tomei banho, deitei e depois só lembro do carro do SAMU me pegando, tava me pegando e foi assustador de novo. Aí que eu falei 'não posso mesmo deixar de tomar o remédio.' Porque é muito ruim. Foi uma experiência muito ruim. A minha noiva também nunca tinha visto. Né, lembra de eu ter dado um grito e depois eu ter apagado." (Lucas)

Vários pacientes relembram situações de interrupção no cotidiano, como nos casos em que foi necessário recorrer a operações para o tratamento da NF1.

> "Lá em Sete Lagoas mesmo, tive internado 45 dias por causa da NF. (...) É, eu tirei o resto do fêmur da perna. Já tinha tirado pra cima do joelho. (...) A segunda eu quase morri. Fiquei dez dias na UTI. (...) Eu fiquei ruim sem base. (...) Fiquei em coma. Inclusive deu escara na minha cabeça (mostra) de tanto ficar deitado de um lado." (Diego)

> "É porque eu fiquei internada, na oitava série eu comecei e no outro ano foi a mesma coisa. Dava celulite no neurofibroma e ficava quase mais internada que em casa." (Júlia)

Nos casos das necessidade de cirurgias, destaca-se o recurso ao procedimento por urgências médicas ou por motivos que nem sempre coincidem com a vontade e preparação do paciente. O próximo relato é de uma entrevistada que buscou atendimento por demanda de uma dor na perna e foi operada por uma assimetria entre os dois ombros. Ela relata não ter percebido melhora nos ombros, que passaram a doer ocasionalmente e a necessitar tratamento

fisioterápico, sem que a dor a perna tenha melhorado

> "Não, porque eu ia olhar a perna, só que o médico ficou interessado no braço. Ele falou assim, depois eu olho a perna."(Renata)

Entre os exemplos de operações realizadas pelos entrevistados, algumas tiveram efeito na capacidade reprodutiva. Um exemplo é demonstrado:

> "Igual eu, eu não posso ter filhos também porque eu já tirei o útero e o útero meu teve, foi a neurofibromatose que deu muito grande, então tirei o útero e o colo do útero." (Marta)

Em outros, a decisão pelo procedimento esterilizante foi adotado como método contraceptivo:

> "Eu tinha pouco, mesmo na última gravidez. Aí o médico, o médico do hormônio falou comigo, 'você tem neurofibroma, vou dar o encaminhamento pra você ligar, pra você não ter mais menino, porque às vezes pode ter (NF1), se você arrumar mais menino, pode ter . A última menina sua pode ter a neurofibromatose. Aí ele falou comigo e ligou. (...) Não, foi opção minha. Porque eu não sei, porque às vezes pode vir, às vezes não. E eu também não queria mais menino. Eu queria ter mais um menino, mas Deus me deu só três mulher." (Raquel)

> "Ah, igual eu não tomava comprimido, porque eu descobri que quando tomava comprimido, surgia mais. Podia prejudicar mais. (...) Eu não recebi orientação nenhuma. Eu pus na cabeça, de mim mesma, imaginei. (...) Nunca cheguei a tomar. (...) O meu filho tava com ... os filhos tudo com diferença de um ano pro outro, a minha filha tava com 2 anos e o .... então tive o J. e já liguei, na época até que eu paguei 400 cruzeiros, mas na época era muito dinheiro, né." (Sônia)

<u>A Evolução</u>

Assim como a manifestação e os impactos da doença são variáveis, seu curso imprevisível também mostrou ser uma preocupação para os pacientes. Em termos de frequência, foi a segunda com maior número de respostas na unidade que avalia os aspectos físicos/ biológicos (28,21%). Nesse caso, o desconhecimento de como a doença irá evoluir, parte de informações sobre a doença e, em alguns casos, da própria percepção de que ela pode

evoluir de uma maneira que não se pode prever.

> “Falo com Deus. (...) Para não deixar o caso deles (filhos) evoluir como o meu evoluiu, não deixar dar mais caroços.” (Íris)

> “Porque aquelas situações que podem ocorrer, porque pode acontecer alguma coisa, que eu tinha pesquisado, cegueira, questão do nervo ótico, auditivo. Causar esses problemas de ter esses caroços bem grandes, né. Quer dizer, e a questão de ser maligno. Então seria pior. Eu espero não enfrentar. Não evoluir a partir do estado que eu estou (...) A minha preocupação é só de não passar disso aqui.” (Mateus)

No relato acima, além do conhecimento sobre a imprevisibilidade da evolução dos sintomas, o entrevistado mostra uma outra situação comum, que é a preocupação com sintomas que ocorrem mais comumente na NF2, como o acometimento do nervo auditivo. Isso mostra como a similaridade dos nomes NF1 e NF2 pode levar a apropriações pelos sujeitos nas quais há transposição dos sintomas de uma para a outra.

Algumas entrevistadas localizam temporalmente o momento do aumento dos sintomas coincidindo com o início da puberdade ou durante alguma das gestações pelas quais passou, nem sempre a primeira. Tais entrevistadas, muitas vezes, apresentam essa percepção a partir da própria experiência, sem demostrar terem sido informadas sobre a relação hormonal com o aumento dos neurofibromas, em número e tamanho.

Nos relatos, nota-se que nem sempre a percepção do momento em que surgem os sintomas é problematizado como uma possível causa para os sintomas.

> “Porque eu não tinha, né. Foi depois que eu tive, da idade de 25 anos foi que apareceu. (...) Não, foi nas gravidez. (...) Foi, principalmente do J. (filho com NF, o caçula) que prejudicou mais. (...) Ah, eu penso assim, que quando a gente, que surgiu essas coisas na pele da gente. De uma hora pra outra, não tinha. Aí você nasce normal, aí depois com o tempo surge essas coisas, aí só nisso mesmo. (...) Ah, eu acho que uma coisa que surgiu de uma hora para outra, né (...) porque como pode ficar, né? cê nasce, tá natural de uma hora pra outra surge as bolinhas, como pode, né? Aí fica se perguntando, né." (Sônia)

<u>A Incurabilidade</u>

O fato da NF1 ser uma doença incurável foi mencionado em 15,38% das respostas da unidade de análise "Percepções e Caracterizações quanto aos aspectos Físicos/ Biológicos".

Observou-se que os entrevistados que se queixaram da incurabilidade da NF1 ou que relataram esperança para a descoberta da cura, na maior parte das vezes fizeram referência também à ausência de um tratamento que elimine por completo os sintomas, ou no desejo para que o mesmo seja desenvolvido. Outras falas são ditas com tom de desesperança, tristeza e/ou vergonha., como nesses dois trechos:

> "Eu acho que eu sei que ela não tem cura, não tem nada." (Renata)
>
> "Sou portador de uma doença que não tem cura." (José).

A vivência desse evento desagradável e incontrolável esteve associada a relatos de sentimentos negativos, como tristeza e vergonha.

> "Mas é difícil, a gente falar que não é complicado, que não é chato, é chato. Quando eu comecei a descobrir o que que era, que eu vi que não tinha cura aí a gente fica triste, chateada. Mas com o tempo eu fui conformando, não tou revoltando mais não, tou lidando de maneira diferente." (Tânia)

Ao constatarem a impossibilidade de cura, , muitos pacientes comentaram sobre a busca pela alternativa mais próxima e mais viável, nesse caso, a retirada dos neurofibromas:

> "Porque não tem cura, não tem jeito. Já conversei para ver um jeito de internar e fazer cirurgia para tirar tudo (os neurofibromas). Porque tem no corpo todo. Os outros ficam olhando, dá vergonha." (Antônio)
>
> "A informação que eu tive foi que não tinha cura para isso. Que poderia fazer cirurgia para tirar os neurofibromas." (Helen)

Outros entrevistados demostraram ter se utilizado de variados mecanismos de enfrentamento buscando lidar melhor, ou mesmo aceitar a situação após a constatação da incurabilidade da NF1. Entre eles, aqueles descritos como externos ao sujeito, como a família, instituições e religiões, ou internos ao sujeito, voltadas ao controle emocional, ao foco no positivo e na mudança de perspectiva.

> "Eu aprendi a conviver, quando saia carocinho, ficava preocupada, pedindo a Deus para não sair mais, mas como vi que não tinha cura, aprendi a conviver. [*o que acha que fez aprender a conviver?*] a força de Deus." (Íris)

4.4.5 Percepções e Caracterização da doença quanto a Aspectos Sociais

As respostas obtidas a partir das evocações espontâneas que se referiram a situações relacionadas com a vida social das pessoas com NF1 representaram 14,85% do total de respostas (Gráfico 5).

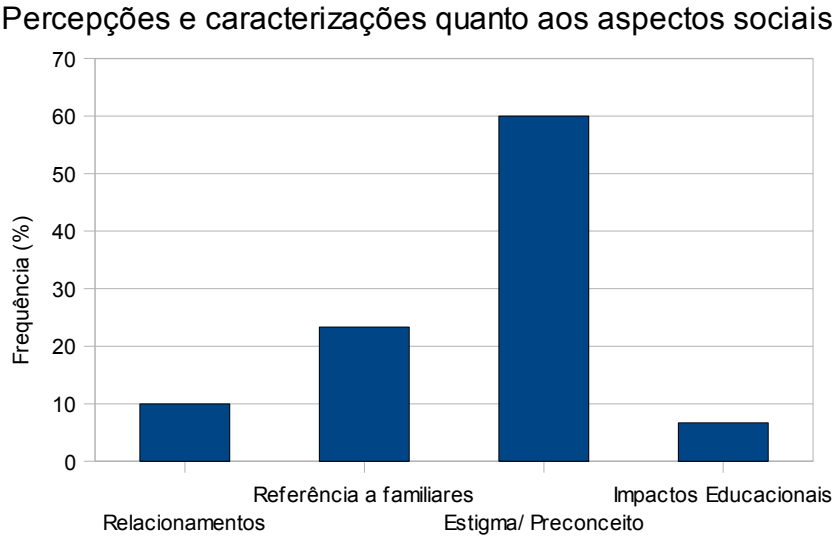


Gráfico 5- Distribuição das respostas da unidade "Percepções e Caracterizações quanto aos Aspectos Sociais" em categorias.

Observa-se que mais da metade das respostas foram com relação aos aspectos de "Estigma/ Preconceito" na vivência da NF1 (60%). As categorias "Relacionamentos" (10%), "Referência a Familiares" (23,33%) e "Impactos Educacionais" (6,67%), contribuíram com as demais respostas. A categoria "Vida Profissional" não foi comentada durante as respostas a partir do termo indutor, mas foi incluída na unidade por sua importância demonstrada nas entrevistas em profundidade.

Relacionamentos

O campo dos relacionamentos é considerado por alguns entrevistados como ponto importante quando se pensa na vivência da NF1. Em termos quantitativos, a porcentagem total de respostas espontâneas dessa categoria não esteve entre aquelas mais imediatamente evocadas e representou apenas 1,49% dentre todas as categorias. As entrevistas em

profundidade detalham em que sentido os portadores de NF1 têm os seus relacionamentos influenciados pelo fato de terem a doença. Foram considerados os relacionamentos com familiares e companheiros, passando pelo convívio com amigos, colegas de escola ou trabalho e com desconhecidos durante a vida cotidiana.

No relacionamento com familiares, os entrevistados relataram principalmente sentimento de abandono e não reconhecimento de seus sintomas, além de perda de autonomia ou dependência com relação a eles.

> “Interfere na relação com o marido com os filhos. (...) Ele não sabe como lidar comigo e se afasta. Na relação sexual também, porque a penetração não está sendo total. (...) Na relação com os filhos, se eu reclamar muito estou sendo chata. É como se eu não fosse uma mãe normal, eles não querem me ver assim. Cobram sobre a cirurgia." (Ana)

> "A gente vê todo mundo saindo para trabalhar e nunca me deixam nem sozinho dentro de casa. Tem sempre que ficar a mãe ou uma irmã. (...) Antes os outros tinham que me ajudar a ir da cama para a cadeira. Hoje eu tô conseguindo ir sozinho.” (Diego)

Quando trata-se de encontros voltados aos relacionamentos afetivo-sexuais, os participantes da pesquisa descrevem momentos em que se sentem pouco confortáveis, envergonhados e preocupados com esse encontro, por questionamentos reais ou possíveis pelos parceiros (as), diante dos quais alguns pacientes se antecipam julgando importante justificar a presença dos sintomas, em especial, dos neurofibromas cutâneos.

> “Toda busca, todo encontro, na descoberta, ter que explorar o corpo. (...) O novo, a procura de um encontro novo, o início é dificílimo, por eu ser um portador. O tirar a roupa é dificílimo. Eu fico, no tirar a roupa, 'como ela vai ver aquele corpo com neurofibromas generalizados?'. Uma mulher que estiver conhecendo, até, quando ela ai chegar naquele ponto. Eu já olho para a pessoa imaginando como vou ter que falar sobre a neurofibromatose. Levantar (a manga da camisa, demostrando) e falar 'esses pontos brancos eram neurofibromas, vai ter muitos nas costas, no peito, talvez na perna, nas nádegas'. 'Quando você passar a mão na minha cabeça, no meu pescoço, na testa.' É essa dificuldade toda. A primeira, é muito difícil. Eu teria muito, eu não saberia se eu conseguiria, sair na primeira noite de um cinema, ir para a minha casa, um motel. Trocamos saliva 'vamos, vamos?', não sei!" (José)

> "Porque às vezes a gente começa e tal, um relacionamento, depois de

> um certo momento, aí tem um certo momento que vai, na hora que percebe, né, da neurofibromatose, eles mudam completamente. (...) Ah, o jeito de, não sei, acho que passam a ver a gente como uma coitada, uma coisa assim, e acabam afastando, acho que têm vergonha, eu acho que eles devem sentir vergonha de ter uma pessoa com neurofibromatose.” (Odete)

Uma das entrevistadas descreve suas dúvidas com relação ao motivo da separação do ex-marido, considerando o surgimento dos neurofibromas como fator para que ele rompesse o casamento:

> “Igual tava te falando, quando eu conheci o meu ex-marido, eu não tinha. (...) Eu falo, às vezes é até isso que veio... eu vivi com ele 14 anos, daí eu falei assim, 'ô meu Deus, será que foi isso que fez com que ele se separasse de mim?' Porque eu num dei motivo nenhum". (Solange)

As dúvidas quanto à interferência dos sintomas da NF1 são sempre citadas. Uma entrevistada, apesar de atribuir o maior motivo de não estar namorando a fatores sociais, como o local onde vive e a dificuldade de ter espaços culturais nessa região e fatores da criação mais rígida e sem liberdade para sair, contempla também aspectos ligados à doença no que se refere a interação com o sexo oposto:

> "Mas eu gosto, se eu arrumar um namorado hoje, eu quero namorar sim. Eu falei 'eu não quero ficar sozinha na vida não, nem que eu tenha uns 70 anos, eu quero arrumar uma pessoa, se Deus quiser. Mas o problema é esse, os rapazes de hoje vê e corre, acha que é o fim do mundo. (...) Eu acho que pode ser isso. Que às vezes até quer chegar na gente, mas vê esses problemas? E acha que é doença, acha que é câncer, que tudo que é caroço o pessoal acha que é câncer. Creio que é isso." (Nádia)

As amizades também sofreram influência com o aparecimento de sintomas, na descrição de alguns participantes. Em alguns casos a modificação no relacionamento foi identificada a partir do afastamento das pessoas, ou de si mesmo, em outros a modificação foi na forma de ser tratado, que passa a incluir críticas, "brincadeiras" e insultos relacionados aos sintomas, como as manchas e os neurofibromas.

> “Eu tinha muito amigo, depois não quiseram saber mais não e eu não quis saber também. (...) Depois que fiquei doente.” (Diego)

> "Ah, as pessoas zoavam, me chamavam de manchada, colocavam apelido, eu não gostava, eu era pequena." (Paula)

> "Eles ficam até me zoando de apagador de cigarro" (Roberto) (por causa das marcas nos braços causadas pelos neurofibromas subcutâneos)

Ou mesmo entre colegas de trabalho e pessoas do convívio com menor intimidade, as situações de deboche também ocorrem.

> "Ah igual veio um colega de trabalho me falar que 'ninguém vai encostar no T. mesmo, por causa que isso é contagioso', venho sofrendo preconceito. (...) Às vezes, Igual, eu trabalho com loja, a gente tem que ir arrumado e tudo, assim que apareceram alguns caroços, os colegas de trabalho perguntaram, chegam 'o que que é isso?', 'ah, é contagioso?' me apertam no braço, ficam perguntando muito." (Lucas)

Referência a familiares

Em algumas das respostadas produzidas pelos entrevistados, a referência aos familiares não ocorreu no sentido de como o relacionamento foi modificado em função da NF1, mas no sentido de associar o termo "Neurofibromatose" ao familiar diretamente ou a alguma situação com esse familiar. Nesse sentido, preocupações atuais ou com a evolução da doença, comparações com sua própria doença, lembranças de vivências com esse familiar ou contadas por eles formaram esta categoria.

> "Fico pensando nos meus filhos nessa hora, porque eles tem por minha causa e eu fico com sentimento de culpa. (...) Fico com dó deles, principalmente quando olho as costinhas deles com caroço. Mas não falo com eles. Falo com Deus. *[Fala com Deus o que?]* Para não deixar o caso deles evoluir como o meu evoluiu, não deixar dar mais caroços." (Íris)

> "Olha, ela (mãe) ficou muito tempo em cima da cama. (...) Ela ficou paralítica (chora). Ela sofreu muito. (...) Foi, minha mãe já devia ter uns 60 anos quando ela faleceu. (...) Minha mãe sofreu muito, foi uma sofredora. (...) Trabalhava muito, que lá no interior, sabe que eles mexem com negócio de farinha, mexendo ni coisa, fazendo farinha. Aí falam que o que entrevou ela foi porque ela terminou de mexer com muito calor do forno e foi tomar banho. E diz que não podia. (...) Ah, falei, 'nó, eu vou ter o mesmo problema que a mãe deu, que a mãe tinha. (neurofibromatose)" (Solange)

Estigma/Preconceito

Além de modificar a forma de interagir nos relacionamentos mais próximos, com as pessoas de convivência cotidiana, os entrevistados relataram como é a vida em sociedade sendo portador de NF1. No total de evocações espontâneas, 8,91% das respostas tiveram o sentido de "Estigma/ Preconceito" e a categoria representa 60% das respostas relacionadas a aspectos sociais. Nas entrevistas em profundidade quase todos os participantes comentaram sobre o fato de serem vistos ou questionados em função dos sintomas da NF1, principalmente sobre os neurofibromas cutâneos. A importância do **olhar dos outros** teve uma dimensão especial nas vivências dos pacientes com NF1.

> "Preconceito das outras pessoas, o olhar do outro para mim. De roupa nem tanto, mas sem camisa, em... interfere muito. Eu tenho um bloqueio, independente de com quem seja. (...) É eu me sentir diferente. Eu sei que é uma coisa diferente. Eu fico preocupado com esse olhar. Não gosto dessa palavra (olhar). O que ele está pensando." (José)

> "Porque, da forma que as pessoas olham, nem todo mundo. As pessoas olham para a gente com os olhos, com um olhar diferente. Algumas pessoas até com um olhar de preconceito. É o que eu sinto, né.(...) Eu fico chateada. Fico chateada. Mas eu (começa a chorar). Eu procuro me, fazer de forma que, para me....(chora, pede desculpas) para conformar com a situação. (...) Tem momentos em casa que quando eu lembro, da situação do fato, eu fico chateada, mas a angústia que me dá é isso. (...) Ás vezes quanto tem algum evento, alguma coisa assim, alguma reunião, as pessoas olham, e eu vejo, assim, talvez esteja enganada, mas o jeito que elas olham, que ficam me perguntando, eu percebo que ficam olhando com um olhar diferente." (Odete)

> "Porque já chegou gente que já perguntou, 'você não tem medo de passar isso pra sua menina?', porque eu tenho outra filha, né, de três anos. 'Não tem jeito de pegar nela, não?' Porque o povo vem, já pergunta 'o que que é isso?' Eu falo assim 'é neurofibromatose, e não é contagioso, não, viu', eu já falo logo, eles 'credo!', eu tô falando assim porque já chegaram perto de mim e falaram, perguntaram se é contagioso. (...) Já, nem dei trela, falei 'ah, deixa pra lá', mas da raiva, né. Chegar e perguntar, ficar perguntando 'o que é isso? O que é isso?'. As pessoas ficam, sabe, perguntam demais." (Yara)

Muitos descrevem como foram modificando a sua forma de reagir a esse olhar do outro com o passar do tempo ou de que forma passaram a responder frente a essas situações.

