

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS
MESTRADO EM ANTROPOLOGIA

HEMOFILIA, EVOLUÇÃO E SOCIEDADE

ALINE CHAVES ALEXANDRINO

PIU
39
A382h

RECIFE, maio de 1986

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS
MESTRADO EM ANTROPOLOGIA

HEMOFILIA, EVOLUÇÃO E SOCIEDADE

ALINE CHAVES ALEXANDRINO

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

ORIENTADOR: RUSSELL PARRY SCOTT

APRESENTADA AO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ANTROPOLOGIA DA UNIVERSIDADE
FEDERAL DE PERNAMBUCO PARA OBTENÇÃO DO GRAU DE MESTRE EM ANTROPOLOGIA

RECIFE, maio de 1986

PE-00028523-1

Universidade Federal de Pernambuco
BIBLIOTECA CENTRAL
CIDADE UNIVERSITÁRIA
50000 - Recife - Pernambuco - Brasil

1282 - 04 - 07 - 86

2 / 88
± / 89

Acervo: 224847

IV 06

À minha mãe, uma presença sempre constante, e à memória de meu pai, uma ausência sempre presente.

VIDA NEGATIVA (Marinésio de Oliveira)

Um dia fui cuspidado,
A vida a mim foi negada,
minha última roupa
foi rasgada.
Minha única liberdade
foi parar atrás das grades.
Minha humilde arma
foi tomada.
Minha esperança era um "sim",
mas recebi um "não".
Tudo tentei,
tudo em vão.
Pois sou pobre ...

(do manuscrito "Pão Envenenado". Marinésio de Oliveira tem 21 anos, é casado, tem uma filha e é hemofílico)

SUMÁRIO

	<u>Pg.</u>
Sinopse	iv
Agradecimentos	v
<u>Parte I</u>	
A. Considerações Gerais	1
B. Doença, Família e Evolução: uma interação?	
1. A Hemofilia	7
2. A Família	14
3. A Família e o Hemofílico	17
<u>Parte II</u>	
A. A Metodologia	23
B. Os Dados	27
<u>Parte III</u>	
A. O Hemofílico e a Unidade Doméstica	41
B. O Hemofílico e a Sociedade	57
C. O Hemofílico e o Tratamento	76
D. O Problema Evolutivo	90
<u>Parte IV</u>	
Conclusões	101
Referências Bibliográficas	105
<u>Anexos</u>	
Anexo I: questionário aplicado aos hemofílicos e seus familiares	111
Anexo II: questionário aplicado aos estudantes	115
Anexo III: questionário aplicado aos profissio nais que lidam com hemofílicos	116

SINOPSE

O fator chave para a sobrevivência das populações, humanas ou não, reside no modo pelo qual as mesmas se adaptam ao ambiente em que estabelecem seus habitats. As pressões bio-ecológicas são variadas, sendo o principal mecanismo biológico de pressão a seleção natural, a qual favorece os organismos mais bem adaptados. Na espécie humana, um dos instrumentos adaptativos mais eficientes é a cultura, a qual naturalmente interage com os aspectos biológicos. Estudos na área de medicina podem fornecer unidades de análise que possam revelar mais prontamente essa interação. A questão que se coloca é de se certos tipos de doença podem trazer consequências para a evolução da própria doença, para a interação doença/cultura, e para a evolução humana. Utilizamos como instrumento de análise uma doença crônica e invalidante: a hemofilia. Esta restringe a atividade física e social do indivíduo e interfere com os planos familiares. Estudamos um núcleo cultural, a família, e sua reação à presença de um indivíduo que, pela doença de que é portador, desequilibra o ritmo de vida social deste núcleo. Discutimos até que ponto a adaptabilidade de um indivíduo é determinada apenas por sua reação a uma doença, ou também pelas reações sociais e culturais à desordem por ela ocasionada, e o que isto significa em termos evolutivos.

AGRADECIMENTOS

Este trabalho não estaria completo sem os agradecimentos que se fazem necessários a muitas pessoas que colaboraram de maneira decisiva durante a sua elaboração.

Ao professor RUSSELL PARRY SCOTT, que merece o crédito fundamental de ter acreditado na idéia e investido seu tempo e conhecimento na condição de orientador desta dissertação. Suas intervenções precisas, especialmente ao discordar das colocações apresentadas muitas vezes precipitadamente, foram decisivas na feitura deste texto.

À professora JUDITH HOFFNAGEL, pelo apoio amigo e orientação lúcida, durante a ausência do orientador deste trabalho. O fato de ter utilizado seu tempo, que sabemos precioso e escasso, denota o desprendimento e visão de "scholar", básica a todo professor universitário digno deste título.

Ao colega e amigo DR. DIVALDO SAMPAIO, cuja colaboração foi inestimável em vários aspectos. Desde o fato de nos ter introduzido ao Hemope e às associações de hemofílicos, como pelo incentivo incessante, principalmente em horas difíceis. Isto sem falar na ajuda a nível técnico e de conhecimentos teóricos e práticos de que é possuidor, e que nunca se furtou a dividir conosco.