> “Porque as pessoas apontam, criticam e às vezes isso atrapalha. Não tanto quanto antes. No convívio com as pessoas, as pessoas é que não entendem. Hoje eu falo que a Neurofibromatose atrapalha mais para as outras pessoas que para mim... não conseguia olhar nos olhos (das pessoas).” (Helen)

> "Aí várias pessoas, vamos supor, se estou aqui com você chega 10 colegas e perguntam 'o que é isso em você?' aí eu falo, 'cê tá falando é comigo? Tá te perturbando, porque a mim não tá não'. (...) Olha, meu olho pequenininho, o pessoal falava 'nossa! O que que é isso!', 'você é cega?', 'seu olho é furado?'. Eu falava, 'não, eu enxergo normalmente', 'isso não me atrapalha em nada.'" (Marta)

Os pacientes relatam tentativas de esconder os sintomas através da escolha de roupas que revelem menos o corpo, do uso de óculos escuros. Em algumas situações, evitam ir a lugares onde sabem que precisaram ter seu corpo mais exposto, como piscinas, clubes e praia.

> “Já tem isso no corpo, não pode usar um vestido mais decotado, uma coisa mais aberta. (...) Não pode usar qualquer roupa, tem que usar roupa só mais de manga. Igual minha irmã, a gente não pode usar roupa mais fina, mais colada no corpo, que aparece."(Mírian)

> “Oh, dependendo do horário, eu geralmente estou de óculos. Ninguém vê meu rosto. Me vê assim, de óculos, entendeu. Quando eu vou em uma ambiente que tem muita gente, se eu posso usar o óculos, eu uso." (Marta)

> "Muitas coisas eu faço. Só piscina que eu não vou mais, eu tinha um clube e cancelei. Porque as.... aumentaram muito, só dá para por maiô. Agora praia eu vou, praia eu animo ir, mas piscina eu já não entro, não vou mais, porque minhas costas tem muita bolinha, tem aquelas pequenininhas, né. (...) Ah, porque piscina já uma coisa mais, tipo assim, particular, e praia a gente vê muita gente de tudo quanto é tipo, então ninguém fica olhando a pessoa (...). Agora na piscina vai mais tipo de gente selecionada. Né, as pessoas mais seleciona, é só gente normal. É difícil ver uma pessoa deficiente num clube, não digo, digo assim, num clube, igual eu tinha. (...) É, achava que alguém estava me olhando, né, a pessoa às vezes tá sentada, tá olhando pra você, né, as crianças. Agora na praia não, tem tanta gente igual ou pior que eu." (Nádia)

> "Não, eu ia, mas não usava sunga, usava só bermudão até na coxa, né. Eu tentava esconder isso. As vezes ficava na praia de camisa, na hora que ia entrar na água que eu tirava, saía punha a camisa de novo. Meu braço, sempre tentando esconder, né porque eu tinha. Tentava

> esconder o máximo. Hoje em dia não, eu visto sunga normal, camisa normal.” (Lucas)

> "O chato é quando te chamam 'ah vamos pro clube, vamos fazer isso' e aí você não vai (...) Ou posso até ir, mas chega lá fico...Aí fico sem graça. (...) Porque não adianta, a gente fica incomodada, é igual alguém que tem algum problema de não ter uma perna, ou tem uma mancha ou alguma coisa assim, não fica sossegada, você fica incomodada, não fica bem. E você estar numa turma, num lugar que você não está bem, é chato.” (Tânia)

Quanto a esse aspecto as roupas tipicamente femininas e as características atribuídas ao "ser mulher", tais como a vaidade, são avaliadas por muitos homens e mulheres como fator que faz com que a NF1 interfira cotidianamente para elas, e apenas situacionalmente para eles.

Impactos Educacionais

Embora os distúrbios cognitivos e de aprendizagem sejam freqüentemente descritos na NF1, estes problemas foram relatados em um número pequeno de entrevistas (6,67% das queixas dentro dos aspectos sociais e 0,99% do total de evocações espontâneas). Também nas entrevistas em profundidade, as dificuldades para aprendizagem e o desempenho escolar não foram abordadas por muitos dos entrevistados, e quando ocorreram, foram mencionadas em sua relação com as interações sociais.

> “Nas limitações, na dificuldade de aprendizagem, na relação com as pessoas na faculdade. Quando as pessoas descobrem que tenho a doença, me tratam de forma diferente, como se eu fosse uma criança, com pouca confiança na minha capacidade. Como se 'ela tem a doença, não consegue'.” (Camila)

Outra entrevistada ilustra que apesar de ter tido um período de dificuldade de aprendizado, o problema foi contornado em sua vida, e hoje, já encerrando o segundo grau, as pequenas dificuldades que permanecem não são percebidas por ela como trazendo consequências para além do próprio contexto escolar.

> “É porque a primeira vez que eu fui 'ni' colégio normal, assistindo aula com... aí a professora falou que eu não conseguia aprender, porque antes eu não conseguia nem definir cor. Aí eu fui morar com meu pai, aí foi e ele conseguiu essa escola especializada pra mim. (...) Ajudou

> muito. Aí depois eu fui pra APAE, aí foi muito mais. (...) Consigo, eu faço tudo normal, a mesma coisa. Porque igual, lá no meu colégio, tem um menino mais atrasado, ele faz coisas diferentes. *[que coisas diferentes?]* Porque os professores dão atividades para ele de menino de primeira série. *[os seus exercícios são os mesmos?I* Os mesmos. *[você só às vezes precisa de mais tempo pra fazer?]* É mais tempo. Igual, passa no quadro eu vou mais devagar." (Renata)

Em outros casos, os sujeitos avaliaram as dificuldades dentro de um contexto social mais amplo, sem necessariamente atribuí-las à NF1.

> *[Com quantos anos parou de estudar?]* "18 anos, repeti duas vezes. *[o que aconteceu?]* Na época dificuldade de aprendizagem mesmo, né. E alguns, igual minha mãe e meu pai separaram, eu era muito novo acho, eu acho que fiquei meio revoltado. (...) Não, desde o começo, segunda série do primeiro ano, né, eu tive muitas dificuldades, porque minha mãe tava separada e comecei a ter mais dificuldade. Uma vez eu até tive uma aula particular... aí o .... me chamou de burro, eu acho que revoltei. (...) Matemática. Mais matemática. Eu tenho dificuldade ainda em matemática." (Lucas)

Uma das entrevistadas descreve sua percepção sobre a dificuldade de alguns de seus familiares que também têm NF1.

> "Para falar a verdade, o papai é muito ignorante. E o meu irmão também, ele é muito ignorante. Eu acho que é por esse problema mesmo da neurofibromatose. (...) assim, ele tem muita dificuldade para ler, ele não consegue tirar carteira de motorista, assim, vai fazer uma coisa no papel, ele não consegue, ele tem dificuldade." (Marta)

<u>Vida Profissional</u>

Esta categoria de respostas foi identificada apenas em algumas entrevistas em profundidade, não tendo sido citada na coleta ampla. Apesar de alguns pacientes terem sido aposentados por complicações relacionadas à neurofibromatose, eles não necessariamente são os mesmos daqueles que referiram vivenciar algum tipo de influência da NF1 na vida profissional.

> "Então tudo bem, falei, aí vou pedir aposentadoria. Então fiquei dois anos encostada no ano em que, mudei para lá e tive que aposentar. Aí em 1999 saiu minha aposentadoria (...) Tava procurando casa, aí tava

> toda enrolada, então parei, (de trabalhar em 1998) por causa dessa casa. E nesse intervalo, por causa do problema do braço. E hoje em dia era muito difícil para tar indo e vindo, porque cê chega já no serviço com o braço doendo. Porque eu sou funcionária da prefeitura de Belo Horizonte (...) Ah. Pelo o que eu, eu vou tirar exemplo da minha família. Normal. (...) . Todo mundo trabalha normalmente, eu trabalho normalmente, eu só não posso fazer esforço porque agora eu perdi realmente o jogo do braço." (Nádia)

Assim como no que diz respeito aos aspectos educacionais, as situações em que a NF1 participa influencia na vida profissional dos entrevistados revelaram ter significados para além do comprometimento da execução da atividade pela pessoa.

> "Quando vou trabalhar no Japão, todo mundo pergunta. Falo que só eu pego (que não é contagioso). (...) Não é só no Japão, no Brasil também, principalmente brasileiro. Quando fui trabalhar no Japão, saiu fofoca e disseram que é 'doença braba'." (Antônio)

Uma entrevistada relata sobre a dificuldade na vida profissional e atribui essa dificuldade ao fato de ser nervosa, o qual não atribui à NF1, mas ao seu estado 'psicológico':

> "Só, o problema meu é só o nervosismo. Só isso, no resto é tranquilo (...). Então eu sempre tive que lidar com dinheiro e contato, o pessoal fala que eu aprendi demais a lidar, porque eu não tenho paciência. Igual tava respondendo, a gente acaba lidando com muito profissional, sou ansiosa, aí fico nervosa na hora da resposta, me dá diarréia. (...) Eu fico discutindo, aí tem muita briga, tem dia que eu brigo até no trabalho. (...) Ah igual eles falam que eu tenho que passar por psicólogo, mas eu até já passei por um bom tempo, mas eu tenho que conseguir aceitar, porque tem coisa que eu não aceito, tem hora que sou meio ignorante. (...) Aí falam que eu não tenho educação, que sou arrogante, que eu sou agressiva. Que as coisas tem que ser do jeito que eu quero. Que eu não aceito ouvir os outros, né. (...) Mas eu não sei responder com o tempo, com tranquilidade." (Tânia)

Entretanto, apesar de alguns participantes relatarem sobre impactos da NF1 na vida profissional, outros discordaram:

> "Eu acho assim, tem uns que acha assim, que se eu largar esse meu serviço onde eu tô e for procurar outro, eles não me empregam por causa dessa doença. Eu falo assim, 'oh, pelo jeito que eu vi, eles aceitam sim, porque eu tenho visto muita gente que tem pior que a gente e eles aceita, porque eles não podem me aceitar? eu não sou inválida, ué' então porque isso?" (Raquel)

Por outro lado, alguns citaram o ambiente de emprego e com os colegas e patrões como um ambiente de suporte:

> "Não até que na, igual lá nesse lugar que eu tô trabalhando não, graças a Deus. Todo mundo, cê precisa de ver, são muito... eu já trabalhei muito tempo em casa de família, né. Nunca conheci coisa (preconceito), sempre tratou bem. Trabalhava, mexia com os filhos deles, eles nunca. Porque comigo, às vezes tem uns que é mais coisa que outros, igual eu falo, pobre às vezes é mais coisa que às vezes aqueles que tem dinheiro, é mais orgulhoso, só trabalhava com filhos pequeno, às vezes os filhos pequeno dormia até no quarto comigo, eles não se importava." (Solange)

4.4.6 Rede de Suporte

O acesso a "redes de suporte" faz parte do cenário relacionado aos aspectos sociais da doença. A escolha por tratar esta categoria como uma unidade isolada foi para dar ênfase ao suporte social, uma vez que este é um dispositivo importante a ser considerado com relação às doenças de uma forma geral, e em particular na NF1 em função da invisibilidade social da doença.

Um número relativamente baixo de participantes mencionou o suporte social de algum tipo. No total das evocações espontâneas, 5,94% relataram receber algum tipo de suporte. Ao longo das entrevistas em profundidade o que se viu foi que, de uma forma geral, várias fontes de suporte foram relatadas, porém por poucos entrevistados. Isso indicou que poucos pacientes têm acesso a suporte social fornecido por familiares, amigos, colegas de trabalho, associações de suporte, profissionais de saúde e informações por meio da mídia, enquanto a maioria não menciona receber qualquer tipo de suporte social ou critica o fato de não ter essa opção, necessitando enfrentar sozinha a doença.

Entre as informações obtidas a partir da mídia, as fontes citadas foram diversas com um predomínio da internet, seguido pela cartilha entregue aos pacientes quando vão à primeira consulta no CRNF-HC/UFMG ou sempre que ela é atualizada.

> "Aí o Dr. Nilton me deu uma 'foia' (folha) que falava como que aparecia e tudo, das manchinhas, das manchas café-com-leite. Aí que eu fui entender direito, que não tinha nada a ver." (Sônia)

As reuniões na AMANF também são descritas como fonte de acesso a informações e

suporte social e emocional pelos entrevistados.

> “Depois que eu entrei para a AMANF consigo conviver muito melhor com isso, foi um crescimento no olhar sobre isso e sobre os outros portadores. (...) Por ser um portador, conhecer a AMANF foi um crescimento em todos os sentidos. Por exemplo abster-me do álcool e tabaco, buscar qualidade de vida cada vez melhor, alimentação.” (José)

> “Aí agora quando eu comecei aqui, a frequentar a reunião, que sempre que eu puder eu venho, aí eu me senti mais aliviada, porque tem gente pior que a gente. Às vezes quando eu encontrei com eles lá. (...) Eu fiquei assim. Fiquei mais tranquila, no emprego, quando vem conversar com você, falo 'não, isso é normal, isso não tem como sair.' Aí pus na mão de Deus. E fiquei tranquila.” (Raquel)

> “Às vezes, agora que eu tou participando, lá no... na reunião da AMANF, às vezes fala, que é porque a pessoa nasce com essa manchinha e pode acontecer, aí tenta 'expricar' da melhor forma possível, sabe.” (Sônia)

Outras formas, como livros e programas de televisão são comentados com menor frequência.

> “Ah, que agora sempre eu pego um livro e quando eu venho aqui, eu pego aquele negócio pra mim ler (cartilha sobre neurofibromatose). Aí sempre eu vejo passando na televisão. Meu menino puxa na internet pra mim. Dá o papel pra mim ler. Agora eu esqueço que eu tenho isso. (...) Menina, se fosse, eu acho assim, porque antigamente não tinha isso, hoje que eu fiquei conhecendo o grupo que tem isso e tudo, eu fiquei mais incentivada pra mim saber mais o que é isso. (pausa longa) Porque a gente não é a única do mundo que tem isso.” (Raquel)

Dentre as formas de suporte mais citadas estão o contato com profissionais da saúde de uma forma geral, desde os diretamente relacionados ao atendimento em NF1, como outros profissionais que os acolheram em diversos momentos do enfrentamento da doença.

> "Porque tirando isso, eu não importo mais. Porque eu tou na expectativa de ficar assim, pelo menos 10% melhor o meu rosto. (...) Eu me sinto bem, depois que passei nesses psiquiatras e eles me deram ma nova esperança, eu me sinto bem, não dou mais importância.(...) Eu estou até fazendo, já fiz muitos exames com a Dra. Agora estou dependendo só da ressonância magnética que fiz hoje, para ela fazer a plástica. (...) Agora tenho que esperar o resultado da plástica para ver o que vai acontecer. Se eu vou tomar um choque ou não. (...) Olho no

> espelho, levanto assim (o plexiforme) imaginando se vai melhorar bastante. Aí eu tou assim com toda a fé que eu vou ficar 20% boa. (...) A com certeza, a pessoa precisa de uma pessoa para ajudar, para dar um conforto.” (Marta)

Apesar de mencionarem o suporte por parte de profissionais de saúde, muitas vezes o relato é de iniciavas isoladas desses profissionais e não de um sistema de saúde organizado para o suporte através da facilitação do acesso ao atendimento. Ao contrário, muitos pacientes criticam a dificuldade de acesso que tiveram em algum momento, ou que tem atualmente após a perda de outras formas particulares de acesso.

O Suporte Social pela família é descrito por alguns portadores de NF1, que percebem apoio em seus filhos, pais e companheiros.

> “Então a minha menina me explica, ela entra na internet, procura saber mais pra mim. Então o quanto eu puder saber mais disso, eu quero, igual falei. (...) Eu fico mais feliz. Que ela tá me dando mais apoio, mais ajuda, igual ela fala pra mim 'ih mamãe, deixa de ser boba, a senhora tem esses caroços, mas a senhora é linda por dentro'. Aí eu me sinto mais feliz ainda! (...) Não, os três, o meu marido, a N. E a P, de 9 anos. Então eu me sinto mais feliz.” (Raquel)

Por amigos, colegas, colegas de trabalho, vizinhos ou patrões o suporte também é notado:

> "Ah, igual, eu vou na escola, eu tenho um tanto de gente que gosta de mim, comigo, às vezes eu nem lembro que tenho essa doença.(...)" (Renata)

> “Porque eu também foi muito incentivo dos outros, acho que se deixasse por mim também eu não ia. (...) apesar que tem muita gente que fala 'você não pode desistir, você tem que continuar' (...) Só amigos, com meus filhos eu converso muito, os meus vizinhos são maravilhosos comigo. Converso, né. Inclusive é eles mesmo que incentiva eu não parar (o tratamento). Isso. Pra continuar 'cê vai continuar, não tem importância, cê vai continuar o tratamento', porque se fosse por mim, eu já tinha parado." (Solange)

4.4.7 Reações Pessoais

As diferentes formas de se posicionar diante da NF1 constituem o grupo de categorias

que constitui a unidade de análise "Reações Pessoais". Como unidade, conteve a maior parcela do número de respostas das evocações espontâneas (35,15%), com três de suas categorias sendo também as com maior frequência em termos absolutos: "Enfrentamento" (11,88%) e "Sentimentos Negativos" e "Normal/ Natural" com 8,91% cada. A categoria "Tratamento", com menor frequência dentro da unidade apresentou entre o total de respostas de 5,45%, (Gráfico 6), o que representa um valor médio quando considera-se a totalidade das categorias.

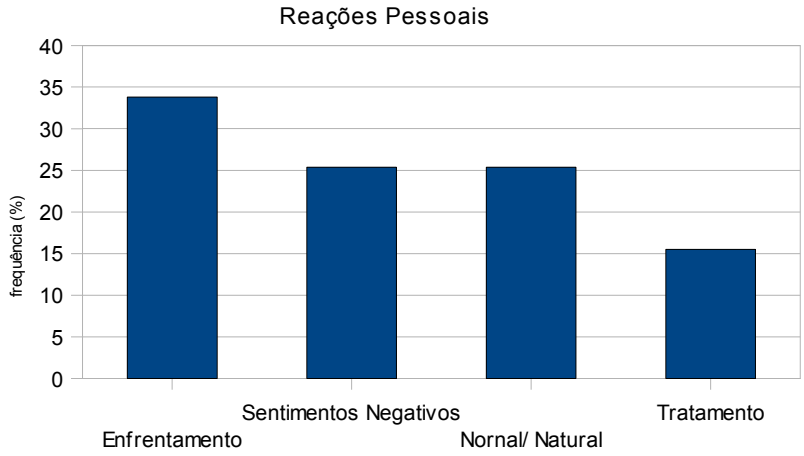


Gráfico 6- Distribuição das respostas da unidade "Reações Pessoais" em Categorias.

Conforme pode ser visto no gráfico, a distribuição da frequência de respostas nessa unidade foi mais equilibrada que nas demais unidades.

Enfrentamento

A categoria "Enfrentamento" é a que representa a maior parcela do total de respostas (11,88%). Tanto nas evocações espontâneas, como nas entrevistas em profundidade, a grande participação dessa modalidade de reposta demonstra o quanto as pessoas com NF1 investem, sobretudo emocionalmente, no enfrentamento da doença. Pode-se entender isso como uma ação por parte deles na tentativa de lidar com a NF1, que supera as formas passivas de se posicionarem diante da doença. Isso é demonstrado também pela grande diversidade de formas de enfrentamento descritas pelos entrevistados.

Parte das respostas com o sentido de "Enfrentamento" foram desmembradas dessa categoria, por representarem um número muito grande de respostas, como no caso das respostas "Tratamento" que revelam o significado da busca de ações voltadas para a retirada

dos neurofibromas, e constituíram categoria própria. As respostas de suporte social também foram analisadas em outra categoria, nesse caso, não pelo peso do número de respostas, mas pela relevância na problematização da NF1 como uma doença invisível sob o aspecto de seu reconhecimento social.

Assim, a categoria "Enfrentamento" foi composta majoritariamente por estratégias de enfrentamento com locus de controle interno, associado pelos entrevistados a auto-atribuição de força ou fraqueza para tanto para lidar diretamente com situações ou problemas concretos, como naquelas que buscaram modificação da auto-percepção, da percepção da doença ou dos sentimentos negativos associados à vivência com NF1. O grande número de respostas contendo esses sentidos reflete o quanto a capacidade de enfrentar a NF1 é pautada em características subjetivas e atitudes pessoais. Essa informação, associada ao fraco suporte social demonstrado pela maioria dos entrevistados, fortalece a compreensão do mecanismo de enfrentamento da NF1 como um empenho individual, em detrimento de coletivo.

> "Depende de cada um, da força de vontade de cada um, porque tem pessoas que descobrem a doença e cruzam os braços, outros correm atrás." (Bárbara)

> "Porque eu não escondo. Não fico atrás de nada. Nunca tive nada. As pessoas têm problemas, que é a falta de conhecimento." (Flávio)

Essa "força de vontade" individual foi descrita tanto em função com o convívio cotidiano com os sintomas mais comuns da NF1, como em situações de agravamento da doença:. O relato da entrevistada abaixo é exemplo de como ela superou as limitações e dificuldades trazidas pela redução da capacidade de movimentar o braço direito por consequências de um neurofibroma plexiforme na região que, ao crescer, afetou a estrutura óssea envolvida por ele.

> “Tive, que reaprender, porque eu não queria perder...porque eu não queria ficar parada no tempo. Porque eu estava no meio do meu estudo. Aí por isso que eu resolvi treinar, e até hoje. Como o meu pai é canhoto, eu observava ele, fui fazendo, fui treinando e o que eu pensava, na televisão tem muitos casos de pessoas que fazem as coisas com as bocas, que não tem os braços, escrevendo com o pé, falei porque que eu não posso? É só eu me esforçar. (...) Eu porque quis. Eu tive força de vontade. Eu quis viver. Eu não quis ficar para trás. Por isso que eu corri atrás." (Nádia)

Utilizar-se de comparações com outras pessoas mostrou ser uma estratégia de

enfrentamento bastante utilizada. Seguir o exemplo de pessoas com dificuldades consideradas semelhantes ou maiores teve o efeito de incentivo para a superação de situações vivenciadas com a NF1, seja pela busca de ações para reabilitação e adaptação, seja na aceitação e conformação com a doença.

> “Oh, de primeiro momento eu penso angústia. Porque eu, pelas coisas que eu já vi, pelas informações que já obtive pela internet, me dá angústia. Mas por outro lado não muito porque eu sei que tem casos de neurofibromatose que são muito piores que o meu." (Paula)

Para essa comparação, alguns indicaram buscar incentivo para o seu enfrentamento em livros, programas de televisão e mesmo telenovelas em que são mostradas histórias com exemplos de situações de dificuldades e sua superação.

> “Eu fico querendo assim... até que agora tô mais tranquila com relação à Neurofibromatose. Eu não vivia como uma pessoa normal. Eu tinha vergonha. Eu hoje fico normal, não me impede de fazer as coisas. (...) Tudo. Até conversar com os outros. Eu tinha muita vergonha. (...) Eu passei a ver com outros olhos. Eu não tinha religião definida e isso me fez ver com outros olhos. (...) O exemplo que eu tenho é que hoje eu me vejo como uma filha de Deus, amada e querida.” (Helen)

A busca pelo suporte religioso diante de uma doença caracterizada por não ter cura nem tratamento específico, também foi citada por alguns entrevistados, como uma busca por compreensão das vivências no cotidiano com a doença, para as quais frequentemente não encontram respostas.

> "Tem que enfrentar com a cara e tudo, porque se não enfrentar, vai fazer o que? (...) Muita fé em Deus, porque se a gente não tiver fé em Deus, Nossa Senhora, não consegue mesmo, porque não tem remédio. Tem que pedir coragem." (Mírian)

> "Eu rezo muito pra Deus, né. A única coisa que eu peço é que Deus dê força pra mim e pra esse povo que pensa isso aí, né." (Solange)

Outras formas de pensamentos mágico-religiosos só foram relatadas por uma das entrevistadas. Ela descreve em que situações se utiliza desses recursos em sua experiência com a NF1.

> “Tem uns que falam até que tem simpatia, pra fazer simpatia. Já fiz simpatia (...) Eu nunca, (ri), de acordo com o que me falaram sabe, você não conversa com ninguém, vai no quintal e pega um galho, um pedaço de, chama caule de mandioca aí você arranca e corta ele assim, e joga no telhado, conforme vai secando, vai sumindo. Mas só que não aconteceu, não adiantou nada (ri) mas eu fiz. (...) O pessoal quer fazer oração espírita, tem evangélica, eu não acredito, sabe, eu poderia acreditar, mas eu não acredito. Porque por dentro eu não acredito, só por fora não adianta, não adianta procurar centro espírita, procurar evangelismo, sabe. (...) Minha família é católica, mas se dizer que eu vou frequentemente, minto. (...) Não é o fato deu tar dentro da igreja que vai, mudar a minha pessoa, se eu sou ou não evangélica, igual tem várias pessoas 'ah sou católica', 'sou espírita', 'sou da igreja....', isso pra mim vai não vai influenciar, o que vai influenciar é o pensamento." (Tânia)

Além das estratégias descritas, inúmeros entrevistados mencionaram ter como estratégia a busca contínua por esconder os neurofibromas, através da escolha de roupas e acessórios do vestiário. Destaca-se nessas tentativas, os empenhos das mulheres diante de padrões sociais associados à feminilidade, descritos por elas em diversas situações do cotidiano.

Tratamento

Enquanto as respostas da categoria "Enfrentamento" englobaram uma diversidade de sentidos mais amplos no que se refere ao enfrentamento da NF1, as demais categorias desta unidade identificaram contornos mais detalhados de que forma os entrevistados se mostram em relação às experiências com a NF1. Assim como as respostas da categoria "Enfrentamento" revelaram um sentido de participação ativa dos portadores no manejo da doença, a categoria "Tratamento" também demonstra em que direção essas ações são comumente empregada. A busca por tratamento teve, em quase todos os casos, o sentido de ações voltadas para a retirada dos neurofibromas.

Essa opção por parte das pessoas com NF1 é descrita por eles como uma tentativa de restaurar a auto-imagem, uma vez que esta impacta no cotidiano em uma série de vivências de estigma e preconceito. A partir dessas experiências, "os outros" indicam não reconhecer os portadores como alguém "normal" e, com isso, desumanizando a identidade do portador. Ao mesmo tempo, muitas pessoas com NF1 preocupam-se com essa imagem corporal marcada pelos neurofibromas e buscam extirpar os sinais que possam justificar a aparência de não-humano. Este é o caso da participante que busca retirar o neurofibroma da testa por "parecer

um chifrinho", ou daquela que se incomoda com o neurofibroma localizado na ponta do nariz, sendo apontada por crianças como "nariz de bruxa", já relatados.

A expectativa de um tratamento que impeça o surgimento de novos neurofibromas, que "paralise o crescimento" dos atuais, que regrida ou os faça desaparecer é uma esperança apontada por muitos, seja entre os que acreditam em uma solução religiosa, seja os que acreditam em uma solução científica.

Na avaliação pelos entrevistados, os benefícios dessa restauração superam as dificuldades vividas com o pós-operatório, as cicatrizes e outras consequências. Quando eles se referiram ao desejo de reparação da aparência, o que ficou em destaque é que essa reparação deve ser compreendida em função da expectativa da pessoa com NF1. O relato abaixo mostra como uma meta de melhora de 10 a 20% pela entrevistada é entendida por ela como situação que a faz ter motivação para viver, ao contrário da aparência atual, com a qual frequentemente pensa em suicídio. Nesse caso, a paciente ressalta como "um bom resultado" para ela pode ser alcançado, mesmo que não seja considerado pelo padrão médico um resultado positivo, que foi o caso de um procedimento realizado há vários anos considerado por ela um "sucesso tão grande" que "Fiquei praticamente curada!"

> "Porque tirando isso, eu não importo mais. Porque eu tou na expectativa de ficar assim, pelo menos 10% melhor o meu rosto. (...) Aí, se ficar bom, vai ser uma nova vida para mim. Vai ser uma vitória que eu espero há muitos anos. (...) Aqui mesmo no hospital das clínicas, o médico, nem lembro o nome dele, ele falou que eu poderia procurar o melhor médico do mundo, que eu iria sempre ter essa, esse rosto que eu tenho. Aí dessa época para cá que eu tive um choque e comecei a chorar. (..) É, ele falou, eu guardei o nome e o telefone dele completo lá em casa e estou esperando a cirurgia ser um sucesso e para voltar e mostrar para ele, que ele está completamente errado, que ele é que não tinha capacidade de fazer o que a Dra. vai fazer por mim." (Marta)

Em alguns casos, a retirada tem uma função de solucionar uma dor ou incômodo, por sua localização, ou risco de que, com seu crescimento, agravem o estado de saúde:

> "Tratar, né, cuidar. (...) Pra num ficar, passar por fases pior, né, mais graves."(Yara)

> "Ah, o tratamento eu tive que começar a tomar calmante." (Pedro).

A busca por tratamentos voltados à retirada dos neurofibromas, associadas ao recurso

cotidianamente utilizado por muitos pacientes ao escondê-los, mostra a força do impacto da presença dos "caroços" na vivência dos pacientes.

Sentimentos Negativos

A categoria "Sentimentos negativos" se refere a sentimentos socialmente considerados como desagradáveis descritos pelos participantes da pesquisa ao longo entrevistas. Representou 25,35% das respostas da unidade "Reações Pessoais", mesma proporção obtida nas evocações espontâneas classificadas na categoria "Normal/Natural". Alguns desses sentimentos já foram destacados ao longo do texto na medida em que se relacionavam a outras categorias. Entre essas articulações, foi visto como a falta de suporte e compreensão por parte de familiares e outras pessoas, trouxe consigo o sentimento de solidão. Ou o quanto a interação com os "outros", repleta de vivências de estigmatização e preconceito foram experienciadas com os sentimentos associados de tristeza, rejeição e vergonha. Ou ainda com relação aos sentimentos de preocupações, medos, receios e angústias que ocorrem seja na manifestação de novos sintomas ou da possibilidade venham a ocorrer.

Em alguns momentos, a intensidade dessas reações e sentimentos relatados foi mais forte, principalmente quando associada com os sentimentos de raiva, irritação e revolta com os outros ou consigo mesmo.

> "Antes eu era uma pessoa rebelde. Muito, muito mesmo. (...) Olha, meu olho pequenininho, o pessoal falava 'nossa! O que que é isso!', 'você é cega?', 'seu olho é furado?'. Eu falava, 'não, eu enxergo normalmente', 'isso não me atrapalha em nada.' (...) No passado eu era uma pessoa muito contrariada. (...) Pensava em suicidar. (...) por causa desse problema do rosto." (Marta)

> "Preocupava, eu achava feio. Eu pensava que era assim, é... que 'nó, será que só eu que tenho essas bolinhas?' Me irritava aquilo. Tinha vez que eu mesma tirava com a unha, tudo. (...) E aquilo na hora que eu ia tomar banho, olhava no espelho aqueles negócios 'ah não, pelo amor de Deus!' Só pedia a Deus para me tirar isso, matar isso tudo. Ficava nervosa. Só eu de treze, de treze irmãos, só eu que tenho isso. Isso é sacanagem. Então e brigava comigo mesma, né, não julgava ninguém não. Eu que revoltava comigo mesma." (Raquel)

Normal/ Natural

Por outro lado, um número proporcionalmente igual aos que referiram algum tipo de Sentimento Negativo, avaliou não perceber alterações significativas em seu cotiano pela vivência da NF1, observado em em 8,91% do total de respostas.

Nesse sentido, a NF1 foi considerada por alguns entrevistados como um fator que não trás impedimento para as atividades habituais:

> “Nunca me atrapalhou para nada.” (Bernardo)
>
> "Não me impede de trabalhar, namorar, fazer as coisas dentro de casa." (Júlia)
>
> “Eu tenho uma vida normal. Como qualquer pessoa que não tem. (...) porque eles falam que tem dificuldade de aprendizado, eu não tive, o convívio social meu é normal, trabalho. Graças a Deus no meu serviço tou cada dia melhor, meu rendimento é bom.” (Paula)

Em outros momentos, a avaliação da vivência como algo "Normal/ Natural" é feita com relação à predominância dessa sensação, a qual pode incluir momentos de dores e outras dificuldades. Nesse sentido, não apenas aqueles com manifestações leves da NF1 se manifestaram, mas alguns daqueles com as formas mais graves. O foco nas habilidades e capacidades preservadas é o critério considerado por vários entrevistados que apresentaram respostas nessa categoria.

> "Porque como se diz, eu tenho ela, eu não podia fazer nada. Minha vida correu normalmente. Sem dor, a minha vida corre normalmente. Pra mim fibroma não conta, não atrapalha em nada, né. Graças a Deus, por enquanto. (...) Eu que faço tudo, eu tiro a cutícula. Essa mão que eu tiro a cutícula, que eu mesmo passo esmalte, eu mesma faço. Meu pé.(...) Não muda. A minha vida, eu toco minha vida normal. Eu tou passando mal, eu vou no médico, eu volto, continuo tocando minha vida. O médico me opera, tirou a dor, eu toco, continuo a vida pra frente, eu não paro não. Eu não gosto de parar.” (Nádia)
>
> "Ah, igual, eu vou na escola, eu tenho um tanto de gente que gosta de mim, comigo, às vezes eu nem lembro que tenho essa doença.” (Renata)

Ou ainda, entre os relatos, houve aqueles em que, em meio a situações sociais com outras tantas dificuldades, a NF1 deixa de ocupar um lugar de destaque para ser apenas um

fato comum. Outros atribuem que o momento da vida em que os sintomas começaram a surgir, por ter sido já na vida adulta, facilitaram um convívio natural com a NF1, o que talvez não tivesse ocorrido, caso tivessem se iniciado na infância ou adolescência.

> "Oh, nada, porque igual eu vou te falar, minha adolescência, minha juventude, num tinha nada, um prato de comida, num tinha celu... então pra mim foi fácil, hoje, pra eu lidar com isso. Aquela fase da vaidade, já tinha passado. Hoje até que a vaidade não é tanto, né. (...) Porque, porque pra mim foi fácil, porque foi depois que eu já tinha meus filhos né. (...). Tinha meu esposo. Meu esposo até hoje pra ele isso não é nada, ele diz que não liga, não. Ele fala 'isso é normal', ele não liga pra esse tipo de coisa, não.(...) Se nin... se alguém chega perto de mim e fala assim, aí eu lembro que eu tenho, se num chega e num, pra mim é assim normal." (Sônia)

Ou na comparação com outras doenças:

> "Porque eu acho que não é uma doença que corre o risco de morrer com ela. É uma doença comum. Bem melhor que o câncer, o câncer é pior." (Elaine)

4.5 RESPOSTAS APRESENTADAS APENAS NAS ENTREVISTAS EM PROFUNDIDADE

Algumas classes de respostas não foram evocadas espontaneamente, mas apenas nas descrições ao longo das entrevistas em profundidade. como as categorizadas em "Gênero" e "Decisões Reprodutivas".

4.5.1 Auto-avaliação do grau de interferência da Neurofibromatose no Cotidiano

Entre as questões de múltipla escolha, uma solicitava para que o entrevistado quantificasse em "muito", "às vezes" ou "nunca" a frequência com que a NF1 interfere em seu cotidiano. Sete dos 29 entrevistados avaliaram que a NF1 interfere 'muito' em no seu dia-a-dia, 10 avaliaram que a NF1 interfere 'às vezes', e 11 avaliaram como 'nunca'. Nessa análise, não houve associação entre das respostas e as características sociodemográficas ou da doença, como gravidade e visibilidade.

A seguir, foi solicitado aos sujeitos que responderam "muito" ou "às vezes" que descrevessem de que maneira ocorre essa interferência. As respostas revelaram que, na maior parte das vezes, para aqueles que responderam "muito" essa interferência ocorreu em função de situações ocorridas na vida social da pessoa, fortemente associadas com as vivências de estigma e preconceito. As alterações motoras e estéticas também estiveram entre as mais citadas. Já entre aqueles que responderam "às vezes", as respostas mais comuns foram descritas em função de aspectos físicos/ biológicos, enquanto as respostas relativas à esfera social muitas vezes identificadas em outras partes da entrevista, parecem não ter sido consideradas por eles nessa avaliação.

Aos participantes que responderam "nunca", pediu-se que avaliassem por que razão não achavam que havia interferência. Entre as respostas apresentadas, houve situações de relatos de portadores com formas brandas da doença, que referiram não vivenciar alterações de rotina em função da NF1, mas também houve portadores com formas grave da doença, os quais avaliaram as situações de dificuldade em contraponto com as de enfrentamento e superação que, no caso, seriam mais significativos.

4.5.2 Gênero

A avaliação das diferenças entre gênero foi um item previsto na construção do roteiro de entrevistas. Os questionamentos aos entrevistados sobre se haveria diferenças entre homem e mulher com NF1 foi tanto no que se refere à forma de manifestação dos sintomas quanto às formas de enfrentamento à doença. A esse respeito, o que se percebeu foi uma diversidade de opiniões, em geral refletidas e elaboradas naquele mesmo momento da entrevista, sem que houvesse qualquer indicação que a pessoa já tivesse pensado sobre isso em algum momento de sua vida. Dezessete entre os 29 entrevistados apontaram haver alguma diferença de gênero, seja na manifestação dos sintomas, seja na forma de enfrentamento. Em vários momentos a manifestação e o enfrentamento foram comentados de forma integrada, sendo difícil organizar as respostas em função de apenas um ou outro aspecto. Dentre os 17 que percebem diferenças entre os gêneros, 13 indicaram algum fator pior para as mulheres e 4 algum fator pior para os homens. Os argumentos utilizados para defender uma ou outra situação não foram constantes entre os entrevistados. Em vários casos, a referência utilizada para a comparação não foi entre um gênero e outro, mas entre si e as pessoas de sexo oposto, ou entre membros da família, homens e mulheres e as diferenças percebidas.

> "Não a maioria dos homens que eu conheço, são mais tranquilos que eu, muito mais. (...) Elas são muito preocupadas, elas falam assim 'nossa, você não tem nada, quem dera eu tivesse só isso que você tem'. Elas são assim mais, muito mais revoltadas com 'os grandão' (neurofibromas). Aí eu já falei para elas assim que eu tô tirando, eu tiro, porque que elas não tiravam igual a mim. Eu queimava tirava, então 'os grandão' que tinha foram quase tudo eliminado. E elas não tiram. (...) porque eles são muito grandes, são igual do meu pai, umas bolonas grandonas. Elas não concordam em vim e tirar, 'falam, ah eu já tenho isso mesmo.' é só por roupa de manga comprida, calça. [*e os homens também só usam calça e manga comprida?*]. Não, não. É bermuda e camisa. A maioria que eu conheço é assim. E tirar (os neurofibromas), pagam para tirar e queimar os pequenininhos, os grandes corta." (Marta)

Os cinco homens que identificaram alguma diferença de gênero na manifestação da NF1 foram unânimes em atribuir essa diferença em função da questão estética, que seria socialmente mais cobrada das mulheres. Tal cobrança pela aparência, já que "Elas devem pensar 'rosto limpo, cartão de visitas'" (Flávio) teria um impacto, segundo esse entrevistado na capacidade ou facilidade em se estabelecer relacionamentos afetivos: "...no mercado (dos relacionamentos) é mais complicado. (...) Ela deve achar que dificulta o relacionamento." (Flávio). Essa maior preocupação da mulher pelo lado estético foi apontada como estando em função de uma "natureza" mais "vaidosa" da mulher, agravada pelo fato de as roupas tipicamente femininas revelarem mais o corpo, ao contrário dos homens, que não seriam por natureza vaidosos e que têm roupas que, no cotidiano, esconderiam os neurofibromas com mais facilidade, sem que esse homem precise se preocupar em escondê-los intencionalmente:

> "...a questão da roupa que utiliza é, esconde mais, não apresenta logo de imediato para uma pessoa que está andando na rua e vê." (Mateus).

Os relatos desses homens também incluem a consideração de sentimentos de vergonha e auto-preconceitos que as mulheres teriam por vivenciarem essa não adequação com a estética.

Para um desses homens, apesar de apontar a questão estética como um fator complicador para as mulheres, no que se refere ao enfrentamento, comenta que as mulheres teriam mais facilidade para buscar tratamento quando comparadas aos homens, pois estes

seriam mais preconceituosos e não teriam construído ao longo dos anos esse comportamento de auto-cuidado:

> “Ah, eu acho que a mulher é mais voltada pra estética que o homem, o homem já não liga muito. (...) Não sei, eu vejo que a mulher gosta de se sentir mais bonita, ser mais arrumada e (...) a mulher gosta de estar maquiada toda hora, gosta de usar as melhores roupas, acho que pra se sentir bonita, pra se sentir desejada e tudo (...) Num sei, eu acho que todo mundo que tem, deve procurar um tratamento, da mesma forma, eu acho que não há tanta diferença entre eles porque eu acho que o homem ia ter mais preconceito de procurar o tratamento do que a mulher. Quando o homem num é mais novo, quando a mãe obriga a fazer o tratamento, ele tem mais essa restrição que a mulher, por questão de machismo, por questão de preconceito de como nós homens somos criados, muito. Agora a mulher, eu acho que ela tem mais facilidade de procurar tratamento, do que o homem. (...) Porque ela não tem esses preconceitos, né, o homem já, 'sou macho, deixa pra lá', a mulher não, tem mais preocupação. Porque ela fica com medo de ser um câncer, alguma coisa mais grave. Como o homem tem o preconceito porque eles são criados, desde pequenos, aí não liga muito mesmo." (Vagner)

Para outro entrevistado que também percebe a questão estética como uma diferença de gênero, a ênfase na tendência da mulher estar voltada à aparência, no entanto, foi vista como fator favorável no enfrentamento e aceitação, por exemplo de cirurgias, e por esse motivo abordou a vaidade como uma característica que, por estar pouco presente para os homens, geraria uma evitação da busca por soluções estéticas.