Ao HEMOPE, uma instituição aberta à pesquisa séria e que, por intermédio dos profissionais que a compõem nos abriu as portas

e o coração. Não poderíamos deixar de citar o DR. ANTÔNIO LISBOA, diretor do setor de pós-graduação do Hemope, cujas conversas de fim de tarde eram tão simpáticas e estimulantes, além de denotarem um sólido conhecimento profissional. Os Drs. PAULO VERÍSSIMO e ALFREDO B. DE ARAÚJO, que colaboraram com informações valiosas sobre suas experiências profissionais. À enfermeira IRIS, a a todo o pessoal da enfermaria, sempre pronto a nos fornecer informações sobre a situação clínica do paciente, e sempre à nossa disposição. À recepcionista DENISE, que coordenou nossa estadia no Ambulatório. À assistente social KÁTIA, que nos colocou a par de tantos dos problemas enfrentados e nos elucidou detalhes sobre a situação cotidiana dos hemofílicos. À psicóloga clínica MARISA, cujas conversas e troca de idéias ajudaram a entender melhor o que acontecia a nível de traumas e "stress". À secretária VALDA, sempre alegre, disposta e eficiente em relação a informações sobre a Sociedade Pernambucana de Hemofílicos. A AIRTON, responsável pelos arquivos médicos, que pacientemente nos ajudou durante dias a fazer o levantamento necessário. Por fim, um registro especial ao Dr. GILSON SARAIVA DE MELO, presidente da Sociedade, e que nos abriu as portas dos arquivos da mesma, e da Casa do Hemofílico.

Ao Dr. HOMERO C. MELO, presidente da Federação Nacional de Hemofilia, uma das primeiras pessoas que nos apoiou e ajudou com sugestões e dados.

Ao COLÉGIO ESPECIAL, que permitiu a nossa entrada para aplicar o questionário, e a seus alunos que simpaticamente nos receberam.

Aos hemofílicos e seus familiares, razão e objeto deste trabalho, que sempre nos atenderam da maneira mais gentil, mesmo

quando tímida e, que na medida do possível, nos abriram seus corações e mentes.

Ao cartunista HENFIL, primeira pessoa que nos despertou para o problema do hemofílico com a sua luta, mestre do desenho e do humor, e que demonstra a cada traço a sua alegria de viver.

Recife, maio de 1986.

PARTE I

A. CONSIDERAÇÕES GERAIS

Uma população humana pode ser definida como um conjunto de indivíduos que falam a mesma língua, tem costumes e hábitos idênticos, afinidades de interesses, uma história e tradições comuns (Cunha, 1982). O fator chave para a sobrevivência das populações, humanas ou não, reside no modo pelo qual as mesmas se adaptam ao ambiente em que estabelecem seus habitats. A espécie humana, como qualquer população de seres vivos, vem há alguns milhares de anos participando do processo evolutivo, sendo conseqüentemente submetida às pressões bio-ecológicas.

O principal mecanismo biológico de pressão é a seleção natural, que favorece os indivíduos mais bem adaptados a um determinado ambiente ou situação, num dado momento. Dentre os instrumentos adaptativos usados para escapar às pressões, de que se vale a espécie humana, um se destaca a ponto de quase encobrir a atuação dos outros: a cultura. À medida que o tempo vai passando, as culturas vão conseguindo lidar, particularmente no que concerne aos avanços tecnológicos, com os mecanismos biológicos que pressionam a espécie. Este fenômeno de interação entre biologia e cultura evidentemente só ocorre se a estrutura social da população permite o acesso aos avanços citados, o que nem sempre acontece. Dependendo, por exemplo, de como o poder econômico é orientado, ou de como o acesso às informações é dirigido, certas camadas da população não auferem de todo o lucro permitido pelo desenvolvimento acarretado pelos avanços culturais, numa determinada sociedade.

Estudos na área de medicina podem fornecer unidades de análise mais diretamente mensuráveis, e que possam revelar mais prontamente as relações entre variáveis biológicas e culturais

(Alland Jr., 1966). Neste trabalho analisa-se uma situação em que pode ocorrer o fenômeno de interação entre biologia e cultura. A análise parte do estudo do que acontece com um núcleo cultural, a família, que tenha em seu bojo um indivíduo menos apto (deficiente) e do modo como esta família reage e interage com a situação que a presença dele ocasiona, a nível social. O caso escolhido foi o do indivíduo que apresenta hemofilia, doença genética que se expressa clinicamente sob a forma de episódios hemorrágicos de expressão variada, sem solução de continuidade. Tal problema decorre da deficiência congênita para um dos 12 fatores que possibilitam o fenômeno da coagulação do sangue. Há dois tipos básicos de hemofilia: o tipo A, onde há deficiência do fator VIII e o tipo B, cuja deficiência é do fator IX. Como o problema é herdado, impõe-se o cuidado com o estudo da família, tanto em relação ao passado, a fim de acompanhar na genealogia o caminho percorrido pelo gene que é responsável pelo fato, quanto em relação ao futuro, fazendo-se o estudo probabilístico do aparecimento de novos afetados. Acreditamos que a interação existente entre o biológico e o cultural pode ser investigada por intermédio do acompanhamento de uma frequência gênica, sob pressão cultural.

A nível clínico, um hemofílico necessita de constante assessoramento hematológico, pediátrico, ortopédico, odontológico, fisioterápico, genético e psicológico. Deve evitar, durante toda a vida, comportamentos, atitudes e atividades que possam levá-lo a episódios hemorrágicos. Em função disto, uma criança hemofílica, sadia sob todos os outros aspectos e de inteligência normal, deve restringir sua participação em jogos e atividades em grupo. Além do mais, como os sangramentos articulares são frequentes, o tratamento adequado deve ser imediato, a fim de que se evitem problemas futuros de invalidez física acentuada, decorrente de processos de degeneração articular, como veremos adiante.

Um problema genético-clínico deste porte acarreta evidentemente consequências sócio-econômico-culturais. Do ponto de vista antropológico, a área de interesse escolhida para analisar o fato, foi a do grupo familiar em que se insere um indivíduo com tal deficiência. A família, em Antropologia, é um assunto básico, visto que concentra na sua estrutura relações de aliança (casamento), descendência (filiação) e consanguinidade (irmandades). Como estas parecem ser relações sociais básicas da espécie humana, boa parte do sucesso do homem na luta pela evolução (tanto biológica quanto cultural) repousa na sua habilidade para lidar com e tirar vantagem dos processos que envolvem os grupos familiares.