> “A mulher eu acho que tem mais facilidade. Ela é mais aberta. Ela se expõe mais. Ela tem, ela se mostra mais. (o homem é) Totalmente fechado. (...) Fica introspectivo, tem medo de se mostrar melhor. E quando é muito exposto, ele finge que está bem, não tem como. (...) Eu acho que é da própria característica da mulher, do sexo feminino. Da maquiagem, dela se embelezar. A mulher é mais vaidosa. (...) Ele se mostra menos, ele ainda é muito machão. Ainda é muito machão e tem medo de fazer cirurgia, plásticas para ficar mais bonito. Vai porque é preciso, porque está incomodando. Ele não tem auto-estima para ir e ficar bonito. Ele não se expõe. Ele se esconde atrás da Neurofibromatose." (José)

Algumas mulheres também comentam a questão da estética como algo que tornaria a vivência da mulher mais difícil, quando comparada à de um homem.

> “Lidar com essas diferenças é diferente para homens e mulheres. Principalmente no aspecto estético, no aspecto físico. Acho que na estética a mulher se importa mais que o homem.(...) A mulher se preocupa mais, e o homem não se preocupa com o que vai acontecer, só quando, com o que já aconteceu. (...) Porque a sociedade cria uma diferença entre o homem e a mulher, e já exige que a mulher ser bonita, peituda, bunduda, e para o homem não. Como a doença, a NF, traz alterações físicas com os neurofibromas, a mulher se preocupa mais, e o homem não se preocupa com o que vai acontecer, só quando, com o que já aconteceu.” (Camila)

> “Ah, eu acho que tudo incomoda, tanto homem como mulher. Mulher principalmente, né, porque homem é mais roupa tampada, camisa. Agora mulher já gosta de colocar roupa mais decotada, uma roupa mais chamativa. Mas de todo jeito, tanto homem como mulher incomoda do mesmo jeito." (Tânia)

E outra entrevistada que, apesar de não considerar os sintomas como algo que para si mesma tenha causado dificuldades ou diferenças em sua vida, avalia que uma manifestação na adolescência poderia ser pior para a mulher.

> “Oh, como eu não tive na minha juventude, normal, não tinha isso aí, foi normal, mas agora pra elas, eu acho que não ia ser não, eu fico imaginado. (...) Imagino isso. Que ela ia ficar com vergonha (...) Os rapazes ia ser mais fácil pra ele lidar com esse tipo de coisa. (...) Porque às vezes algum rapaz é vaidoso, alguns não né, eles tão cuidando, mas pra eles é normal. Eles não vão ter receio em tirar a camisa, tira e tudo. Ir no clube, assim, pra eles acho que não vai ter tanta diferença.” (Sônia)

Outros fatores elencados por mulheres que consideraram que seria pior para a mulher incluem como argumento o fato do homem ser mais forte e por isso tem mais facilidade na vivência e enfrentamento da doença. A questão do trabalho doméstico e deveres nos cuidados com a casa é citado por uma das entrevistadas como fator que faz com que as mulheres tenham mais dificuldades na vivência da NF1:

> “Porque homem, ele pára (...) Aceita ficar parado. A mulher quer ir às compras, cuidar dos filhos, cuidar da casa, e sendo limitada... (...) Porque a mulher se sente na obrigação de fazer. Homem pára até por dor de cabeça. Ele não importa com a limitação.(...) Nós mulheres, não aceitam limitação e eles não. (...) Ele vai pensar assim, não posso trabalhar, mas porque tenho neurofibroma.(...) Para o homem seria muito mais fácil. O homem não tá nem aí se tá sujo, se tá limpo. Por isso para ela é mais difícil.” (Ana)

Já as mulheres que avaliaram que seria pior para um homem, consideraram tanto o sentimento de incapacidade ou inutilidade relacionado ao machismo e auto-preconceito:

> "Ah, o homem se sentiria inferior, né. (...) Ah, porque se, ele dá uma de machão, (rindo) de preconceituoso (...) É, se sentiria preconceituoso." (Yara)

> "Ah, igual falei, tem homem que é machista, não gosta de ter isso, 'ah não posso ter isso', se acha o bonitão, esse negócio." (Paula)

Uma entrevistada descreve como para um homem com NF1 poderia ser mais difícil a vivência da doença pela dificuldade que teria em ter uma namorada:

> "Porque, como diz, ele como homem, tendo esses negócios, eu acho que ele se sentiria mal. No meu modo de pensar. (...) Olha, para o homem eu acho que seria pior. Porque ele ia se sentir pior. (...) No meu modo de pensar, ele ia pensar que pra ele arrumar uma namorada, né, vamos supor, namorada nenhuma ia querer ficar com ele." (Solange)

Alguns participantes, apesar da consideração de não perceber diferenças de gênero no momento em que foram questionados, ao discorrer sobre a questão, apresentaram pontos nos relatos em que fazem diferenciação relacionadas a especificidade de gêneros:

> "Os sintomas são a mesma coisa. A única diferença é que o homem não engravida e a gente pode engravidar e agravar os sintomas. (...) Os mesmos problemas que eu posso ter, um homem também, só a diferença é esta, que eu li na cartilha. (...) Porque o homem não engravida e não agrava os sintomas com isso" (Bárbara)

> "Ah, talvez sim, né, porque. Porque por ele ser homem, trabalha né. Pode ser o serviço mais pesado que o meu. Pra ele ia atrapalhar na vida dele, porque não ia poder fazer o serviço pesado. Porque homem, todo homem faz serviço pesado, mesmo quando tem um serviço leve, sempre tem uma capina de lote, é fazer um, arrumar a casa, pra ele ia ser diferente sim. Se fosse no braço. (...) Ah, sim, porque ele iria se sentir incapaz. É por ele, por exemplo não poder arrumar a casa dele, fazer um reboco, carregar um saco de cimento, porque homem faz isso, a mulher tá mais, num ia carregar um saco de cimento. E o serviço do homem é diferente do serviço da mulher. Ele iria se sentir incapaz. (...) No trabalho, no dia-a-dia, mesmo se ele não tivesse uma profissão de um braçal. (...) Porque às vezes, em casa, o homem nunca fica parado, sempre tem umas coisas para ele fazer. É uma mexida na casa, uma reforma na casa, é carregar um carrinho, o homem sempre carrega peso na casa dele. Ele pode ter um serviço vip, lá no serviço dele, só

> computador, mas na casa dele, ele vai sempre pegar um peso e ele se sentiria incapaz. (...) A mulher, na casa dela, ela vai fazer o serviço só doméstico. Vai falar o Fulano, vem fazer isso aqui, vem consertar essa janela, não é. Ele com esse problema que eu tenho no braço, sem o jogo, ele não faria, ele teria que pagar. Igual eu, tem que ter as coisas pagas. Antes de eu ter, perder o jogo, eu fazia muita coisa. Até ano passado eu fazia.... eu que faço as paredes da minha rua, eu subo no banco, pego no pau com essa mão, amarro com a boca e vou fazendo, levando." (Nádia)

Doze entrevistados não consideram haver diferenças entre os gêneros. Entre os motivos para isso, alguns consideram que não há diferença para as pessoas de forma geral, outros consideram que as diferenças são individuais e outros, ainda, que as diferenças são dependentes da gravidade do quadro. Os entrevistados citaram que, pelo enfrentamento depender de suporte religioso, seria o mesmo para ambos.

> “Depende de que, depende de cada pessoa. Tem pessoas que conseguem ultrapassar esse limite e ter uma vida normal.” (Helen)

> "Muitos homens também tem que cobrir o corpo, não podem ficar sem camisa. Eu tenho um irmão que não fica sem camisa por causa dessas porcarias (neurofibromas) que a gente tem. (...) O que eu sinto, um homem sente, não fica sem camisa, não usa bermuda." (Mírian)

> "Igual. Quem tem isso aqui é igual. Quem tem muito sofre mais. Depende do grau.” (Antônio)

> “Porque a própria doença já tem diferenças, mesmo as mulheres são diferentes entre si. Cada indivíduo com NF é diferente em relação à manifestação, que é única. (...) . É, é individual, não entre homens e mulheres.” (Camila)

4.5.3 Decisões reprodutivas

Considerando a possibilidade de 50% de chance de transmissão da NF1 a opção por ter ou não filhos mostrou-se um tópico especial atenção. Apesar de não ter sido evocado espontaneamente, em 7 das 29 entrevistas em profundidade o tema foi discutido. Em uma das entrevistas, a paciente demonstra a assimilação da informação médica e sua apropriação dentro de referenciais provenientes do saber popular relacionados às concepções de sangue forte ou sangue fraco:

> "Eu sei que se eu casar, o meu filho poderia vir a ter, ou não poderia ter. Dependendo do homem que eu casasse com ele. Ele poderia puxar o meu marido, como a minha mãe. O meu pai casou com a minha mãe, uns tem outros não tem. Então devido ao sangue, o mais forte, né." (Nádia)

A preocupação com a possibilidade de se ter um filho com NF1 foi descrita tanto por homens, como por mulheres. Para aqueles que fizeram esse questionamento, essa preocupação ocorreu mais com relação aos possíveis efeitos da NF1 para um filho afetado, do que com relação à opção de ter ou não filho. Nesse sentido, a maior parte contempla a maternidade ou a paternidade como um plano futuro.

> "Eu penso, mas de certa forma eu tenho medo. Porque, pela possibilidade de eles também ter sérios problemas de neurofibromatose. (...) Olha, eu acredito muito em Deus. E penso que se algum dia tiver que ter, eu acredito que Deus, que não vai ter nada com ele." (Odete)

Uma avaliação entre as mulheres que já são mães e que não receberam informações prévias às gestações, na maior parte dos casos, elas consideram que teriam ficado em dúvida quanto à opção de ter filhos. Algumas mencionam que teriam tido menor número de filhos, mas em geral, avaliaram que teriam sido mães ainda que soubessem dos riscos.

Homens e mulheres descreveram pensamentos sobre outras formas de solução ou compensação para o caso do nascimento de um filho com a doença. Como o caso deste rapaz, que em alguns momentos da entrevista retoma a importância dele próprio se informar sobre a NF1, considerando que isso facilitaria a explicação para filhos que venham a nascer com NF1.

> "Pensar também que, igual eu, sonho em ter filhos, que meus filhos vão ter grandes chances de ter, 50% de chances de ter, para eu poder ajudá-los também. (...) De começo, quando eu descobri, que o médico me falou, eu tive medo de ter filhos, mas aí a minha noiva, ela tá me ajudando muito. Ela conversou muito isso comigo 'como a sua mãe teve, e você tem, você tem que procurar ajudar, conversar com eles sobre isso." (Lucas)

A consideração sobre a reprodução, em um dos relatos, também demonstrou a incorporação da informação sobre a imprevisibilidade no grau da gravidade dos sintomas e complicações que a doença poderia ter em um filho que viesse a nascer com NF1.

> "O meu medo dos meus filhos é que eles tenham também a neurofibromatose. De não ser um caso tão brando quanto o meu. Mas que eles possam ter uma neurofibromatose mais grave, mas eu penso em ter filho, sim." (Vagner)

Já outros entrevistados do sexo masculino e outras do sexo feminino, contam sobre a opção por não ter filhos. Em alguns casos, foram também os participantes mais jovens, o que pode revelar uma etapa da vida em que o desejo por ter filhos ainda não é algo relevante ou refletir um pensamento dessa geração, demostrando uma maior flexibilidade e liberdade para a escolha por não ter filhos de forma não conflituosa.

> "Sim porque os que eu conheço estão fazendo assim, como chama a operação para não ter filhos? [V*asectomia*] isso. Meu irmão vai até fazer, o .... que ele também é portador. Ele leva a vida normal. Só não pode ter filhos. Igual eu, eu não posso ter filhos também porque eu já tirei o útero e o útero meu teve, foi a neurofibromatose que deu muito grande, então tirei o útero e o colo do útero." (Marta)

> "Eu não quero passar para os meus filhos. Porque a dificuldade que eu tive na infância, eu não quero que eles tenham." (Paula)

Sobre o conflito entre a vontade de ter filhos e a preocupação com ter um filho com NF1, uma das entrevistadas do sexo feminino e um do sexo masculino comentam sobre os avanços genéticos para facilitar esse processo reprodutivo, seja pela escolha de um embrião sem NF1, seja para a detecção precoce de um feto com NF1 e avaliação da possibilidade de interrupção de uma gravidez. Esses dois participantes são os entrevistados de maior escolaridade (pós-graduação e mestrado, respectivamente).

> "Mas o fato é, dele nascer com problemas neurológicos, o problema que eu preocupo mais é isso. Mas como tem estudos e a gente sabe que tem formas que a gente pode também precaver (...) Exames, isso, acompanhamento, que detecte má-formação, então com a tecnologia de hoje é mais um controle pra como vai nascer. Ainda mais em locais que tem clínicas com estudos mais aprofundados. (...) Até de interromper, dependendo do caso, se for melhor pra mim, vai ser melhor pra ele. Não vou querer por filho no mundo pra sofrer e eu sofrer junto. (...) A vontade de ter filhos é maior. Só no caso de acontecer algum imprevisto, alguma coisa que possa vir a prejudicar o meu filho no aspecto de má-formação 'se você engravidar e pode acontecer isso'." (Tânia)

> "Eu, a questão de ter filhos, eu já estou começando a me informar, estou conversando com a minha futura mulher, de buscar inseminação

artificial, pra não, porque eu não queria arriscar passar isso, acho completamente inviável arriscar é ter uma criança, mesmo nesse estágio que eu tenho, ela começando, acho que seria bem mais difícil para uma criança, e depois um adolescente, mesmo nesse estágio bem leve que eu acho que o meu é bem leve, pelo que eu tenho visto, enfrentar isso aí. E quanto mais possibilidade de ter algo mais sério. (...) Ela até achou bom, a questão de ter filhos, ela até brincou, é bom que a gente tem logo dois de uma vez. Já que vai fazer a inseminação, faz dois logo de uma vez, tem trabalho dobrado, mas tem a parte de já ter dois de uma vez. É uma coisa que acha até melhor. (...) Pra não querer passar, já que a medicina resolve os problemas da seleção eu não vou querer passar, mesmo nessa minha situação, nem que não venha algo mais grave, acho que seria muito difícil para uma criança e depois para um adolescente, principalmente que é a época que anda muito sem roupa." (Mateus)

5 DISCUSSÃO

5.1 OS ENTREVISTADOS

Primeiramente serão analisadas as características sociodemográficas e suas implicações para esse grupo estudado. Com relação à idade, pode-se observar que tanto para homens como mulheres, o número de entrevistados em cada faixa etária diminui conforme aumenta a idade. Isso mostra que o grupo entrevistado é composto prioritariamente por jovens adultos. Esta distribuição é similar à da população brasileira segundo dados do IBGE, 2010, em que a faixa etária 20 a 29 anos representa em torno de 18% da população, cerca de 15% são as pessoas entre 30 a 39 anos, 13% entre 40 e 49, menos de 9% entre 50 e 59 e 11,16% acima de 60 anos. É um pouco distinta, no entanto da amostra do estudo de Ablon (1999) com pacientes americanos com NF1, onde a maior concentração etária foi na faixa entre 30 a 39 anos, seguida sucessivamente pelas faixas acima e, apenas em último lugar a faixa dos mais jovens. A diferença possivelmente reflete características de populações distintas com relação à distribuição etária.

Cerca de um terço da amostra foi composta por homens e dois terços mulheres. Essa proporção com o dobro de mulheres é a mesma da população dos pacientes adultos atendidos no ambulatório do CRNF/HC-UFMG, obtidos a partir da análise do banco de dados sobre os pacientes cadastrados até 2008. A predominância da presença das mulheres em atendimentos é uma questão citada por vários autores no que tange a discussão dos estudos de gênero no âmbito da saúde (Rohden, 2002; Braz, 2005).

A procura dos cuidados em saúde por homens é descrita na literatura de forma ampla, como tendo entre os motivos uma dor forte e persistente ou o risco à vida (Nascimento e col., 2011). Entre os entrevistados do sexo masculino alguns participantes demonstraram esse modelo hegemônico de masculinidade, conforme mostra o seguinte relato sobre as demandas relacionadas para a consulta desse entrevistado em NF1:

> “O que eu preocupei 'é maligno?' 'não, não é'.(...). Só me preocupei. 'mata?' se mata, 'é em curto tempo?'” (Flávio)

Quanto à escolaridade, os entrevistados mostraram-se concentrados principalmente em duas faixas: uma daqueles que iniciaram, mas não completaram o ensino fundamental

(29,17%) e outro dos que concluíram até o ensino médio (39,58%). As mulheres do grupo estudado mostraram-se menos escolarizadas, quando comparadas ao grupo de homens, representando 14 (43,75,89%) daquelas com escolaridade até ensino fundamental completo, enquanto 4 (25%) homens com essa mesma escolaridade.

Ablon (1999) chama atenção para um fato observado em sua amostra ao notar que grande parte dos seus entrevistados possuíam uma atividade profissional com atribuições que requeriam menor escolaridade do que as que possuíam, indicando uma dificuldade de acesso no mercado em uma profissão compatível com aquela para o qual teve formação. Nos nossos participantes essa discrepância não ocorreu considerando-se o grupo como um todo. Apesar disso, e condizente com a literatura, a concentração das mulheres esteve voltada para atividades e trabalho no setor de prestação de serviços e comércio. (incluir referências). Quanto aos homens, chamou atenção o fato de apenas 4 dos 10 estarem trabalhando no momento, dentre os 6 que não estão, dois apresentaram como motivos o impedimento físico relacionado à NF1, outro havia saído do emprego na semana anterior à entrevista, a pedido, para buscar um trabalho de nível médio técnico (trabalhava como operador de prensa), os demais 3 não apresentaram o motivo de não estarem trabalhando no momento. O desemprego entre os homens foi semelhante ao encontrado por Ablon (1999). A autora comenta que os homens de sua amostra, em comparação com as mulheres, possuíam empregos considerados mais marginalizados, com menores salários e alerta que isso pode, no futuro, ter consequências no aumento da auto-desvalorização desses homens que já teriam baixa auto-estima por outras situações vivenciadas no passado a partir da experiência com a NF1.

Observou-se que os entrevistados com menor escolaridade (até ensino fundamental) foram também aqueles com maior gravidade e visibilidade da doença. Isso dificulta a associação compreensão de um ou outro fator com os dados obtidos, como o de índice de desemprego, e ao estado civil, assim como motivo pelo qual justificam a procura pelo atendimento no CRNF-HC/UFMG. A esse respeito, o grupo de menor escolaridade e maior gravidade comparando-o ao de homens com maior escolaridade e menor gravidade descreve como motivos voltados a complicações da doença: necessidade de avaliações de sintomas e de operações, assim como laudos para o INSS; enquanto para o segundo grupo, esse argumento foi, em grande parte das vezes, a necessidade de obtenção de informações para si, para transmissão para familiares e outras pessoas. Para dois destes homens, que também eram os que estavam noivos, a obtenção de informações também incluiu a busca de dados para preparação para ter filhos. Boltanski (2004) analisa as diferentes formas de concepção de "corpo" e de buscas por atendimentos a partir das classes sociais. Para o autor, as classes

populares estariam mais relacionadas ao uso e concepção instrumental do corpo, percebendo as demandas por atendimentos quando há alterações desse funcionamento do corpo com prejuízos imediatos para o trabalho.

O atendimento prestado pelo CRNF-HC/UFMG, por estar vinculado ao Hospital das Clínicas e à UFMG, tem um caráter público. É um atendimento ambulatorial de referência no atendimento de pacientes com NF1, portanto tem por característica ser terceirizado quanto ao nível de assistência. Por esse motivo, supõe-se um viés para casos mais graves. Além disso, espera-se o atendimento a uma população com maior amplitude territorial. Isso foi observado pela participação de entrevistados de outros municípios, estados e mesmo outras regiões, como centro-oeste e nordeste. Estes alegaram como razão para a consulta longe de onde vivem o fato de não terem próximos centros especializados para o tratamento da doença. Tais dados assemelham-se ao que Claro (1995), a qual realizou pesquisa com pacientes com hanseníase selecionados também em um centro de referência para o tratamento da doença e o que Bonalumi e col. (2010) identificaram em pacientes de um hospital de referência para NF no Estado do Rio de Janeiro.

5.2 REPRESENTAÇÕES SOCIAIS SOBRE NEUROFIBROMATOSE

A partir da análise dos resultados apresentados no capítulo anterior, algumas observações podem ser feitas, assim como relações podem ser depreendidas. Os tópicos a seguir exploram essas relações, identificadas em alguns momentos de forma clara pelo próprio entrevistado, outras a partir da articulação entre os discursos.

Com base no conjunto de respostas, destaca-se primeiramente a forma da construção das referências e representações sobre NF1 para os sujeitos. Estes, em função da escassa existência de informações sobre a Neurofibromatose compartilhadas socialmente, constroem o significado da NF1 partir de sua própria história e vivência da doença, baseados quase exclusivamente apenas em referências individuais. Essa construção individual mostrou-se semelhante a uma travessia que cada portador individualmente ou em alguns casos, com sua família, necessita realizar entre o desconhecimento sobre a NF1 e a obtenção de informações sobre ela e, dessa forma, respostas para questionamentos que surgem a partir da percepção do surgimento de sintomas da doença em seu corpo, rotineiramente lembrados por membros da sociedade em geral, a partir de olhares críticos e de estranhamento.

A dificuldade em se encontrar referências associadas ao termo 'neurofibromatose' diz a favor do reflexo de uma cascata de desconhecimento sobre a NF1, quando profissionais, sociedade e pacientes encontram-se desinformados sobre ela e sucessivamente deixam os portadores expostos a diversas formas de estigmatização e preconceitos em seu cotidiano.

Essa falta de referências é evidenciada nos resultados da presente pesquisa em diversos momentos. O grande número de respostas que mencionam diretamente situações de desconhecimento sobre a doença ilustra isso de forma mais imediata. Outros exemplos são o fato da evocação ter gerado uma série de respostas 'nada' (2,97%), assim como entre as que se referem ao estranhamento em função do nome da doença, Neurofibromatose.

A importância da familiaridade com o nome da doença é descrita em estudos com Hanseníase (Claro, 1995; Bakirtzief, 1994). Ambas as autoras identificam que o grau de familiaridade do portador com o termo que nomeia a sua doença associa-se às formas com que eles se posicionam diante dela. Isso ocorre pois tanto o termo "lepra", como o termo "hanseníase" carregam historicamente um complexo número de associações a partir das quais os sujeitos representam a doença, as causas do contágio, a identidade social do doente e a expectativa que têm de seu curso, o que interfere em seu enfrentamento e na adesão ao tratamento medicamentoso.

No caso da NF1, os pacientes se referiram a dificuldades com relação à pronúncia e compreensão do termo neurofibromatose, poucos usavam "NF1". O outro nome pelo qual é cientificamente conhecida a doença, Von Hecklinghausen, não é mencionado. Isso mostra um vazio histórico em torno da NF1, que é distinto, por exemplo do contexto norte-americano. A referência histórica descrita na literatura internacional inclui a associação da doença e sua exemplificação com base na doença do "Homem Elefante". Essa referência é comentada por autores norte-americanos especialmente nas décadas de 80 e 90 (Messner, Messner & Lewis, 1985; Messner, Gardner & Messner, 1985, Ablon, 1995, 1999). Essa referência da NF1 associada à imagem do "Homem Elefante" presente na cultura americana é relatado por quase todos os autores que abordam aspectos subjetivos, psicológicos ou sociais. Para eles, essa associação é fator desencadeante de sentimentos de tristeza, preocupação e revolta por parte dos portadores, ao serem diagnosticados com NF1 e de comoção e pena por outros membros da sociedade.

> "A palavra 'Neurofibromatose' produz uma série de reações do terror, ao desagrado, à desesperança. Os mesmos medos que inibem os pacientes e seus familiares de buscar informações, também impedem que os enfermeiros assimilem novos conhecimentos sobre NF. O

> profundo déficit de literatura e pesquisa em enfermagem dedicados à NF compõe o desespero dessa complexa doença" (Messner, Garnder & Messner, 1985, p. 321-322)[12]

No nosso contexto, os pacientes não referiram qualquer aproximação ou conhecimento com a doença do "Homem Elefante", ou menção a algum filme que faça aproximação com a doença.

O **diagnóstico** para a NF1, para a maior parte dos entrevistados ocorreu na adolescência ou já quando adultos, e apenas em 32,45% dos casos, na infância. Esse valor está dentro da ampla margem citada por Ablon (1999), que identifica entre os seus entrevistados, 15 a 50% com diagnósticos na infância. Já em artigo publicado em 2000, a mesma autora aponta que em cerca de metade das 18 famílias entrevistadas, o diagnóstico foi feito logo no primeiro de ano de vida da criança, ainda que este diagnóstico tenha sido feito por médicos com pouco conhecimento, incluindo aqueles que disseram se tratar da doença do "Homem Elefante".

Ao diagnóstico tardio na NF1 pode-se considerar uma somatória elementos: 1) o fato de grande parte dos portadores de NF1 apresentar apenas sintomas mais discretos, manchas café-com-leite e poucos neurofibromas comum, os quais no contexto cotidiano nem sempre são prioridades nas preocupações dessas pessoas; 2) considera-se que 50% deles tem familiares com a doença, o que facilita a naturalização da vivência com essas características; 3) o fato do acesso amplo à saúde ser relativamente recente na história das políticas públicas de saúde do país; e 4) à criação relativamente recente de locais para o atendimento especializado em NF1, seja em Belo Horizonte ou outras cidades, tendo em vista que os primeiros centros foram criados somente por volta dos anos 90.

Em relação a outras doenças, como a Hanseníase (Bakirtzief, 1994; Claro,1995) também há queixas quanto ao tempo para obtenção do diagnóstico, com a maior parte dos pacientes relatando intervalos superiores a um ano, ao que as autoras relacionam tanto à dificuldade de acesso a serviços de atenção, como a fatores da ordem do estigma e preconceito relacionados à lepra. Destacam ainda o elevado número de serviços procurados até a chegada ao centro de saúde onde foram tratados. Isso demonstra que a dificuldade na obtenção de diagnóstico não é específica da NF1 ou das doenças genéticas.

---

[12] "The word 'neurofibromatosis' produces a range of reactions from terror to distaste to hopelessness. The same fears that inhibit NF patients and their families from seeking information and intervention also prevent nurses from assimilating new knowledge about NF. The profund deficit of nursing literature and research devoted to NF compounds the despair of this complex disorder." (Messner, Garnder & Messner, 1985, p. 321-322).

Os entrevistados sem histórico familiar para NF1 estiveram relacionados com maior chance de um diagnóstico precoce na infância. É possível que o nascimento de uma criança com alguns sintomas, em uma família sem NF1 chame mais atenção que o nascimento em uma família com outros familiares acometidos e, assim, crie a demanda por avaliação dessas características observadas no portador pelos familiares ou por eles próprios. Um fator de confusão, no entanto que deve ser considerado é que, na divisão entre o grupo com e sem histórico familiar para NF1, há grande diferença de escolaridade, estando os mais escolarizados concentrados no segundo grupo.

Sobre a época em que foi obtido o diagnóstico, apenas para poucos esse momento foi durante a infância, alguns ocorreram logo nas primeiras consultas com pediatras, outros nos primeiros anos de vida. Para esses entrevistados, a avaliação que fazem de sua relação com a NF1 foi de que vivenciaram uma situação de maior acolhimento ao terem recebido suporte, principalmente familiar, contribuindo com a compreensão do que é carregar uma doença genética ao longo da vida. Ainda que em alguns casos o momento que imediatamente sucedeu ao diagnóstico tenha sido acompanhado por informações "assustadoras", plausíveis ou não com o conhecimento científico atual sobre a NF1, sobre sua evolução e seu prognóstico, o tom que parece prevalecer desses depoimentos é o de conforto.

Messner, Gardner e Messner (1985) avaliam que o diagnóstico para NF1 ocorreu na maior parte dos casos em pacientes com história familiar para a doença, no entanto os autores não distinguem o momento da vida em que esse diagnóstico foi realizado. A esse respeito, o que chamou atenção entre os nossos entrevistados diagnosticados na vida adulta foram os relatos em que descrevem como situações ao acaso levaram a esse diagnóstico. São exemplos dessas situações, quando foram realizar tratamentos de saúde ou outros procedimentos, como o momento do parto de gestantes portadoras, ou ao buscar tratamento para outro familiar.

A importância dos relatos sobre o momento do diagnóstico se dá em função da longa trajetória que muitos precisam trilhar na busca pelo diagnóstico. Grande parte dos relatos descreve um percurso sinuoso em que, na busca por respostas para manifestações de sintomas relativos à doença (frequentemente neurofibromas, dores ou convulsões), os pacientes se depararam com a falta de informação disponível, seja socialmente, pessoalmente e, em alguns casos, mesmo entre profissionais de saúde.

Algumas considerações podem ser feitas também com relação à influência das classes sociais no processo de aquisição de informação. Boltanski (2004), em estudo realizado em 1967 e 1968 com a população de grupos urbanos e rurais de algumas cidades francesas, pertencentes a classes sociais distintas, pôde descrever de que forma o diálogo entre as classes

ocorre, em especial, como o encontro da classe social na qual os médicos se encontram e as classes populares interagem e sua diferença para aquela estabelecida entre os médicos e as classes superiores. Boltanski (2004) mostra que o discurso médico é incorporado à cultura popular necessariamente através de uma distorção de seus elementos em decorrência de referências outras difundidas pelo grupo social de pertencimento. Ao mesmo tempo, argumenta que a formação médica tradicional também é voltada para manter um distanciamento entre o conhecimento médico e o popular ao criar termos externos a este. Como exemplo, ele demostra a diferença na forma de interação e transmissão das informações médico-paciente entre as classes sociais. Nas classes populares, essas relações seriam marcadas por pouco diálogo dos pacientes com os médicos e por outro lado também não receberem a mesma quantidade e qualidade de informações recebidas pelas classes economicamente superiores.

Mesmo após conhecido o nome “Neurofibromatose”, quando é estabelecido o diagnóstico, as características clínicas e históricas da doença não favorecem sua real compreensão por parte daquele que a porta. Uma palavra construída com elementos que não são compartilhados pelas classes sociais de maneira mais ampla se torna um termo que fica pairando sobre a cabeça do portador, sem que necessariamente haja uma assimilação ou incorporação de seu significado. Isso ocorre diferentemente e em paralelo à forma como os neurofibromas, os “carocinhos” são entendidos.

Com relação ao conhecimento pessoal de portadores de NF1 sobre a doença e seus sintomas, Benjamin e col. (1993) detecta em seu estudo que 85% a nomearam corretamente, número pouco menor dos que mencionaram as manchas café-com-leite como sintoma (89%) e igual às referências aos "caroços" (85%). Já as outras possíveis situações relacionadas à doença foram mencionadas com menor frequência. O autor identifica como fator relacionado ao conhecimento e informação sobre a doença os portadores que receberam aconselhamento genético.

As conseqüências da vivência por anos sem uma resposta para o motivo do surgimento dos sintomas e de sua evolução, conforme descrito pelos pacientes, inclui uma diversidade de sentimentos negativos. Isso soma-se ao desconhecimento profissional sobre a NF1, que também coloca essas pessoas em uma jornada em busca de respostas com investimento de tempo, dinheiro e expectativas em inúmeras consultas de saúde. Além de uma travessia longa, a obtenção do diagnóstico não traz a recompensa esperada: a cura. Nem traz uma opção de tratamento especificamente voltado para os sintomas, quem dirá de forma resolutiva.

Dessa forma, o que se percebe é que a relação estabelecida com o que nomeiam

“caroços” ou “bolinhas” é da ordem de algo que invade o corpo partindo de um lugar que não é identificado pelo portador como fazendo parte de si, visto que os neurofibromas não surgem em decorrência de comportamentos, atitudes, sentimentos pessoais ou exposição a situações, tal como é construída a representação de causa em outras doenças. Ao contrário é algo que se “alastra”, “pipocando” todo o corpo, enquanto o portador ocupa o lugar de platéia para um evento que ocorre em seus corpos, sem que possam interagir e participar desse acontecimento.

Em relação a portadores de outras doenças, os pacientes com NF1 pareceram não ter entre os principais assuntos relacionados, a questão das causas da doença. Uma possível explicação para isso é o fato da NF1 não ter em sua construção uma relação com o sentido de moralidade ou auto-culpabilização, que é uma frequente no pensamento dos portadores de outras doenças (Sontag, 2007; Gimenes, 1997; Claro, 2005; Pôrto, 2007). Poucos pacientes comentaram a que atribuem a causa da NF1, ainda que se questionem o por quê dos surgimento dos sintomas, como os "carocinhos". A esse respeito o que se percebe é que a maior parte dos pacientes segue a vida com essa indagação até o momento do diagnóstico ou mesmo após este.

Outra explicação cabível é que dentre as poucas informações existentes sobre a NF1, aquela sobre a qual talvez se pode dizer com maior propriedade é a sua causa genética. E essa informação pode esgotar as dúvidas dos pacientes sobre a causa da NF1, ainda que a compreensão do que significa ser uma doença genética, não ser necessariamente pautada em referenciais puramente científicos.

Soma-se ainda à característica do desenvolvimento lento e gradual dos sintomas, na maior parte dos casos. Nesse sentido, o que se percebe no relato dos entrevistados é que não há um momento brusco entre a passagem do não-doente para o doente, o que possivelmente reduz as indagações acerca das causas da doença.

A essas características associa-se o predomínio da referência ao recurso ao tratamento pela medicina tradicional, da mesma forma que foi encontrado no trabalho de Claro (1995) e Bakirtzief (1994) quanto à atribuição de causas na hanseníase. A identificação de um agente etiológico externo, como uma bactéria, ou um 'bichinho' predominou em relação a atribuições baseadas em pensamentos mágicos-religiosos. “De fato, alguns sujeitos mencionaram a 'maldição', mas isso foi entendido como algo incorreto, como pensamento dos 'antigos'.” (Bakirtzief, 1994, p. 106). Nesse mesmo sentido, Sontag (2007), considera que a atribuição de causas a doenças a partir de castigos ou pragas, são a forma mais antiga de atribuição de causas a doenças, mas que ocorrem com mais frequência em situações de epidemias.

Mandú & Silva (2000) discutem como a medicina popular, com uso de remédios

caseiros e outras práticas, nos tempos atuais, seria utilizada com maior frequência em situações de fracasso da medicina tradicional.

> À medicina caseira soma-se o recurso das **práticas médico-religiosas** - práticas cristãs e contatos com benzedores. Rezas, orações, benzimentos, seja como primeira medida, como alternativa complementar ou como último recurso à falta de respostas através dos meios materiais conhecidos, são usados freqüentemente pelas mulheres em foco. (...) As que procuram benzedores, todavia, vêem-se favorecidas tanto por uma comunicação que consideram acessível, decorrente de representações em comum sobre saúde-doença, quanto por um cotidiano compartilhado, que as aproxima e lhes permite uma certa identificação com aqueles. (Mandú & Silva, 2000, p. 18)

No presente trabalho, apenas uma paciente refere a prática de superstições na tentativa de obter algum efeito sobre os neurofibromas. Quanto à religião, os relatos apresentaram um predomínio do cristianismo. As respostas que apresentaram conteúdos de pensamentos mágico-religiosos, entre os entrevistados com NF1 foram predominantemente no sentido de buscar a compreensão, aceitação ou como esperança para a cura e um "tratamento eficaz, que elimine por completo".

Para o portador, é fundamental o conceito de cura. Ao perceberem a inviabilidade desta, pelo menos até o momento, recorrem à possibilidade mais próxima, a retirada dos neurofibromas, numa tentativa de resgate de sua identidade. Com isso, buscam deixar ser identificados por suas marcas físicas, associadas aos neurofibromas, ou a uma doença (em grande parte das vezes, uma doença de pele), pois estas marcas, por sua vez, carregam outros sentidos. Entre esses sentidos, há o descrito por alguns entrevistados de 'não ter um corpo limpo'. No caso da NF1, a referência ao "corpo sujo" esteve mais associada a uma preocupação em ser julgado pelo outro como alguém que não cuida de seu corpo, que a um auto-julgamento moral pelo portador de NF1 em relação a seus comportamentos. Uma das entrevistadas comenta sobre a forma de sentir olhada/tratada como alguém que tem 'doença de rua' fazendo alusão a doença sexualmente transmissível. Rozario (2007) destaca como a pele é uma característica importante na cultura muçulmana e o quanto a vida da portadora de NF1, Rohima, é constantemente atravessada por preconceitos pela sua pele em diversas situações, especialmente em sua vida afetivo-sexual, pois além de ser mais escura, possui neurofibromas.

Esse sentido foi diferente do que outros autores observaram em doenças como, a sífilis, a hanseníase, a AIDS e o câncer (Sontag, 2007; Bakirtzief, 1994; Gimenes, 1997;

Claro, 2005; Pôrto, 2007), nos quais a associação a imagem de uma 'doença suja', 'de pecador' e de 'pessoas rejeitadas' ocorreu também a partir da auto-culpabilização por comportamentos, pensamentos e sentimentos. Bakirtzief (1994) e Claro (1995), por exemplo, comentam a associação mencionada pelos pacientes entre hanseníase e sujeira, principalmente quando se referiram à questão do contágio. Nesse sentido, a maior parte dos pacientes com hanseníase, por não terem os sintomas visíveis, tinha como maior estratégia o controle sobre a informação de seu diagnóstico para os outros.

Soma-se ao estigma relacionado ao corpo, aquele especificamente localizado no rosto. Essa particularidade do rosto, segundo Sontag (2007), ocorre não apenas pela maior visibilidade dessa região corporal, mas por sua importante relação com a identidade.

> "Nem todas as espécies de alterações sofridas pelo rosto são encaradas como repulsivas ou vergonhosas. As mais temidas são as que parecem transformar o doente em animal (o 'rosto leonino' do leproso) ou que conotam putrefação (caso da sífilis). Por trás de alguns julgamentos morais feitos em relação às doenças, encontram-se juízos estéticos a respeito do belo e do feio, do limpo e do sujo, do conhecido e do estranho ou insólito. (...) Mais importante do que a intensidade do desfiguramento é ele refletir um processo subjacente e progressivo da dissolução da pessoa." (Sontag, 2007, p.109 e 110)

A partir desses argumentos, pode-se depreender os efeitos de uma terceira vertente do desconhecimento sobre a NF1. O desconhecimento social da NF1 mantém os portadores imersos em um ambiente de julgamentos, críticas, humilhações e discriminações, revelados a todo tempo pelo **olhar dos outros** e eventualmente por atitudes, como ofensas diretas.

As interferências da NF1 no contato social foram consideradas como muito importante para os portadores. Isso se pode notar quando os entrevistados elegem 'muito' quando solicitados a avaliarem o grau de interferência da NF1 em suas vidas e atribuem a isso motivos das experiências do convívio social. Destaca-se que, mesmo entre aqueles que consideraram 'nunca' como o grau de frequência em que a NF1 interfere em suas vidas, a quase totalidade descreveu ao menos um, mas em geral vários contextos sociais de vivências em que se sentiram tratados como 'diferentes'. Na percepção da NF1 nas interações sociais, os entrevistados maciçamente comentaram sobre serem olhados com 'um olhar diferente', ou que as pessoas estabelecem com eles uma forma de contato não habitual, seja por se aproximar demais ou por se afastar. Exemplos de aproximação são encontrados quando os participantes relatam sobre serem recorrentemente abordados em espaços púbicos e serem cobrados/ questionados sobre seus sintomas, ou quando recebem 'dicas', 'receitas' e outras indicações

sobre o que fazerem com os neurofibromas, como se fosse algo 'descuidado' pelo paciente. O afastamento também é percebido como nos exemplos em que as pessoas não ocupam o mesmo banco ou não sabem de que forma se aproximar ou tocar a pessoa com NF.

A avaliação da vivência da estigmatização na NF1 teve como sentido a experiência a partir do contato com o "outro". É diferente do que Claro (1995) encontrou em seu estudo com representações em pacientes com hanseníase, em que, mais que um processo de estigmatização a partir do outro, identificou referências de auto-estigma, que define como:

> "O que estamos chamando de auto-estigmatização é uma reação psicológica de intensa auto-depreciação que até certo ponto independe das atitudes das outras pessoas, porque se fundamenta no modo como o próprio indivíduo se vê, ou seja, na sua auto-imagem." (Claro, 1995, p. 86)

Enquanto o auto-estigma foi identificado frequentemente entre os entrevistados de Claro (1995), as reações sociais ou o estigma propriamente dito não foram identificados como problema para a maioria dos sujeitos com hanseníase. Estes resultados foram contrários aos encontrados no presente trabalho, quando a quase totalidade dos sujeitos citou de forma espontânea e outros quando questionados, vivências de estigma social, preconceito e outras formas de tratamento diferenciado, no relacionamento com os outros.

Segundo Goffman (2008), a minimização das vivências de estigma social está relacionada com a forma de expor ou não o fato de se ter uma condição para a sociedade. O autor comenta que, nos casos em que os estigmas não são imediatamente reconhecidos pelos outros, há quase sempre uma tentativa do portador da condição em esconder essas marcas que o estigmatizam. Entre os entrevistados com NF1, tal tentativa ocorre especialmente entre aqueles com sintomas mais visíveis. Diversos entrevistados revelam de que forma tentavam operá-los ou escondê-los seja através de encobrir os neurofibromas com vestimentas que revelem menos o corpo ou, para aqueles que não tem a doença de forma visível, no controle das informações através de comentar sobre a NF1 apenas com familiares ou pessoas mais próximas.