O estudo da hemofilia, um fenômeno de consequências tão abrangentes, implica no uso de um instrumento de ordem interdisciplinar. Recentemente, as áreas de Antropologia da Saúde, Bioantropologia e Sociobiologia tem enfrentado tais problemas. Segundo Alland Jr. (1966), a antropologia da saúde pode servir como uma ligação fundamental entre a antropologia física e a cultural, especialmente em áreas de evolução biológica e cultural. De acordo com o mesmo autor, tal material pode ser examinado sob dois aspectos. Em primeiro lugar, pelo exame das variáveis culturais e biológicas que afetam a distribuição e a frequência dos genes. Em segundo lugar, analisando as relações entre cultura e biologia que afetem diretamente a frequência da doença, o aparecimento da doença e a fertilidade do indivíduo. O estudo da Genética de Populações nos mostra que o valor adaptativo de um gene não depende apenas do próprio gene mas também do ambiente em que se encontra (Caspari, 1963). Entenda-se por ambiente, tanto o ambiente "interno", onde ocorrem interações entre os próprios genes, como o ambiente "externo", representado pelo ecossistema, e pelas atividades culturais. Estas atividades permitem que o homem modifique o

meio em que vive, fazendo provavelmente com que o valor adaptativo do gene mude, em populações humanas.

Uma pergunta interessante é levantada por Bennett, Osborne & Miller (1975). Estes autores acreditam que praticamente todos os estudos de população humana tem sempre expresso, ou implícito, um componente ecológico, e querem saber qual é o efeito da variação ambiental na homeostase genética e social, especialmente no que tange à adaptabilidade, fertilidade e morbidade. É evidente que as mudanças no meio ambiente, notadamente as que representam uma ameaça à saúde (e em última análise à sobrevivência) implicam no uso de recursos adaptativos imediatos, e também em reservas destes recursos para problemas futuros. É preciso não esquecer que a seleção natural age não sobre o ecossistema, mas sobre indivíduos (Vayda & McKay, 1975). Alguns destes indivíduos se adaptarão, sobreviverão e deixarão descendentes. Outros não.

Num estudo a respeito de seleção social em populações humanas, Yokoyama (1983) levanta alguns pontos interessantes:

- a) a adaptabilidade de um indivíduo não é determinada apenas por sua reação a uma doença mas também por outros fatores, tais como reações sociais e culturais à desordem por ela ocasionada, e à estrutura demográfica da população;
- b) dois indivíduos com idênticos genótipos*, ou fenóti-

* genótipo: carga genética real de um organismo

pos^{*}, podem apresentar adaptabilidades diferentes por causa de reações sociais e culturais à presença de parentes deficientes;

- c) de acordo com os dados levantados pelo autor a respeito de uma outra doença genética (Coréia de Huntington) a incidência de tais doenças não pode ser prevista apenas pela comparação com a adaptabilidade reprodutiva de fenótipos diferentes;
- d) as informações sobre tal adaptabilidade devem vir de uma variedade de disciplinas tais como antropologia, genética de populações, psicologia e sociologia, as quais, segundo o autor, raramente se comunicam.

Tal interdisciplinariedade também é enfatizada por O'Rourke & Petersen (1983), quando afirmam que a pesquisa sobre a doença genética é, por necessidade, interdisciplinar, uma vez que há conotações evolutivas importantes nestes tipos de doença que se expressam a nível do seu impacto na evolução humana, na evolução da própria doença, no sentido de se ela se mantém ou desaparece da população, e na interação da doença com a cultura humana. Esta é a questão principal desta dissertação, isto é, se doenças crônicas e invalidantes são realmente causadoras destes tipos de repercussão. Um estudo deste tipo portanto não é apenas o estudo da evolução cultural, ou da evolução biológica mas sim um estudo da evolução como um processo global (Alland Jr., 1966).

* Fenótipo: resultado da interação do genótipo com o meio ambiente.

O presente trabalho aborda de início as noções básicas sobre hemofilia, família e de como ocorre a interação entre ambas. Em seguida, apresenta a metodologia utilizada e os resultados obtidos, seguindo-se uma discussão que abrange o cotidiano do hemofílico a nível do tratamento utilizado, da unidade doméstica de que faz parte, de como interage com a sociedade da qual é um componente, e de como tudo isto tem, ou não, ligação com o problema a nível evolutivo.

B. DOENÇA, FAMÍLIA E EVOLUÇÃO: UMA INTERAÇÃO?

1. A HEMOFILIA

O termo hemofilia refere-se a um problema de origem genética que pode ser transmitido aos componentes de uma família durante várias gerações, sob determinadas condições. Foi relatado pela primeira vez no Talmud babilônico, aproximadamente no séc.III AC (Ewald & Urdaneta, 1983). Os relatos seguintes já datam do séc.XVIII nos Estados Unidos da América do Norte (Otto, 1803; McKusick, 1962), além do caso mais célebre de todos, que é o de casas reais européias (McKusick, 1965). Tem sido observado também em outras espécies de mamíferos, como em gado (Healy & al, 1984) e em cães (Gentry, Johnstone & Sanford, 1977; Benn, Gentry & Johnstone, 1978; Johnstone & Norris, 1984). A frequência verificada para a hemofilia na espécie humana varia de 1 indivíduo atingido em cada 10 000, a 1 atingido em cada 20 000 (Alexandre, 1982).