O estabelecimento das associações entre as consequências negativas da doença, como limitações, dependências ou alterações estéticas, o estigma social, e sentimentos negativos de vergonha e tristeza, quando ocorrem numa circunstância percebida como sem solução absoluta (a cura), automaticamente se dirigem para a ação mais próxima possível, o apagamento dos sintomas. Nesse ponto diferem das ações de familiares, mostradas em estudos preliminares, quando há uma busca preferencialmente por outros aspectos de

tratamento como soluções para dificuldades de aprendizado e comportamentos hiperativos.

Entre nossos pacientes, na quase totalidade dos relatos há uma referência a que essa ação clínica buscada, uma vez que não há cura, seja imediatamente transferida para a retirada dos sintomas que interferem no cotidiano dos pacientes. A cirurgia plástica ocupa, então, este lugar de correções na aparência física, voltadas principalmente para a redução do estigma social. Deixar de portar os sintomas é o objetivo, já que se trata de um elemento de interferência na relação com os outros por excelência. Isso não implica a ilegitimidade dos pacientes para, em outros momentos, poderem recorrer a cirurgias plásticas cosméticas, porém esta não parece ser uma preocupação frequentemente comentada entre os pacientes, talvez em função até mesmo da maior urgência e atenção dada por eles aos sintomas da doença.

Com relação a esse aspecto, o sentido da cirurgia plástica, neste contexto particular, deve ser considerado dentro das decisões a respeito das condutas clínicas na assistência ao paciente. Nesse ponto é frequente a adoção de pontos de vista opostos entre profissionais da saúde e pacientes. Os primeiros, ao contemplarem os aspectos da gravidade do sintoma, podem perder elementos na avaliação das necessidades e desejos do próprio paciente. É uma postura compreensível, muitas vezes, por ser baseada na avaliação risco-benefício do procedimento, porém nem sempre é computado nesse benefício, o grau da importância atribuída pelo paciente. Nesse sentido, adotar uma postura mais conservadora quanto às cirurgias plásticas, nem sempre irá atender à demanda dos pacientes. É por essa razão que Benjamin e col. (1993) afirmam que é ao cirurgião plástico que cabe a intervenção nesses neurofibromas.

Para os pacientes não é tão marcante, ou mesmo inexiste, o conflito na decisão por operar-, e uma melhora avaliada como pequena, pelo cirurgião ou clínico, às vezes é sentida como uma melhora importante na vivência da pessoa. Isso ocorre pelas percepções deles na interferência da doença em sua vida social relacionadas, principalmente, aos neurofibromas, como já foi descrito. A cirurgia plástica, nesse caso, mostra-se como um recurso terapêutico clínico com efeitos mais amplos que a própria estética na busca por qualidade de vida e pelo resgate da identidade do portador e com o distanciamento da identidade de doente.

Ablon (1999) também avalia que para a maioria das pessoas, os medos e ansiedades relacionadas com a deformidade foram as primeiras preocupações, mesmo quando havia outra questão com alta gravidade clínica presente. Esse fato contrastou com as preocupações dos médicos, geralmente relacionadas à gravidade e raridade dos sintomas apresentados, que não eram vistos como o mais importante pelos entrevistados.

A avaliação do impacto da NF1 para os portadores passa necessariamente pela avaliação de como a doença e sua vivência são para eles. Estudos que relacionaram a relação entre a percepção da gravidade da doença comparando a avaliação por profissionais e pelas próprias pessoas com NF1 demonstraram que a percepção dessa gravidade é diferente (Benjamin e col., 1993; Ablon, 1999). Para esses autores, a aparência física ou a visibilidade dos sintomas seria o fator de maior relevância para os portadores nessa avaliação. Apesar de terem sido entrevistados no atual estudo, aqueles com formas graves da doença a partir de avaliação clínica, esses constituíram a minoria dos casos em nossa experiência.

Enquanto àqueles que buscam uma intervenção relacionada aos neurofibromas, as ações mostram-se concentradas principalmente em duas opções - escondê-los ou retirá-los - com relação ao enfrentamento à NF1 os posicionamentos mais citados estiveram relacionados a aceitá-la ou se deixar afetar por ela e pelas situações que ela propicia. Esta segunda opção inclui a vivência de sentimentos negativos sem dar vazão a eles, sem que haja a opção de uma válvula de escape. O controle da doença, seja sobre sua evolução ou cura, é algo que não se relaciona à atitude pessoal do portador e por isso, é da ordem do incontrolável. Nesse sentido, não é mera coincidência a alta frequência de referências também a sentimentos de tristeza, ansiedade e preocupações. O evento inesperado e incontrolável, independentemente da NF1, é uma situação que provoca tais sentimentos em todas as pessoas.

Em alguns casos, a vivência desses sentimentos com intensidade tão alta culminou em perda do sentido da vida e na consequente vontade de dar um fim a ela. O pensamento em suicídio como saída para o sofrimento, também apresentado em relatos de pacientes de outros trabalhos (Ablon, 1999; Beadle, 2004), além de demonstrar que as vivências de estigmatização e preconceito podem tomar uma dimensão tão extrema, denuncia o quanto ainda é falha a rede de suporte em suas diversas vertentes: suporte social, familiar, institucional e profissional, associada a falhas de ordem maior como o sistema de saúde e as políticas públicas voltadas para a questão. A situação parece similar ao que Trindade (1991) comenta a respeito das doenças genéticas de forma mais ampla:

> Na realidade, a minoria constituída por portadores de problemas genético é ainda mais desassistida do que outras porque não tem porta-vozes. Sociólogos, psicólogos sociais, antropólogos, políticos, formadores de opinião, que se empenham em discussões acadêmicas e políticas da defesa do direito de defesa de minorias como a dos homossexuais, a dos sem-terra, etc., não têm emprestado seu saber à minoria portadora de problemas genéticos, ou porque não é assim identificada, ou por não ser considerada socialmente importante, ou

> porque o assunto não traz prestígio, ou por qualquer outra razão. Não pretendemos discutir os motivos, mas simplesmente estabelecer os fatos. (Trindade, 1991 p.164)

Além da busca por cirurgias, é comum a procura dos pacientes por suporte profissional para a doença. Encontrar um profissional que dê atenção e legitime as queixas, dificilmente percebidas, compreendidas, reconhecidas e aceitas por outros profissionais é um desafio retratado por muitos entrevistados. Aqui, as dores de forma geral, as de cabeça, em específico, além de pruridos e outras queixas, são bons exemplos.

Segundo Boltanski (2004), para as classes populares, isso se torna ainda mais relevante, devido à forma de acesso e a características tanto da consulta propriamente dita, como da interação com o médico, que são descritas, por exemplo, nestes dois trechos:

> "Como não possuem os critérios que lhes permitem medir a competência profissional do médico, os membros das classes populares só podem avaliá-los em função daqueles critérios difusos, utilizados cotidianamente na avaliação de outrem: a 'amabilidade', a 'boa vontade' e a 'complacência'." (Boltanski, 2004, p. 35).

> "(...) reprovam essencialmente ao médico é 'não ser franco', 'não dizer direito o que a gente tem', não mostrar 'tudo o que está pensando', e o mutismo do médico só pode reforçar a ansiedade dos membros das classes populares face à doença e sua desconfiança desse juiz cujo veredicto se ignora". (Boltanski, 2004, p. 36)

O exercício que se faz presente é, então, ver além do quadro clínico do paciente, para se alcançar a demanda do sujeito. Um exemplo para isso encontrado nos resultados com os portadores de NF1 é a sobrevalorização da dificuldade de aprendizagem, da qual se ocupa a quase totalidade das pesquisas em psicologia voltadas à compreensão da NF1. Ablon (1999) afirma que no período dos anos escolares, as dificuldades de leitura em geral acompanham a NF1. Entre os entrevistados do presente estudo, não foi comum a referência a dificuldades escolares. Para a vasta maioria, esse ponto não foi motivo de preocupação ou não é o principal fator a ser considerado dentre um leque de condições sociais ao qual o grupo está incluído. Nesse sentido, mostra-se também distinta das preocupações apontadas em pesquisas com familiares, nas quais as dificuldades de aprendizagem são mais comumente abordadas (Cerello, 2008; Quintas, 2008)

Entre os aspectos que os entrevistados associaram aos poucos anos de estudo, quando foi o caso, alguns atribuem a interrupção no estudo devido à necessidade de trabalhar. Sobre

esse ponto é importante frisar que os entrevistados raramente apontaram perceber dificuldades de aprendizagem, ou mesmo na vida profissional, em seu dia-a-dia, ou quando comparados a outros membros de seu grupo social. A importância desse fato é contrapor a tendência inciada por volta dos anos 90, em se medir e conhecer a forma de raciocínio das pessoas com NF1. Tal tendência acompanha o desenvolvimento de correntes de psicologia que privilegiaram esse aspecto, em outras áreas para além da NF1.

Se por um lado as avaliações seguidas de acompanhamento focado na melhora do desempenho escolar facilitam a minimização de prejuízos ou desigualdades, por outro lado, há que se tomar o cuidado de não criar uma preocupação a partir de valores externos à demanda dessas famílias. Ou seja, insistir em um ponto que não é questionado por eles e que, não traz necessariamente conflitos com seu meio social ou com expectativas para eles, em um contexto no qual as prioridades podem ser de outra ordem. Nesse ponto, então, é fundamental observar a demanda da família e do paciente para que não se gere uma percepção de problema onde antes não existia.

Situação semelhante ocorre na avaliação da interferência da NF1 relacionada à vida profissional. Além de não estar entre os pontos mais comentados pelos portadores, quando são descritas, nem sempre são voltadas a sintomas percebidos diretamente por eles como consequência da NF1. Dois participantes do presente estudo descrevem interferências no trabalho em função do relacionamento com os colegas. No entanto apenas um deles por relação com os neurofibromas, sendo pela outra atribuída a características pessoais. Esse dado é contrário ao encontrado nos trabalhos de Ablon (1999, 1996) nos quais destaca os prejuízos na vida profissional em função de uma desvantagem tripla: da aparência, problemas médicos e dificuldades de aprendizagem. Bakirtzief (1994) avalia que, no caso da Hanseníase, as dificuldades com a doença na esfera do trabalho incluíram situações de perda do emprego, deficiência na readaptação do trabalhador para a execução das atividades que desempenhava e o preconceito para a inserção em um novo emprego. Além disso, a falta de informações públicas para o dimensionamento da magnitude dessa dificuldade encontrada pelos doentes arrematavam o problema. Segundo a autora:

> "As questões sobre as limitações físicas para o trabalho por si mesma explicam- mas não justificam- as barreiras para o trabalho. Não justificam porque acatam ideologia compartilhada em nossa sociedade que exige a adequação do ser humano aos meios de produção e não o contrário. A estigmatização diz respeito ao rótulo de 'improdutivo, 'incapaz' para o trabalho." (Bakirtzief, 1994, p. 33)

Entre os nossos entrevistados, a interpretação que fizeram foi a partir de outra perspectiva. A maioria dos sujeitos que aborda o tema da vida profissional, justificam se sentirem ou se considerarem normais por terem preservada a capacidade de trabalhar. Outros ainda ressaltaram que estar inserido no ambiente de trabalho favorece o estabelecimento de contato com colegas ou patrões que são os principais ou grandes incentivadores na busca de tratamento pelos pacientes. Para eles, a capacidade de manter-se em uma atividade profissional foi um sinalizador no sentido de perceberem-se como indivíduos capazes e produtivos, os inserindo em uma categoria de "normais", resgatando a auto-valorização de identidade. Apesar de haver entre os entrevistados pessoas que tiveram que se aposentar em virtude de manifestações graves da NF1, os mesmos apontam a importância "não ficar parada no tempo", valorizando o "correr atrás". Nesse sentido, a vida profissional não é interpretada como "problema" por eles, nem ocupa um lugar de destaque em meio a outras preocupações. Ao contrário, o que se destaca nos relatos é a possibilidade do trabalho como forma de inserção social. Esta, por sua vez possibilita a inclusão do portador em uma das fontes de suporte social, conforme indicado por vários, além de facilitar no processo de compreensão da vivência da NF1 como "Normal/ Natural".

Essa inversão na lógica do papel do trabalho na vida dos portadores amplia a perspectiva deste como recurso que propicie maior acesso a formas elaboradas de enfrentamento à doença, e faz-se relevante como instrumento a ser considerado e incentivado no processo de valorização do sujeito. Essa construção torna possível realizar intervenções na busca de formas de inserção social dessas pessoas através do trabalho, ao contrário da posição tradicionalmente apontada na literatura, de atribuir o "sucesso profissional" a características pessoais do portador, como identificado por Ablon (1999, 1996): personalidade assertiva, habilidades de determinação, persistência e organização.

Entre os nossos entrevistados com NF1, além da percepção do trabalho, como promotor de melhor adaptação do portador ao seu cotidiano, outras estratégias de enfrentamento foram identificadas por eles. Lazarus e Folkman (1984) consideram estratégias de enfrentamento: "Nós definimos *coping* como esforços voltados a modificações cognitivas e comportamentais para o manejo de demandas externas e/ou internas específicas que são avaliadas como um fardo ou excedendo os recursos da pessoa" (Lazarus e Folkman, 1984, p.141)[13]. Nesse sentido, inserem necessariamente a compreensão das estratégias de

[13] "We define coping as constantly changing cognitive and behaioral efforts to manage specific external and/or internal demands that are appraised as taxing or exceding the resources of the person." (Lazarus e Folkman, 1984, p.141)

enfrentamento como um dispositivo com orientação no processo, e não a reações adaptativas automáticas, nem a características próprias das pessoas para lidar com situações triviais em seu dia-a-dia.

Nos resultados da presente pesquisa. Os relatos que se referiram a esforços no sentido de lidar com as situações ocasionadas pela vivência com NF1 representaram a categoria com o maior número de respostas entre qualquer outra (11,88% do total de respostas).

> "Quando se trata de enfrentar situações relacionadas a doenças físicas, este enfrentamento vai variar não apenas entre os diferentes grupos de pessoas – segundo classe social, gênero, raça -, como também segundo o tipo de situação a ser enfrentado, entre as quais, o significado particular de uma dada doença." (Gimenes, 1997, p. 39).

Silva, Müller e Bonamigo, 2006 consideram que, independentemente do tipo de doença, pacientes com doenças crônicas de pele parecem evitar ter que se deparar com situações estressantes. Em estudo comparativo entre pacientes com psoríase e um grupo controle, os autores identificaram que aqueles elegem com maior frequência o auto-controle e estratégicas de fuga-esquiva como formas de enfrentamento, na tentativa de se distanciar da possibilidade de sentimentos de agressividade ou outras emoções e evitar o confronto. As estratégias de adaptação emocional e autocontrole associados um aumento da busca pela informação também foram identificados por Gianordoli (2000) como contribuição importante para a resolução de problemas e consequentemente, na adesão ao tratamento subsequente em casais em que um dos cônjuges sofreu um infarto do miocárdio. .

Entre as estratégias de controle emocional, Claro (1995) destacou como estratégias psicológicas, manter o pensamento positivo, e evitar a depressão. Já no estudo longitudinal de Gimenes (1997), com pacientes com câncer de mama, em investigação das estratégias de enfrentamento e suas relações com o bem-estar psicológico, percebeu que entre as suas entrevistas, o 'manter o foco no positivo', ainda que uma estratégia paliativa, foi associada a melhor índice de bem-estar. Já a esperança na cura da doença, não foi identificada como estratégia que favoreça: "Além disso, continuar esperando por uma cura de forma milagrosa parece não contribuir para que estas mulheres apresentem bons índices de bem-estar psicológico." (Gimenes, 1997, p. 88).

No presente estudo, foi mencionada frequentemente a busca por manter ações e/ou pensamentos positivos no enfrentamento à doença, em alguns casos, associada a outras formas de enfrentamento. Geralmente, as pessoas que citaram a utilização de tais estratégias

também foram as mesmas que relataram bem-estar e alegria e não referiram sentimentos negativos. Outro mecanismo que descreveram foi a comparação com outros pacientes e com outras doenças em um processo de tentar se confortar com o fato de ter uma doença.

Entre as reações pessoais, os resultados encontraram uma proporção igual de respostas em 'sentimentos negativos' e 'normal/natural'. Apesar disso, quando os sujeitos foram solicitados a avaliar qual respostas entre as evocações consideravam mais relevantes, nenhum entrevistado considerou o sentimento negativo evocado, enquanto 20,69% do total das respostas consideradas "A mais relevante" foram de respostas com o sentido "Normal/Natural. O mesmo não ocorreu para os 'sentimentos negativos', que apesar de terem tido a mesma frequência de evocação, tais respostas não foram consideradas como tendo principal relevância para os sujeitos. Essa escolha revela que as vivências associadas à "normal/natural" são valorizadas pelos entrevistados como situações que fazem parte de seu cotidiano, que nem sempre recebem atenção por parte dos estudos em NF1.

As respostas em 'sentimentos negativos' e 'normal/natural' estiveram, muitas das vezes, associadas e inseparáveis da outras vivências, por exemplo, de estigma social, no primeiro caso e do suporte social, no segundo. Exemplo também ocorre na relação entre os sentimentos de vergonha e de choque quando relacionados ao desconhecimento sobre a doença e de medo/ preocupação relacionados à gravidade e, principalmente evolução da doença. Ablon (1999) também aborda sobre esses sentimentos, sem dedicar um tópico específico para eles, mas atrelados aos outros aspectos. A autora avalia em todos os seus textos que a imprevisibilidade é o pior e mais devastador desses sentimentos na vivência dos pacientes. Ela destaca: "A ansiedade criada pelo conhecimento de uma variedade aparentemente ilimitada de problemas que podem aparecer não é possível ser abrandada pela percepção real de qualquer modelo de papéis "[14] (Ablon, 1999, p. 103). Gimenes encontra resultado semelhante com suas pacientes que tiveram câncer de mama:

> "Um ano depois da cirurgia, a variável predicabilidade é a que mais parece influenciar o bem-estar psicológico, o que sugere que, quanto maior é a incerteza da mulher acerca de seu prognóstico, isto é, quanto menos ela pode predizer a cura ou a reincidência da doença, mais baixo será o seu índice de bem-estar emocional." (Gimenes, 1997, p. 88).

Com relação a pessoas com Diabetes, Santos (2001) identifica que a maioria

[14] "The anxiety created by the knowledge of a seeminly limitless variety of problems that could arrise is not able to be mitigated by any realistic perceptions of role models" (Ablon, 1991, p. 103)

considerou que a doença não interfere em seu dia-a-dia. No entanto, entre os que descreveram dificuldades, além das relacionadas à dieta, foram citadas dificuldades semelhantes às apresentadas pelos entrevistados do presente estudo com NF1, no que se refere a preocupações com o futuro, associadas a medo e incerteza quanto ao curso da doença e interferências no cotidiano em função de consultas com profissionais de saúde e para realização de exames. Entre as representações da hanseníase para os hansenianos, Oliveira e Romanelli (1998) também identificaram a ameaça constante relacionada à incerteza do sucesso do tratamento e no que tange ao preconceito de ordem social em reação aos sintomas trazidos pela doença.

Entre os sentimentos negativos que Ablon (1999) identifica, estiveram medo associados ao desenvolvimento de problemas que podem ameaçar a vida e mobilidade. Entre os presentes pacientes, não foi mencionado diretamente o medo de morrer, mesmo naqueles que tiveram experiências de maiores consequências clínicas a partir de sintomas com a NF1. Já em estudo anterior realizado com os familiares, a preocupação com esses fatores esteve mais presente nos relatos dos entrevistados, mostrando, muitas vezes, ser uma preocupação maior quando voltada à preocupação da doença nos filhos. Nesse sentido, os participantes que tinham filhos com a doença, principalmente os filhos ainda crianças, demostraram essa preocupação ao fazer referência a eles e nem tanto a si mesmos (Cerello, 2008).

Outro sentimento negativo apontado entre os entrevistados do presente estudo, assim como identificado por outros autores em NF1 (Messner, Messner e Lewis, 1985; Messner, Gardner e Messner, 1985; Ablon 1999, Rozario, 2007, Beadle, 2004) foi a solidão. Por vezes essa solidão foi apontada como distanciamento pela incompreensão dos sintomas da NF1, outras como o resultado da tendência do portador em evitar ambientes e situações sociais em resposta evasiva que busque evitar situações de estigmatização e preconceito.

Segundo Goffman (2008) é comum entre aqueles que possuem algum tipo de incapacidade física o desenvolvimento de uma ampla forma de respostas para proteger a sua privacidade, quando abordados pela curiosidade e/ou simpatia de estranhos. Entre tal diversidade de formas estariam incluídas aquelas dramaticamente grotescas, outras irônicas, de qualquer forma, respostas rápidas ou que surpreendam e intimidam a reação de quem pergunta e provocam o fim da conversa. O mesmo pôde ser percebido com alguns de nossos entrevistados.

> Exige-se do indivíduo estigmatizado que ele se comporte de maneira tal que não signifique nem que a sua carga é pesada, e nem que

> carregá-la tornou-o diferente de nós; ao mesmo tempo, ele deve-se manter a uma distância tal que nos assegure que podemos confirmar, de forma indolor, essa crença sobre ele. Em outras palavras, ele é aconselhado a corresponder naturalmente, aceitando com naturalidade a si mesmo e aos outros, uma aceitação que nós não fomos os primeiros a lhe dar. Assim, permite-se que uma *aceitação-fantasma* forneça a base para uma *normalidade-fantasma.* (Goffman, 2008, p. 133, grifos do autor)

Isso seria importante, segundo o autor, porque ao se comportar com normalidade, diante da aceitação de si mesmo, o estigmatizado teria o efeito de maximizar o grau de aceitação pelos normais.

Gimenes (1997) aponta a coesão familiar como fator que se relacionou positivamente com o bem-estar psicológico em estudo longitudinal realizado com mulheres mastectomizadas após diagnóstico de câncer de mama. Vários autores referem a presença dos familiares como pessoas importantes na composição da rede de suporte social (Gimenes, 1997; Santos, 2001; Teixeira e Silva, 2008) O recurso à família pelos portadores, como única fonte de suporte social é identificado também entre os entrevistados de Ablon (1999). Benjamin e col. (1993) incentivam os grupos de suporte por seu potencial em fornecer informações e oportunidades para o compartilhamento de preocupações comuns e no sentido de redução do sentimento de solidão. Outros autores em NF1 também destacam o efeito positivo da minimização do impacto negativo das experiências negativas trazidas pela NF1 (Messner, Gardner e Messner, 1985)

Além disso, no caso da NF1, por ser uma doença que tem especificidades que não são amplamente difundidas na classe médica ou entre outros profissionais de saúde, o suporte de associações e profissionais são mencionados pelos autores (Ablon, 1999; Towers, 2004) como fonte de suporte que favorecem referências para o entendimento amplo com outros profissionais de referência em especialidades que os portadores possam eventualmente necessitar.

Entre os elementos presentes a partir do suporte social, os autores identificam o destaque do papel da afetividade (Gimenes, 1997; Gianordoli, 2000). Gimenes (1997) aponta quatro funções do apoio social que podem influenciar a tolerância ao estresse, segundo ela, de forma efetiva:

> a) apoio emocional, ligado a expressões de afeto e disposição para ouvir e poder aumentar a auto-estima;
> b) apoio avaliativo, inclui esforços para esclarecer o problema e fornecer indicativos sobre a evolução da situação;
> c) apoio informativo, favorece sugestões e até mesmo estratégias

> adicionais de enfrentamento; e
> d) apoio instrumental, ou concreto, refere-se ao fornecimento de ajuda material e serviços. (Gimenes, 1997, p. 236)

Quanto ao suporte oferecido pelos locais de atendimento em saúde, Gimenes (1997), enfatiza sua posição favorecida em função da proximidade que possuem com o usuário no momento em que estão em tratamento. Claro (1995) identificou os cartazes sobre hanseníase utilizados na saúde pública, localizados no Centro de atendimento como fontes de acesso às informações mais fácil e frequentemente assimilável, segundo seus entrevistados. Bakirtzief (1994) também valorizou o espaço da sala de espera como ambiente favorável para os pacientes conversarem uns com os outros sobre a doença, situação que em geral não têm disponível em sua vivência cotidiana.

A ação das associações no intuito de divulgação da doença é ponto chave para o reconhecimento do portador e da restituição de seu lugar de sujeito, através da minimização dos efeitos da invisibilidade social da NF1, e para o fortalecimento da rede de suporte a essas pessoas e seus familiares. No contexto norteamericano, Ablon destaca que grande parte das pesquisas e publicações em NF1, além da promoção de eventos científicos, é financiada por duas grandes fundações americanas. No contexto local, o mesmo não ocorre. Há fundações, ou no caso, associações em apenas alguns estados brasileiros. Estas possuem valor fundamental na articulação entre os portadores e a sociedade. Já as pesquisas e eventos científicos são predominantemente relacionados ao vínculo acadêmico dos centros, o que não é específico na NF1, mas uma característica das pesquisas nacionais serem realizadas fundamentalmente dentro de instituições federais, especialmente as universidades federais.

Relatos sobre percepções de diferenças de gênero pelos entrevistados apenas em poucos casos foram descritas espontaneamente. Isso possivelmente pode estar relacionado ao fato de que a boa parte dos entrevistados não conhece outra pessoa com a NF1, mas, além disso, pode ser atribuído ao fato da NF1 não ser tradicionalmente doença relacionada à idéia de características referenciadas a um ou outro gênero, já que mesmo aqueles que tinham vários parentes de ambos os sexos com a doença, não perceberem distinções.

Nos resultados que refletem questões de gênero, a análise pode identificar a preocupação na escolha de roupas, como ponto presente nos dois sexos, porém nem sempre nas mesmas situações: no caso das mulheres como uma situação do dia-a-dia; enquanto para os homens, esconder os sintomas, em uma cidade com características climáticas como as Belo Horizonte, mostrou-se um evento circunscrito a situações específicas, como ir a clubes ou praia e nos relacionamentos afetivo-sexuais. Exceção foi feita por um dos entrevistados, que

por morar em cidade do litoral, vivencia mais cotidianamente a situação durante suas horas de lazer, ainda que mantenha facilidade na escolha das roupas profissionalmente, já que usa trajes formais no trabalho, que não revelam os sintomas, de forma que não destoa de seus pares. Segundo Ablon (1999) seus entrevistados não tiveram dificuldades para definir se consideravam a vivência da NF1 igual ou diferente para homens e mulheres. Dividiram-se igualmente entre aqueles que acreditavam ser pior para homens, pior para mulheres ou que não haveria diferenças. Os nossos sujeitos, ao refletirem sobre essa questão, também se dividiram de forma homogênea.

Entre os estudos com hansenianos, no que diz respeito à vivência da sexualidade, Oliveira e Romanelli (1998) perceberam diferenças de gênero. Enquanto para os homens, houve uma associação entre um sentimento de frustração com relação ao cumprimento de seu "papel de homem", pelos prejuízos na esfera do trabalho e algumas vezes redução da potência sexual, em decorrência do uso das medicações prescritas, "A doença para as mulheres não é vista como empecilhos para seus companheiros para o relacionamento sexual, mas age como barreira para receberem outras manifestações de afeto, como beijos e carícias" (Oliveira e Romanelli, 1998, p. 56).

Do mesmo jeito, pode-se fazer uma distinção entre gêneros no que diz respeito ao planejamento em ter filhos. Na avaliação retrospectiva com as mulheres com filhos, estas quase sempre avaliaram a possibilidade da maternidade contemplando uma opção por ter menos filhos. Em menor número, outras se dividiram entre as que consideraram que não teriam filhos se soubessem das chances do nascimento da criança com NF1 e aquelas que disseram que teriam filhos do mesmo jeito. A avaliação prospectiva com as mulheres sem filhos mostrou que estas contemplam estratégias de como farão no futuro acerca da decisão sobre ter filhos, mesmo aquelas que não tem no momento parceiro ou não estejam no planejamento para curto prazo. Os homens, por outro lado, em geral, só trouxeram maior conteúdo relacionado à questão nos casos em que estavam iniciando ou para iniciar uma vida conjugal. Entre os solteiros sem relacionamentos de longo tempo, apenas um descreve sobre o desejo e a preocupação em ter filho com NF. Os casados já com filhos não mencionam a questão, mostrando que tal indagação não se faz presente no momento em que estão em suas vidas.

Quanto ao manejo da NF1, os autores na maior parte dos casos defendem, além das consultas anuais com especialistas, por exemplo geneticistas, um contato frequente com os portadores e familiares, pelos profissionais de enfermagem (Messner, Gardner e Messner, 1985, Messner, Messner e Lewis, 1985), ou com a inclusão de profissionais do serviço social,

Towers (2004) ou em locais de cuidados primários à saúde, por profissionais devidamente informados e fiquem atentos aos principais sinais ou manifestações clínicas que indiquem a necessidade do encaminhamento para os especialistas, nos casos necessários (Hart, 2005). Essa continuidade na assistência seria importante na identificação das formas de enfrentamento da doença e como suporte por parte do profissional, tanto com relação à prestação de informações em NF, como no manejo do estresse e dificuldades encontradas, físicas, sociais e psicológicas.

A esse respeito, dois trabalhos em NF desse grupo de autores (Messner, Gardner e Messner, 1985; Messner, Messner e Lewis, 1985) destacam que é imperativa a necessidade de prestação de informações a pacientes e familiares, acompanhada por uma avaliação constante do que foi compreendido por eles, já que as informações sobre NF são geralmente complexas e, associadas ao choque no recebimento e preocupações. Por esse motivo tais informações não seriam assimiladas pelas pessoas de uma só vez, mesmo quando o paciente é profissional da saúde. Assim, propõem que as informações prestadas sejam repetidas e avaliadas periodicamente para identificação de sua assimilação. Ablon (2000) compartilha com essa necessidade de cuidados na transmissão de informações pelos profissionais, destacando a particularidade da NF1 em função do grau de indeterminação de sua evolução. Segundo ela, a imprevisibilidade da doença torna os portadores e familiares mais propensos a tomar cada palavra literalmente e daí a relevância do profissional atentar para a escolha cautelosa do que será dito durante os atendimentos. Ablon conclui que, apesar disso:

> "O maior presente que os clínicos podem dar é o tempo - tempo para esclarecimentos, para os pais ventilarem as idéias e para responder às questões. Procedimentos impostos pelos atuais guias contemporâneos de orientação da prática (guidelines) tornam a oferta de tempo cada vez mais difícil, apesar disso, esse tempo constitui o principal ingrediente para a comunicação e o cuidado adequados, particularmente no caso de uma condição tão complexa e embaralhada, para os pais, como a NF1."[15] (Ablon, 2000, p. 141)

[15] "Because of the unpredictability of NF1, parents may be more sensitive to a physician´s every literal word than they are in cases of more benign or predictable conditions. Therefore physicians should be aware of the potency of their statements and the particular need for clear and supportive communications. The greatest gift the clinician can give is time- time for explanation, for the parent´s ventilation, and for answering questions. Strictures imposed by contemporary managed care guidlines doubtlessly make the giving of time increasingly more difficult, nonetheless such time costitutes a principal ingridient of adequate communication and care, particularly in the case of a condition as complex and puzzling for parents as NF1." (Ablon, 2000, p. 141)

6 CONCLUSÃO

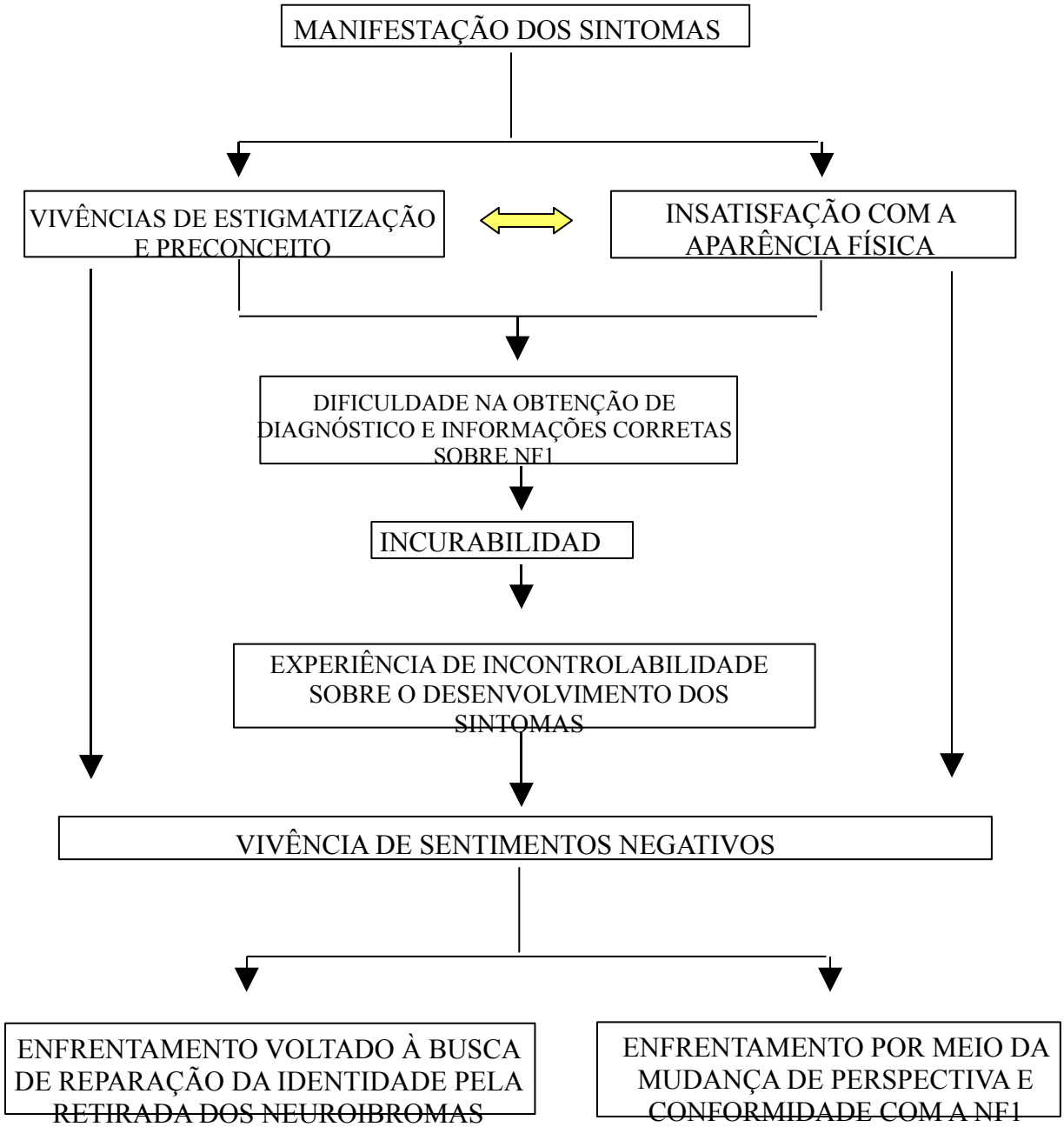
A NF1 é destacadamente uma doença que se caracteriza por sua grande variabilidade, não apenas na manifestação dos sintomas, mas também na intensidade dos mesmos e em sua progressão (Mouridsen & SØresen, 1995). Além da marcante característica da imprevisibilidade, à NF1 cabe outra situação típica: a invisibilidade social da doença (Cerello, 2008). Parte das dificuldades dessas duas características tem como consequência a dificuldade em se compreender a NF1. O pequeno volume de estudos dirigidos ela, quando se compara a doenças com características semelhantes, por exemplo com prevalência equivalente, como a fibrose cística (Geller e Bonalumi Filho, 2004) contribui com esse cenário. Soma-se a isso a sua história, por ter sido por longo tempo considerada como uma doença rara. Ainda hoje o termo "neurofibromatose" carrega um estranhamento quando pronunciado, uma vez não há referências socialmente difundidas para a NF1 que construam uma referência ao redor de seu conceito.

No contexto nacional, o desconhecimento sobre a NF1 é especialmente marcante e difere, por exemplo, do contexto norte-americano, no qual a referência à doença do "Homem Elefante" é acionada por muitos pacientes, familiares e mesmo por profissionais da saúde. Ainda que essa associação traga outras dificuldades, é muitas vezes um ponto de ancoragem que serve a alguns fins, tais como justificar ser um problema de saúde que merece atenção e que recebeu importante contribuição no que se refere a construção de centros, associações e fundações para o atendimentos a essas pessoas e o desenvolvimento de pesquisas sobre a NF1. Isso foi possível a partir de arrecadação de verbas por doações em prol dessas instituições, viabilizadas pela comoção social diante da exposição da triste história do "Homem Elefante", que tornou visível para a sociedade essa doença, a qual apesar de não se tratar da NF1, compartilha com ela algumas características tais como o estigma social trazido pelas deformidades físicas em decorrência dos neurofibromas (Messner, Gardner e Messner. 1985; Messner, Messner e Lewis, 1985; Ablon, 1999, Geller e Bonalumi Filho, 2004).

A experiência a partir da vivência com NF1 reflete um processo ao longo do qual os portadores, como um coletivo, estão sujeitos. As vivências individuais permitem com que algumas saídas sejam específicas, mas o que o relato desse conjunto de entrevistados apontou é que há um compartilhamento dessas situações associadas às características da NF1. Ao mesmo tempo, parece ter significados diferentes daqueles vivenciados por familiares, para os quais as queixas e preocupações com o desempenho escolar e profissional constituem preocupações mais frequentemente presentes que para o conjunto de portadores de NF1.

Esse processo, para os portadores de NF1, inclui vivências de estigmatização social e preconceito desde precoce idade, em função de sintomas tanto físicos quanto cognitivos e psicossociais, pelo fato de se viver com uma doença genética com curso progressivo. A insatisfação e insegurança com a auto-imagem também faz parte desse cenário. Ambas situações, associadas a características da doença como a incurabilidade e as poucas possibilidades de intervenção sobre a manifestação dos sintomas e suas complicações, se somam a uma sensação de falta de controle pelo portador de NF1 sobre a doença e consequentemente a sentimentos negativos de diversos tipos, notoriamente a ansiedade, a preocupação, o medo e a tristeza. E é a partir desses sentimentos que essas pessoas buscam saídas possíveis para conviver com a NF1. Segue abaixo um esquema ilustrativo desse processo.

Figura 3- Esquema ilustrativo do processo enfrentado pelos portadores de NF1 ao longo de sua experiência com a doença.



A vivência dos sentimentos negativos pode ter intensidade e duração variáveis na experiência de cada indivíduo acometido pela NF1. Nesse sentido, cabe à psicologia a participação em pelo menos três desses pontos:

Primeiramente é importante a facilitação do acesso das pessoas à obtenção de informações sobre a doença e, quando se trata da transmissão dessa informação da equipe de saúde para o portador de NF1 ou seus familiares, acompanhar o processo de assimilação e incorporação dessas informações, uma vez que a complexidade das informações em NF1 é um fator complicador do que já é habitualmente um momento delicado: o diagnóstico de uma doença crônica e progressiva (Ablon, 2000).

Também cabe à psicologia a participação junto aos pacientes e familiares no que se refere à facilitação da transposição entre o ponto de vivências de sentimentos negativos para a conformidade com a doença, via fortalecimento das estratégias de enfrentamento (Messner, Gardner e Messner, 1985).

Há ainda um terceiro ponto em que o trabalho da psicologia pode contribuir que é na mediação entre o desejo dos portadores e as possibilidades da equipe de saúde, especialmente no que se refere a questões complexas como a retirada de múltiplos neurofibromas simultaneamente ou na retirada de neurofibromas de difícil abordagem cirúrgica, assim como no que se refere a aspectos do planejamento familiar.

Essa mediação remete o psicólogo e a equipe de saúde, de uma forma geral, a um posicionamento que necessariamente precisa ser pautado em complexas considerações éticas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABLON, J. Gender response to neurofibromatosis 1. **Soc Sci Med.** 1996, vol. 42, p. 99- 109.

_____. **Living with genetic disorder: the impact of Neurofibromatosis 1**. Auburn House. Wesrport, Connecticut. London. 1999. 203p.

_____. Parents' Responses to their Child's Diadnosis of Neurofibromatosis 1. **American Journal of Medical Genetics.** 2000. vol. 93, p. 136:142.

_____. "The Elephant Man" as "Self" and "Other": the psycho-social costs of a misdiagnosis. **Soc. Sci. Med**, 1995, vol. 40, n. 11, p.1481-1498.

AQUINO, E.M.L. Saúde do homem: uma nova etapa da medicalização da sexualidade? **Ciência e saúde Coletiva.** 2005, vol. 10, n. 1, p. 19-22.

BAKIRTZIEF, Zoica. **Águas passadas que movem moinhos: as representações sociais da Hanseníase.** Dissertação (mestrado). PUC-SP, 1994. 131p.

BARKER, D.; WRIGHT, E.; NGUYEN, K.; CANNON, L.; FAIN, P.; GOLDGAR, D. Gene for von Recklinghausen neurofibromatosis is in the pericentromeric region of chromosome 17. **Science**. 1987, vol. 236, n. 4805, p. 1100-1102.

BARTON, B E NORTH, K. Social skills of children with neurofibromatosis type 1. **Developmental Medicine & Child Neurology.** 2004, vol. 46, p 553–563.

_____. The self-concept of children and adolescents with neurofibromatosis type 1. **Child: care, health and development.** 2006, vol. 33, n. 4, p. 401–408.

BASER, M.E.; FRIEDMAN, J.M.; EVANS, D.G.G. Increasing the specificity of diagnostic criteria for Schwannomatosis. **Neurology.** 2006, vol. 66, p. 730-732.

BEADLE, C. M. My life with NF1. **Arch Dis Child.** 2004, vol, 89, p. 587.

BENJAMIN, C. M.; COLLEY, A.; DONNAI, D.; KINGSTON, H.; HARRIS, R.; KERZIN-STORRAR. L. Neurofibromatosis type 1 (NF1): knowledge, experience, and reproductive decisions of affected patients and families. **Med Genet.** 1993, vol. 30, p. 567-574

BOLTANSKI, L. **As classes sociais e o corpo.** Tradução de Regina A. Machado. Editora Paz e Terra. São Paulo. SP. Brasil. 2004. 179 p.