O problema reside na deficiência para um dos fatores que participam do processo da coagulação sanguínea. Este processo pode ser desencadeado de 2 maneiras: (1) pelo mecanismo extrínseco, no qual há mistura de um extrato de tecidos lesados com sangue, e que em geral ocorre mais rapidamente que o (2) mecanismo intrínseco, em que há lesão física de certos componentes do próprio sangue (Guyton, 1973). Os fatores que faltam aos hemo

fílicos que estamos estudando são os fatores VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B), que se apresentam sob a forma de proteínas plasmáticas. A falta do fator VIII compreende cerca de 75% da população de hemofílicos, a do fator IX, cerca de 15% e a do fator XI, de que não tratamos neste trabalho, dos 10% restantes (Guyton 1973).

A expressão clínica da ausência destes fatores é, principalmente, o surgimento de episódios hemorrágicos que, dependendo da extensão, poderão levar o indivíduo deficiente até à morte. Mesmo quando tratados os episódios hemorrágicos podem produzir, e frequentemente produzem, consequências a nível sintomatológico de grave repercussão para o indivíduo afetado. Entre estas podemos citar (Alexandre, 1982):

- a) hematomas: acúmulo de sangue resultante de hemorragias, geralmente subcutâneas ou intramusculares. Atingem de maneira geral as panturrilhas ("barriga da perna") coxas e nádegas. As complicações resultantes dos hematomas são variadas e vão desde pressão sobre vasos e nervos e perda motora e sensorial a, em alguns casos, gangrena. Ainda podemos citar neuropatias periféricas graves, parestesia e atrofia muscular;
- b) hemartroses: hemorragias intra-articulares. Os locais mais atingidos são as regiões mais submetidas a "stress" mecânico, tais como joelhos, tornozelos e cotovelos. É uma das manifestações características da hemofilia;
- c) hemorragias pós-extrações dentárias e cirurgias: juntamente com os hematomas e as hemartroses é um dos sin

- tomas mais comuns entre os hemofílicos;
- d) hematúrias: perda de sangue, via urina;
 - e) hemorragias do sistema nervoso central: raras e geralmente de origem traumática.

O tratamento mais eficiente existente no momento é o da transfusão do fator ausente, obtido a partir da doação sanguínea de indivíduos não-hemofílicos. Deste material é extraída a fração que interessa, sob a forma de um crio-precipitado, a partir do congelamento do plasma fresco e posterior degelo em temperaturas de 4 a 8°C. Este preparado pode ser estocado por até 6 meses em temperatura de -2°C, ou até 12 meses em temperatura de -40°C (Alexandre, 1982). Em regiões onde haja recursos utiliza-se o crio-precipitado na forma liofilizada, que tem maior estabilidade (mais de 2 anos), se estocado numa temperatura de -4°C.

Os fatores VIII e IX são macromoléculas complexas. Apesar disto, algumas equipes que trabalham com engenharia genética já conseguiram isolar o DNA que codifica as moléculas (Sauclières 1985). No entanto, como a molécula é enorme (cerca de 2 332 aminoácidos) resta o problema de seu aproveitamento comercial e da sua eficácia na utilização 'in vivo'. Entre o isolamento do DNA que codifica uma molécula e o ponto em que o produto final está à disposição do consumidor em condições de segurança razoáveis, a experiência mostra que decorrem não menos que entre 3 a 5 anos.

Do ponto de vista genético, sabe-se que o gene responsável pela hemofilia encontra-se no cromossomo X da espécie humana, um dos componentes do par cromossômico que determina as características sexuais primárias da espécie. Isto implica numa transmis-

são diferenciada do gene, para homens e mulheres, visto que tal par é diferente nos 2 sexos: os homens são XY e as mulheres são XX. Além do mais, o gene é do tipo recessivo, o que quer dizer que nas mulheres só implicará em hemofilia se estiver presente nos 2 cromossomos do par. Esta diferença entre homens e mulheres, tanto na transmissão quanto no modo de ser afetado, é fundamental para que se entenda a repercussão social a nível reprodutivo, em famílias afetadas. Vejamos então o seguinte quadro:

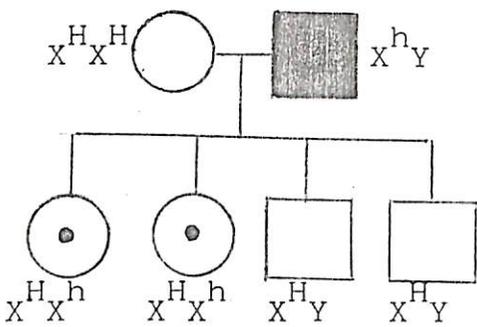
Quadro 1. Possibilidades gerais para os sexos masculino e feminino, em relação à hemofilia.

SEXO	CODIFICAÇÃO (genótipo)	RESULTADO (fenótipo)
Feminino	$X^H X^H$	mulher normal
Feminino	$X^H X^h$	mulher normal, portadora do gene para a hemofilia
Feminino	$X^h X^h$	mulher hemofílica
Masculino	$X^H Y$	homem normal
Masculino	$X^h Y$	homem hemofílico

OBS: X^H - cromossomo com o gene para coagulação sanguínea normal; X^h - cromossomo com o gene deficiente para um dos fatores de coagulação sanguínea.

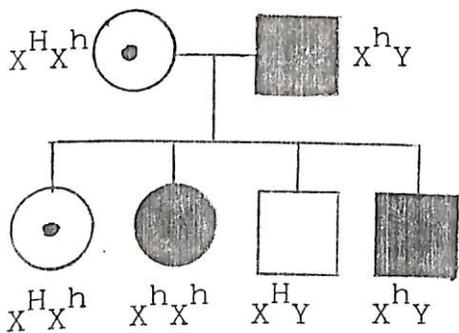
O que observamos a partir deste quadro é que a mulher, pelo fato de ter 2 cromossomos X, tem 2 chances de escapar da hemofilia ($X^H X^H$ e $X^H X^h$) uma vez que, como dissemos anteriormente, o gene só se expressa no sexo feminino se estiver em dose dupla ($X^h X^h$).