BONALUMI FILHO, A.; GELLER, M.; DARRIGO JUNIOR, L. G.; MESQUITA FILHO, J.; AZULAY, David. Análise epidemiológica de neurofibromatose tipo 1 em hospital de referência do Estado do Rio de janeiro. **Revista Brasileira de Medicina (Rio de Janeiro)** 2010, v. 67, p. 125-167.

BRAZ, M. A construção da subjetividade masculina e seu impacto sobre a saúde do homem: Reflexão bioética sobre justiça distributiva. Ciência e Saúde Coletiva, 2005, vol. 10, n. 1, p. 97-104.

CERELLO, Alessandra C. **Representações Sociais da Neurofibromatose tipo 1 para portadores e familiares**. Monografia. Universidade FUMEC, 2008. 46 p. (Disponível em www.amanf.org.br último acesso em 01/07/2011)

CLARO, Lenita B. Lorena. **Hanseníase: representações sobre a doença.** Rio de Janeiro: Fiocruz, 1995. 195p.

COLLINGRIDGE, Dave S.; GANTT, Edwin E. The quality of qualitative Research. **American Journal of Medical Quality.** 2008, Vol. 23, N. 5, Sep/Oct.

CRUZ, A. A inconformidade dos corpos e a doença no espaço público. **O Cabo dos Trabalhos: Revista Electrónica do Programa de Doutoramento Pós-Colonialismos e Cidadania Global**, Nº 2, 2007. Disponível em http://cabodostrabalhos.ces.uc.pt/n2/ensaios.php último acesso em 01/07/2011.

ESPIG, A.F.; SLOMP, A. A; CAMPAGNOLO, A. Q.; ROCKENBACH, D. A.; SILVA, B. D. S; POMBLUM, V. J. Neurofibromatose Tipo 1: Atualização. **Rev Bras Clin Med.** 2008, vol., 6, p. 243-249.

FERNER, R.E.; HUSON, S.N.; THOMAS, N.; MOSS, C.; WILLSHAW, H.; EVANS, D.G.; Guidline for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis 1. **J Med Genet.** 2007, vol. 44, p. 81-88.

FLICK, U. **Codificação e Categorização**. In: _____. Uma introdução à pesquisa qualitativa. Segunda Edição Bookman, 2004, reimpressão 2005.

GELLER, M; BONALUMI FILHO, A. **Abordagem Psicossocial na Neurofibromatose.** In.: _____ Neurofibromatose: Clínica, Genética e Terapêutica. Editora Guanabara Koogan,

Rio de Janeiro 2004, p. 247-255

GELLER, M; BONALUMI FILHO, A. **Introdução, histórico e epidemiologia.** In.: _____ Neurofibromatose: Clínica, Genética e Terapêutica. Editora Guanabara Koogan, Rio de Janeiro 2004, p. 3-9

GIANORDOLI, I. Faria. **O Que Fazer Quando o Coração Aperta?: A Relação Conjugal e Suas Transformações Pós-infarto.** Dissertação (Mestrado). Universidade Federal do Espírito Santo. Programa de Pós-Gradução em Psicologia. 2000.

GIANORDOLI-NASCIMENTO, I. F.; TRINDADE, Z. A. O que fazer quando o coração aperta?: A Dinâmica conjugal pós-infarto. **Psicologia: Teoria e Pesquisa.** 2002, Vol. 18, n. 1, Jan-Abr, p. 107-115.

GIMENES, M. G. G. **A Mulher e o Câncer.** Editorial Psy, Campinas, São Paulo, 1997. 325p.

GOFFMAN, E. Estigma: **Notas sobre a Manipulação da Identidade Deteriorada.** Quarta Edição. LTC. Rio de Janeiro, 2008. 158p.

GOTTFRIED, O.N.; VISKOCHIL, D.H.; FULTS, D.W.; COULDWELL, W.T. Molecular, genetic, and cellular pathogenesis of neurofibromas and surgical implications. **Neurosurgery** 2006; vol. 58, n. 1, p. 1-16.

HARRIS, F. Diffuse Neurofibromatosis. **Proc. R. Soc. Med.** 1967, vol. 60, May.

HART, L. Primary care for Patients with neurofibromatosis 1. **Nurse Pract**. 2005, Jul., vol. 30, n.6. p.38-43.

JODELET, D. **Experiências e Representações sociais.** In: Maria Suzana de Stefano Menin (Org.) ; Alessandra de Morais SHIMIZU (Org.) . Experiência e Representação Social: questões teóricas e metodológicas. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2005. 319 p.

_____. **Representações Sociais: Um domínio em Expansão.** In: Denise Jodelet. As Representações Sociais. Rio de Janeiro, Ed UERJ, 2001.

JOHNSON, N.S.; SAAL, H.M.; LOVELL, A.M.; SCHORRY, E.K. Social and emotional problems in children with neurofibromatosis type 1: Evidence and proposed interventions. The Journal of Pediatrics. June, 1999.

JOVCHELOVITCH, Sandra. **Os contextos do Saber: Representações, comunidade e cultura.** Tradução de Pedrinho Guareschi.– Petrópolis, RJ: Vozes, 2008.- (coleção Psicologia social). 344p.

KAUFMANN, D. Neurofibromatoses. **Monographs in human genetics**, vol. 16, n.190, p. 17. 2008.

KODRA, Y.; GIUSTINI, S.; DIVONA, L.; PORCIELLO, R.; CALVIERI, S.; WOLKENSTEIN, P.; TARUSCIO, D. Health-Related Quality of Life in Patients with Neurofibromatosis Type 1: A Survey of 129 Italian Patients. **Dermatology.** 2009, vol. 218, p; 215–220.

KORF B. Defining the NF1 phenotype. **The Children's Tumor Foundation 2009 Conference**, Portland, Oregon. 2009; vol. 1, p. 33.

KORF, B.; RUBESTEIN, A. Neurofibromatosis: a handbook for patients, families, and health care professionals. 2. ed. New York. Thieme Medical Publisher, 2005.

LAURENTI, R; JORGE, M. H. P M.; GOTLIEB, S. L. Perfil epidemiológico da morbi-mortalidade masculina. **Ciência e saúde Coletiva.** 2005, vol. 10, n. 1, p. 35-46.

LAZARUS, R. S.; FOLKMAN, S. **Stress, appraisal and Coping.** Springer Publishing Company. New York. 1984. 445p.

MACCOLLIN, M. **Neurofibromatosis 2 – Clinical aspects**. In: FRIEDMAN, J.M., Gutmann, D.H., Collin, M. & Riccardi, V. M. Phenotype, Natural History, and Pathogenesis. 3rd Ed. The Johns Hopkins University Press. Baltimore. 1999, p. 299-326.

MANDU, E. N. T.; SILVA, G. B. S. Recursos e estratégias em saúde: saberes e práticas de mulheres dos segmentos populares. **Rev. latino-am. enfermagem.** Ribeirão Preto. 2000, v. 8, n. 4, agosto, p. 15-21.

MENEGHEL, S.N. O Homem Elefante: reflexões sobre saúde, doença e anormalidade. **Interface** 2008, vol. 12, n. 25, p. 427-432.

MESSNER, R. L.; GARDNER, S.; MESSNER, M. R. Neurofibromatosis- an international enigma: A framework for nursing. **Cancer Nursing.** New York. 1985, vol 86 Dec. p. 314-322.

MESSNER, R. L.; MESSNER, M.R.; LEWIS, J. Neurofibromatosis: a familial and family disorder. J Neosurg Nurs. 1985, vol. 17, n. 4, Aug. p. 221-229.

MINAYO, Maria Cecília de Souza. **O desafio do conhecimento: Pesquisa qualitativa em saúde.** 8ª Edição. São Paulo: Hucitec, 2004. 269p.

MINISTÉRIO DO TRABALHO E EMPREGO. **Classificação Brasileira de Ocupações: CBO.** 3ª ed. Brasília. 2010. v. 1 828 p.

MOREIRA, A. S. P; MORIYA, T. M. **Aspectos Psicossociais da Epilepsia e da AIDS: Representações Sociais Intergrupos.** In: A. S. P. Moreira e D. C. Oliveira (org.) Estudos Interdisciplinares de Representação Social. 2a. Edição, Goiania: AB, 2000. 328p.

MOSCOVICI, S. **A representação social da psicanalise.** Rio de Janeiro: Zahar, 1978. 291p.

MOURIDSEN, S.E.; SØRESEN, S.A. Psychological aspects of von Recklinghausen neurofibromatosis (NF 1). **J Med Genet.** 1995, vol. 32, p. 921-924.

NASCIMENTO, A. R. A.; TRINDADE, Z.A.; GIANORDOLI-NASCIMENTO, I. F.; PEREIRA, F. B.; Silva, S. A. T. C.; CERELLO, A. C. Masculinidades e práticas de saúde na Região Metropolitana de Belo Horizonte/MG. **Saúde e Sociedade (USP. Impresso)** 2011, v. 20, p. 182-194.

NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH. Consensus Development Conference Neurofibromatosis: Conference Statement. **Arch Neurol** 1988, vol. 45, p. 575 - 578.

NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH. Neurofibromatosis. NIH Consensus Statement. Online 1987, vol. 6, n. 12, p. 1-19. Disponível em http://consensus.nih.gov/1987/1987Neurofibramatosis064html.htm (último acesso em 01/07/11)

NORTH K. Clinical aspects of neurofibromatosis 1. **Eur J Paediatr Neurol**. 1998, vol. 2, p.223-31.

OLIVEIRA, M. H. P. O.; ROMANELLI, G. Os Efeitos da Hanseníase em homens e mulheres: um estudo de gênero. **Cad Saúde Pública.** Rio de Janeiro. 1998, vol. 14, n.1, p. 51-60.

PÔRTO, A. Representações sociais da tuberculose: estigma e preconceito. **Rev Saúde Pública** 2007, vol. 41, n. 1, p. 43-49.

QUINTAS, A. L. S. **Neurofibromatose tipo 1: principais preocupações de doentes e cuidadores de doentes.** Dissertação (Mestrado) Universidade de Lisboa. Faculdade de psicologia e de ciências da educação. 2008. 56p.

RADTKE, H.B.; SEBOLD, C.D.; ALLISON, C.; HAIDLE, J.L.; SCHNEIDER, G. Neurofibromatosis Type 1 in genetic counseling practice: recommendations of the National Society of Genetic Counselors. **Journal of Genetic Counsel.** 2007, vol.16, p. 387-407.

RAGO, M. **Ser mulher no século XXI ou carta de Alforria**. In: G. Venturini; M. Recamán; S. de Oliveira (Org.). A mulher brasileira nos espaços público e privado. São Paulo: Editora Fundação Perseu Abramo, 2004. p. 31-42.

RASMUSSE, S.A.; YANG, Q.; FRIDMAN, J. M. Mortality in Neurofibromatosis 1: An Analysis Using U.S. Death Certificates. **Am. J. Hum. Genet.** 2001, vol. 68, p. 1110–1118.

RICCARDI, V.M. **Historical background and introduction.** In: FRIEDMAN, J.M., Gutmann, D.H., Collin, M. & Riccardi, V. M. Neurofibromatosis. Phenotype, Natural History, and Pathogenesis. 3rd Ed. The Johns Hopkins University Press. Baltimore. 1999, p. 1-25.

RICCARDI, V. M., KLEINER, B. Neurofibromatosis: a neoplastic birth defect with two age peaks of severe problems. **Birth Defects Orig Artic Ser.** v. 13, p.131-138. 1977.

ROHDEN, F. Ginecologia, gênero e sexualidade na ciência do século XIX. **Horizontes Antropológicos.** Porto Alegre, 2002. vol. 8, n. 17, p. 101-125.

ROZARIO, S. Growing Up and Living with Neurofibromatosis 1 (NF1): A British Bangladeshi Case-Study. **J. Genet Consel.** 2007, vol. 16, p. 552-559.

RUGGIERI, M.; HUSON, S.M. The neurofibromatosis: a overview. **Ital J Neurol Sci**. 1999, vol. 20, p. 89-108.

SANTOS, J. R. **Adolescentes com diabetes mellitus tipo 1: seu cotidiano e enfrentamento da doença.** Dissertação (Mestrado). Universidade Federal do Espírito Santo. Programa de Pós-Graduação em Psicologia. 2001. 139p.

SCHRAIBER, L. B; GOMES, R.; COUTO, M.T. Homens e saúde na pauta da Saúde

Coletiva. **Ciência e saúde Coletiva.** 2005, vol. 10, n. 1, p. 07-17.

SILVA, J. D. T. S.; MÜLLER, M. C.; BONAMIGO, R. R. Estratégias de coping e níveis de estresse em pacientes portadores de psoríase. **An Bras Dermatol.** 2006, vol. 81, n. 2, p. 143-149.

SONTAG, S. **A doença como metáfora. AIDS e suas metáforas.** Tradução Rubens Figueiredo e Paulo Henrique Britto. Companhia de Bolso. São Paulo, SP, Brasil. 2007. 163 p.

SOUZA, J. F. **Neurofibromatose Tipo 1; mais comum e mais grave do que se imagina.** 2008. Dissertação (mestrado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. 118 p.

SOUZA, J.F.; TOLEDO, L. L; FERREIRA, MCM; RODRIGUES, L.O.C.; REZENDE, N.A. NF tipo 1: mais comum e grave que se imagina. **Rev. Assoc Med Bra.** 2009. vol. 55, n. 4, p. 394-399.

TEIXEIRA, M. A.; SILVA, G.A.; A representação do portador do vírus da imunodeficiência humana sobre o tratamento com os anti-retrovirais. **Rev Esc Enferm USP.** 2008, vol. 42, n. 4, p. 729-773.

TOWERS R. The physical and psychological implications of neurofibromatosis. **Nurs. Times.** 2004, vol. 100, n. 27, Jul, p. 34-36,

TRINDADE, Z. A. **Representações Sociais da Paternidade e da Maternidade: Implicações no Processo de Aconselhamento Genético.** Tese (Doutorado). São Paulo: USP, 1991.

VILLELA, W. Gênero, saúde dos homens e masculinidades. **Ciência e saúde Coletiva.** 2005, vol. 10, n. 1, p. 29-32.

VILLELA, W. **Homem que é homem também pega AIDS.** in: Margareth Arilha, Sandra Ridenti, Benedito Menandro (org.). Homens e masculinidades: outras palavras. São Paulo: ECOS - Ed. 34. 1998.

WOLKENSTEIN, P.; ZELLER, J;. REVUZ, J.; ECOSSE, E.; LEPLÈGE, A. Quality-of-Life Impairment in Neurofibromatosis Type 1: A cross-sectional Study of 128 cases. **Arch Dermatology.** 2001, vol. 137, nov. p. 1421-1425.

ZANDONÁ, D. I. **Caracterização clínica de uma amostra de pacientes com neurofibromatose tipo 1 em um Centro de Referência.** Dissertação (Mestrado). Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Porto Alegre. BR-RS, 2007. 111p.

ANEXOS

Anexo 1- Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Participação em Pesquisas

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA PARTICIPAÇÃO EM PESQUISAS CLÍNICAS

Você, por ter Neurofibromatose do tipo 1, está CONVIDADO(a) a participar do projeto de pesquisa "Impactos Psicológicos em Pacientes com Neurofibromatose tipo 1: Diferenças entre Gêneros", a ser desenvolvido pelos pesquisadores Prof. Nilton A. de Rezende, Prof.a. Ingrid. F. Gianordoli-Nascimento e Alessandra C. Cerello.

A pesquisa tem como objetivo de Conhecer como são as representações sobre o "ser Homem" e o "ser mulher" relacionadas com as manifestações da Neurofibromatose. Ao concordar em participar da pesquisa, você se manterá incluído no protocolo normal de atendimento do Centro. Além da avaliação de rotina, será realizada uma entrevista individual sobre as práticas e vivências de homens e mulheres que tem NF1. As entrevistas seguirão técnica cientificamente reconhecida e serão realizadas junto ao serviço de atenção psicológica a pessoas com Neurofibromatose e seus familiares do Centro de Referência em Neurofibromatose de Minas Gerais.

A participação na pesquisa não trará nenhum benefício imediato. Contudo, espera-se que os conhecimentos adquiridos possam contribuir com o desenvolvimento de programas que atuem junto às propostas de intervenção psicológica, auxiliando o fortalecimento da rede de atenção às pessoas que tem a doença pelo CRNF-MG. Nesse sentido, os dados obtidos através do presente projeto, poderão ajudar a conhecer o enfrentamento da doença, apontando possibilidades de atendimentos mais eficientes nessa área. Alguns participantes da entrevista podem perceber algum efeito terapêutico, já que esse tipo de entrevista permite que o entrevistado discorra sobre o tema, privilegiando suas representações, significações e memórias, podendo ocorrer reflexão e re-significação das vivências.

Apesar de ser baixa a possibilidade de risco na participação da pesquisa, alguns participantes podem sentir ansiedade durante a entrevista. Se você desejar, terá a possibilidade de acesso ao atendimento psicológico em qualquer momento da pesquisa.

Se você concordar, as entrevistas serão gravadas ou poderão ser registradas por escrito por um pesquisador observador, para que nenhum dado seja perdido ou registrado fora de seu contexto. As informações coletadas poderão ser utilizadas para fins exclusivamente científicos, como divulgação em congressos e publicações científicas, sem nenhuma forma de identificação individual, ou seja, sua identificação não será tornada pública. Você poderá se recusar a participar destas avaliações ou retirar seu consentimento em qualquer momento, sem nenhum prejuízo para o seu tratamento. Os critérios éticos estabelecidos pela legislação que regulamenta a pesquisa com seres humanos serão obedecidos.

Para maiores informações, você poderá se comunicar com os investigadores responsáveis, Prof. Nilton Rezende pelos telefones (31)35472120 ou (31) 99789545, Profa. Ingrid F. Gianordoli-Nascimento (31)34096278, Alessandra C. Cerello (31)88458829 no horário de 8 às 18 horas de segunda a sexta-feira, ou com o Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais, localizado na Av. Presidente Antônio Carlos, 6627, Unidade Administrativa II, 2º andar, sala 2005, telefone (31)3409-4592.Você pode e deve fazer todas as perguntas que julgar necessárias.

Sua participação é totalmente voluntária e não será remunerada.

Declaro que li e entendi as informações relativas a este atendimento. Concordo em participar voluntariamente desta pesquisa.

Nome do Participante: _____

RG: _____ Órgão Emissor: _____

Belo Horizonte, ___de_____de 20__.

_____ _____

Assinatura do Participante Assinatura do Pesquisador

Anexo 2 Instrumento- modelo para coleta ampla

Id:

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS (UFMG) –
CENTRO DE REFERÊNCIA EM NEUROFIBROMATOSE (CRNF)-

REPRESENTAÇÕES E PRÁTICAS SOCIAIS EM NEUROFIBROMATOSE

Data de aplicação:

( ) Paciente

Familiar: ( ) Sim ( ) Não

Data de nascimento:

Grau de parentesco com o portador:

Sexo:

( ) pai ( ) mãe ( ) irmãos ( ) avó(ô)

Escolaridade:

( ) outros, qual ? ___

Você estudou até qual série?

Idade(s):

Com quantos anos parou de estudar?

Profissão:

Sexo (s):

Está trabalhando? O que você faz?

Estado Civil:

Quando foi feito o diagnóstico de Neurofibromatose?_____

Há quanto tempo freqüenta o Centro de Referência em Neurofibromatose?_____

Id:

1.1) O que você pensa, sente, imagina quando eu falo NEUROFIBROMATOSE? Que

palavras vêm a sua cabeça?

_____
_____
_____
_____
_____

(Insistir até que o entrevistado diga 05 palavras)

1.2) Qual dessas palavras você considera mais importante?

_____

1.3) Por quê?

_____
_____
_____
_____
_____
_____

2.1) Você acha que a Neurofibromatose interfere no seu dia-a-dia?

( ) Muito ( ) Às vezes
( ) Nunca

2.2) Se muito ou às vezes, de que maneira a Neurofibromatose interfere? Se nunca, porque você acha que não interfere?

_____
_____
_____
_____
_____
_____
_____

3.1) Pensando em como são os homens e as mulheres, você acha que tem diferenças entre um homem ter Neurofibromatose e uma mulher?

( ) Sim ( ) Não (vá para o item 4.1)

Id:

3.2) Quais são essas diferenças?

_____

_____

_____

_____

_____

3.3) Porque essas diferenças existem?

_____

_____

_____

_____

_____

4.1) E para conviver com a doença, você acha que homens e mulheres que tem Neurofibromatose fazem coisas diferentes?

( ) Sim ( ) Não

4.2) Se sim, Que coisas diferentes eles fazem?

_____

_____

_____

_____

_____

4.3) Se sim, porque essas diferenças existem?

_____

_____

_____

_____

_____