Em relação ao mecanismo de transmissão do par sexual, sabemos que as filhas, que tem 2 cromossomos X, recebem um destes cromossomos do genitor masculino e o outro do genitor feminino. Os filhos (XY) recebem seu único X do genitor feminino e o Y do genitor masculino. Em função disto temos 3 possibilidades de cruzamento:



a) este heredograma* mostra um cruzamento entre uma mulher normal, casada com homem hemofílico. Os filhos não recebem o X com o gene para a hemofilia do pai, visto que este só pode lhes transmitir o Y. Mas este pai, passa seu cromossomo X afetado

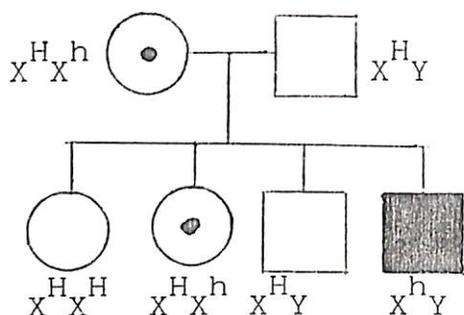
para as filhas, e neste caso as filhas do casal são normais porém, obrigatoriamente portadoras do gene para a hemofilia;



b) o segundo heredograma mostra o cruzamento entre uma mulher normal, portadora (como as filhas do cruzamento anterior) e um homem hemofílico. Seguindo o mesmo raciocínio de transmissão, temos probabilidades mais graves: uma filha e um filho,

em 4, podem vir a ser hemofílicos, além da certeza de uma portadora;

* \bigcirc = mulher; \square = homem; \bigcirc = portadora; \bullet \square = hemofílicos



c) o terceiro heredograma mostra o cruzamento entre uma mulher normal portadora, e um homem normal. Neste caso, as probabilidades são de se obter uma portadora e um hemofílico em 4 filhos deste casal.

Em primeiro lugar, gostaríamos de salientar que não analisamos a possibilidade de cruzamentos onde a mulher é hemofílica, porque não há conhecimento deste tipo de caso. Excluindo a possibilidade da ocorrência de mutação as mulheres hemofílicas são raríssimas e de pouca sobrevivência (Roisenberg, 1971). Estas mulheres seriam resultantes do cruzamento tipo b o qual, por razões não biológicas nunca se realiza. O motivo é que uma portadora não escolheria um homem hemofílico para casar (e vice-versa). Uma portadora é uma mulher que vem de uma família onde há uma história de hemofilia, ou seja, existem ou existiram, um pai, ou um avô, ou um bisavô, ou um tio, ou um sobrinho, ou um irmão hemofílico. E ela evidentemente não se arriscaria a casar com um homem que, além de poder com ela ter filhos, filhas e netos hemofílicos, também lhe traria todos os problemas que o fato de ser casada com um hemofílico acarretam. Então, a não ser que esta mulher não tenha idéia de que é portadora, ou que não tenha consciência exata dos problemas ocasionados pela hemofilia, este casamento não é de provável realização.

Os casos a e c dependem muito de uma decisão pessoal dos envolvidos. No caso em que o homem é hemofílico e a mulher é normal, não portadora (caso a) cabe a ela decidir se o cruzamento se efetivará. Existe a atenuante de que nenhum dos seus filhos, meni

nos ou meninas, será um hemofílico. As meninas no entanto serão portadoras, o que implica na possibilidade de netos hemofílicos, além da permanência do gene na família. No caso c, é o homem primordialmente que tem que decidir se enfrentará o risco de gerar filhos hemofílicos. A mulher também terá que se decidir acerca da decisão de ter ou não filhos, já que como portadora, é ela quem transmitirá o gene deficiente para a coagulação. Resumindo, a mulher hemofílica é muito mais uma probabilidade do que um caso real. O homem hemofílico é, com exceção de casos de mutação, filho de uma portadora. A portadora é, com exceção de casos de mutação, ou filha de um hemofílico, ou filha de outra portadora.

Depois de tantas possibilidades e probabilidades, fica claro que tais decisões não se situam mais a nível biológico, e sim a nível da constituição do outro elemento de análise deste trabalho: a família.

2. A FAMÍLIA

Quando se fala em família, o que se imagina são pessoas aparentadas que vivem na mesma casa, particularmente o pai, a mãe e os filhos. Ou ainda, pessoas do mesmo sangue, ascendência, linhagem, estirpe, ou admitidas por adoção (Danda Prado, 1983): Família também é isto, mas não é apenas isto. Nas duas maneiras apresentadas de "pensar" a família, observamos os 2 fenômenos de que a mesma é composta: o fenômeno biológico (descendência e consanguinidade) e o fenômeno social (afinidade). Estas 3 relações - afinidade, consanguinidade, e descendência - estão combinadas no sistema de parentesco, o qual é uma relação social (Augé, 1975). Desta maneira, a família constitui uma instituição social e como tal pode variar, e varia, no tempo, na forma e na finalidade, dependendo da época, lugar e circunstâncias em que é observada, tendo demonstrado grande capacidade de sobrevivência e adaptação. Podemos portanto incluir a família como uma das ferramentas adaptativas de que o homem se utiliza para a sua evolução, tanto biológica quanto cultural. Consideramos aqui como evolução, a capacidade apresentada por uma espécie de conseguir resolver com sucesso, os diferentes problemas adaptativos que ameaçam a sua existência, a cada momento.

A família é considerada como sendo o grupo natural da espécie humana. A rigor, o grupo natural na sociedade humana é formado por uma mulher e sua prole imatura (Fox, 1962; Durham, 1981). Na realidade, o grupo que chamamos de família é composto

por 2 sub-grupos: a unidade doméstica e o grupo familiar. A unidade doméstica (UD) compreende o grupo de convivência, quer dizer, aqueles que residem na mesma casa, mesmo quando não estão presentes as relações de consanguinidade, afinidade, ou descendência. O outro sub-grupo, o grupo familiar, apresenta um nível de relação mais ideológico, isto é, pertencem a ele aqueles que consideramos como família. Tais indivíduos não precisam necessariamente fazer parte de mesma UD mas relacionam-se por consanguinidade, afinidade, ou descendência. Portanto, a família pode ser considerada como sendo um grupo social que engloba relações de reprodução, produção, consumo e sobrevivência.

A UD implica em residência comum, cooperação econômica e socialização das crianças (Solien de Gonzáles, 1960), preenchendo portanto 2 requisitos: a co-residência e a execução de atividades domésticas. Acontece que co-residência não implica necessariamente em parentesco mas família sim. O parentesco é então um fenômeno social que tem um referencial biológico (Bender, 1967). No entanto, a família nuclear (casal e filhos) que tem uma base biológica e geralmente implica em co-residência, funciona muito mais como uma unidade social do que como uma unidade biológica. A relação biologia-parentesco portanto, é indireta.

Como dissemos anteriormente, a UD exerce rotineiramente algumas atividades que estão ligadas à reprodução, identificação social, socialização e produção. Tais atividades englobam diferentes combinações de alianças e parentesco, além do fato de que os grupos se organizam em unidades domésticas e residenciais (Dur-

ham, 1981), pelo menos durante parte de sua existência. Estas com
binações e organizações caracterizam a família como uma institui-
ção social, e em qualquer instituição social existe um conjunto
de papéis definidos, isto é, espera-se que os indivíduos que as
compõem apresentem o comportamento adequado ao modelo social exis
tente e valorizado. Geertz (1973) fala sobre padrões culturais co
mo sendo modelos de e para o comportamento social. Por serem mode-
los seriam mutáveis e ao mesmo tempo não poderiam conter toda a
realidade social. Isto implica na existência de exceções que não
contestam necessariamente a regra, ou o padrão. Portanto, podemos
esperar que o conceito de família na realidade remeta a um modelo
cultural, que se refere a grupos sociais concretos (Durham, 1981).
Uma das atividades mais importante exercidas pela UD é a de so
cialização. Através dela a criança não só se integra ao mundo, a ní-
vel de hábitos, valores e costumes, como também é orientada para
ocupar um lugar na sociedade, de acordo com as regras de status,
sexo, raça, crença, etc.

A família de que falamos até agora não exerce todas as
atividades de maneira harmônica. Conflitos de vários tipos emer-
gem e são resolvidos, ou não, durante toda a sua existência. O
que acontece então com uma UD que tenha na sua composição um indi
víduo afetado pela hemofilia, com todos os problemas que isto a-
carreta, e que relatamos no tópico anterior? Em que a reação des-
te grupo difere da de grupos onde este problema não está presen
te?

3. A FAMÍLIA E O HEMOFÍLICO

Quando um indivíduo é atingido por um problema que ameace a sua sobrevivência é importante procurar saber qual a natureza da sua resposta. Será que ele responde sozinho, ou em grupo ? Onde ficam, neste momento, as noções de lealdade, solidariedade e amizade, por parte dos membros do grupo do qual ele participará?

Um dos problemas que ameaçam a sobrevivência do homem é a doença. Mas o que é doença? Será que se refere à anormalidade na estrutura e/ou na função de órgãos ou de sistemas? Ou seria a percepção individual de experiências de estados socialmente desvantajosos que incluiriam o estado de saúde? Ou seria ainda um processo através do qual sinais e sintomas comportamentais e biologicamente preocupantes são reconhecidos socialmente?(Young,1982) Desta maneira, ao se definir doença temos que tratar não apenas do que ocorre com o indivíduo, do ponto de vista de mudanças físicas, mas também o que ocorre com a sua identidade social.

Sigerist (1977) afirma que uma pessoa doente ocupa uma posição reconhecidamente excepcional na sociedade, principalmente porque a doença quebra o ritmo normal da vida. A rotina diária do doente é diferente da do homem sadio e ele se sente isolado. Ao mesmo tempo, a doença o aproxima dos outros num nível diferente, já que pode se tornar o centro de atenção da família.

Um outro ponto crucial é aquele que se relaciona com a distância social que existe entre o doente e o profissional de saúde. Há problemas de custo emocional envolvidos no relacionamento entre um doente de baixa renda e um médico de alto status (Pol

gar, 1962). Young (1982) ressalta que pode ser neste ponto que o médico ocidental se torna o agente de interesses de classe e a medicina, um meio de controle social. Desta maneira, as instituições de saúde são excelentes pontos para uma análise social científica. Fica claro então que a doença não é apenas um fenômeno biológico mas que também tem ligações com fenômenos sociais e culturais (Kunstadter, 1962). As variáveis sociais e culturais são importantes para a percepção, classificação e respostas comportamentais da doença. Além disto, a doença afeta a execução e as relações do papel social que existem em estruturas sociais, como por exemplo na família.

A hemofilia não é apenas uma doença familiar, no sentido em que é hereditária. Ela também envolve os membros sadios da unidade (Mattsson, 1984), especialmente a mãe, o pai, os irmãos não hemofílicos e as irmãs. Outros estudos nesta área (Pittadaki, Louizou & Mandalaki, 1984) relatam que "os hemofílicos passam por dores, ansiedades dos pais, 'stress' na família, e interferência com os planos da família, de modo realístico e objetivo".

Yokoyama (1983) observa que, no caso da Coréia de Huntington (doença genética degenerativa que ataca o sistema nervoso central), mesmo quando o indivíduo tem um genótipo normal, a sua chance de casar-se e ter filhos é consideravelmente afetada pelo fato de haver algum indivíduo na sua família que esteja atingido pela doença, ou seja, todos os membros da família sofrem os efeitos sociais e culturais que a doença acarreta. Este fenômeno evidentemente modifica a adaptação reprodutiva (capacidade de deixar descendentes) de todos os parentes. O autor relata que, neste caso, a adaptação é cerca de 20% menor do que a de famílias onde não existem afetados. Em relação à frequência de casamentos há

também um decréscimo, só que de 10% menos, em relação a famílias onde não há afetados.

É claro que existe a possibilidade de se encontrarem famílias capazes de lidar com o fato de que um de seus membros tem uma doença crônica e que implica num constante risco de vida. Mas a maioria das famílias relatadas na literatura (Mattsson, 1984 ; Agle, 1984; Romo, 1985) pode ser encaixada numa das seguintes possibilidades (Mattsson, 1984):

- a) aquela que se caracteriza pela superproteção e superenvolvimento, e tende a desencorajar o desenvolvimento da autonomia e competência do hemofílico;
- b) aquela que se caracteriza pela rigidez de comportamento, e torna difícil a mudança e o crescimento da personalidade do hemofílico;
- c) aquela que rejeita e negligencia o hemofílico;
- d) aquela que utiliza o hemofílico como bode expiatório para mascarar os conflitos reais, que existem independentemente do hemofílico.

É preciso lembrar que muitas vezes existe uma "raiva" escondida por parte dos pais, em função das rupturas causadas nos seus planos de vida, pelo filho doente (Agle, 1984). Como o papel social exercido pelos indivíduos, dentro e fora da família, é modificado pela doença, podemos colocar então a seguinte questão:

qual o comportamento adotado, na estrutura da UD e do grupo familiar, para com um indivíduo "deficiente" , do

ponto de vista reprodutivo e social?

Em primeiro lugar, temos que encarar a UD como uma unidade de de produção (Augé, 1975), englobando aí também o consumo. Do ponto de vista produtivo, qual a contribuição do hemofílico para a UD da qual faz parte? Pelas limitações relatadas no tópico sobre hemofilia, podemos deduzir que, em boa parte do tempo, o hemofílico entra muito mais na coluna de despesas do que na de receita. Ao atingir a idade adulta, muitas vezes não consegue um trabalho adequado a prover sua independência financeira, tanto porque alguns casos apresentam severos processos de atrofia, quanto pelo fato de não ter obtido, em grande parte dos casos, qualificação adequada, em função de frequentes episódios hemorrágicos.

Do ponto de vista de consumo, há 2 questões a serem analisadas. A primeira enfoca o acesso às facilidades de tratamento medicamentoso para o hemofílico, em função do maior ou menor poder aquisitivo apresentado pelo seu grupo familiar, ou pela UD. Este acesso está evidentemente mediado pela estrutura de poder econômico da sociedade em que se inserem tanto as famílias, quanto os grupos organizados ou não, de hemofílicos. A segunda questão lida com o fato de que muitas vezes o baixo poder aquisitivo pode ser reforçado pelas despesas, sem possibilidade de retorno mesmo a longo prazo, que o hemofílico acarreta para a UD, especialmente quando existe mais de um hemofílico a ser cuidado pela mesma UD.

A questão apresentada também remete à família como unidade de de reprodução. A tendência, na sociedade em que vivemos, é a de considerar o homem e a mulher como co-reponsáveis pelos filhos que produzem. E quando este homem corre um risco de vida constan-

te, será que ele é incentivado a constituir família? O mesmo pode ser perguntado em relação à mulher portadora, já que ela é a transmissora potencial da hemofilia aos filhos homens. Será esta mulher estimulada e/ou orientada para não ter filhos? Quando esta mulher tem filhos hemofílicos, qual o comportamento que se espera dela e do seu parceiro em relação a esta criança, e o que realmente acontece? E quanto à população em geral? A sociedade a incentiva a não manter parceria sexual e/ou relação conjugal com os hemofílicos?

Em terceiro lugar, é necessário saber a opinião do próprio hemofílico a respeito desta situação, opinião esta que possivelmente refletirá o comportamento cultural adotado pela família, durante sua socialização. As opiniões dele espelham a sua visão do que vem a ser as relações de consanguinidade, afinidade, descendência e todos os valores sociais a elas inerentes. Essa visão passa naturalmente pelo enfoque familiar e social. Uma família vive na sociedade e no momento social em que se insere, e como tal não escapa às influências circundantes. Numa sociedade onde valores como boa aparência, juventude, saúde e inteligência tem uma alta cotação, como fica um indivíduo marcado fisicamente, com saúde precária e que não pode exercitar seus dotes intelectuais adequadamente? E o que sente este indivíduo ao tomar conhecimento da sua "diferença" em relação aos seus pares?

As respostas a estas perguntas deverão nos levar a acompanhar o caminho percorrido, dentro de uma população, por um gene que traz características não adaptativas, ou pelo menos, caracte-

rísticas que implicam num problema adaptativo. Saber até que ponto a influência da biologia e/ou da cultura fazem com que o indivíduo afetado e o grupo que o cerca reajam de maneira positiva , ou não, e a maneira como esta reação influencia o destino do gene em questão, são os objetivos principais deste trabalho.

PARTE II

A. A METODOLOGIA

O levantamento de dados foi realizado com a população da área metropolitana da cidade do Recife (Grande Recife), a qual compreende os distritos da Cabo, Igarassú, Itamaracá, Jaboatão, Moreno, Olinda, Paulista, Recife e S.Lourenço da Mata. A população desta área é estimada em mais de 1 500 000 habitantes (IBGE, 1984).

Os dados gerais sobre os hemofílicos foram obtidos com o HEMOPE (Centro de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco) e com a Sociedade Pernambucana de Hemofílicos que funciona no mesmo local. Tivemos portanto acesso a 2 listagens: a do arquivo médico do Hemope e a da Sociedade. Existem na cidade do Recife outros bancos de sangue e clínicas hematológicas, assim como hospitais da rede previdenciária que fazem o atendimento aos hemofílicos. No entanto, de acordo com levantamento realizado (Oliveira & Saraiva de Melo, 1985), o número de hemofílicos atendidos nestes locais é insignificante, do ponto de vista estatístico. Além do mais tais pacientes mais cedo ou mais tarde tendem a se transferir para o Hemope. Um dado interessante a salientar é que da população por nós estudada, 99% dos casos é de indivíduos de baixa renda. Hemofílicos de classe média e alta são atendidos por médicos particulares e, por uma questão de ética médica não tivemos acesso a estes dados. Este ponto será discutido num próximo capítulo.

De início, planejamos aplicar um questionário geral (Anexo I) a esta população. Este questionário conteria perguntas que visavam levantar dados básicos como, número de pessoas na UD,

número de hemofílicos por UD, preferências, tabus, nível de escolaridade, situação empregatícia, nível de renda da UD, e dados relativos à própria doença. A partir do questionário escolheríamos 10 indivíduos e suas famílias para entrevistas com maior profundidade. Esbarramos logo de saída com o fato de que boa parte dos endereços não estava atualizado, nas listas que tínhamos em mãos. Em segundo lugar, descobrimos que a maioria da população não teria escolaridade suficiente para responder sózinha a um questionário que seria enviado pelo Correio e que teria que ser devolvido ao Hemope. Em terceiro lugar, nos foi relatada por algumas pessoas, a dificuldade que a própria Sociedade Pernambucana de Hemofílicos encontrava quando necessitava comunicar-se com os associados.

Decidimos então modificar o modo operacional. Aplicamos o questionário pessoalmente, como base para entrevistas individuais. As entrevistas, em número de 44, foram realizadas no Ambulatório e na Enfermaria do Hemope, além de algumas aplicadas na Casa do Hemofílico do Recife. Das entrevistas realizadas com menores, 18 foram feitas não com eles, mas com pessoas da UD, em função da baixa idade (menos de 10 anos).

Seria interessante salientar alguns problemas operacionais que tivemos com os familiares. Em primeiro lugar, não tivemos acesso à residência dos hemofílicos. Uma das razões foi o fato de que esta população de baixa renda, que mora principalmente em bairros periféricos, não parecia desejar que testemunhássemos as condições de vida com que tinham de conviver. Utilizaram todo tipo de desculpa, desde a menos convincente, até a simples recusa. Como o primeiro contato que tivemos com os entrevistados foi no Hemope, isto pode ter feito com que nos identificassem com o "pessoal do hospital" o qual, até pelo próprio comportamento profissional exigido, mantém contatos polidos mas distantes, do ponto de vista pessoal. Uma outra possível razão é que o pesquisa

dor evidentemente também pertencia a um estrato social diferente daquele dos entrevistados. Acreditamos que isto pode ter influenciado o comportamento observado, especialmente se nos lembrarmos dos problemas citados de diferença de status entre o doente e o profissional de saúde, no capítulo anterior. Em segundo lugar, o Hemope é um local onde se sentem muito à vontade, até pelo fato de que passam lá por vezes, dias e meses de internamento. Desta maneira, as respostas fluíam mais facilmente e, este "à vontade" era fundamental para a obtenção de respostas ao tipo de perguntas que tínhamos que fazer. Em terceiro lugar, não conseguimos gravar as entrevistas. Sentimos uma espécie de temor de que as fitas pudessem ser usadas para identificá-los de alguma maneira. O que pudemos perceber foi que o nível de insegurança constante em que vivem o hemofílico e seus familiares, tanto em função da própria doença, como em função das condições socio-econômicas em que vivem, determinam um comportamento "desconfiado" na maioria dos casos. Assim sendo, tudo teve que ser anotado mas, desta maneira, a colaboração foi mais pronta e espontânea.

Aplicamos ainda um questionário (Anexo II) ao que pretendíamos fosse o grupo controle padrão. Ocorre que a população de hemofílicos estudada era tão singular que se tornou difícil compará-la com uma população não afetada, de mesma idade e nível sócio-econômico-cultural. Teríamos que entrevistar uma população de baixa renda e de idade média baixa. Apesar de que problemas como os de nível de escolaridade, por exemplo, seriam praticamente os mesmos (especialmente o problema de faltas), as perspectivas de uma criança que não é um doente crônico são bem diferentes. Os próprios professores relacionam-se com ela de maneira diferente. A criança hemofílica, mesmo motivada, pode ser obrigada a faltar

por causa dos constantes internamento e/ou tratamentos a que tem que se submeter. A criança economicamente carente, mas não cronicamente doente, pode ser melhor influenciada a comparecer regularmente, especialmente se existe a perspectiva de uma merenda escolar. À medida que estas e outras diferenças foram se tornando mais evidentes, resolvemos utilizar apenas a parte final do questionário, aquela que tentava aferir até que ponto indivíduos não-hemofílicos tem uma noção do que é a hemofilia, e até onde vai esta noção. O questionário foi então aplicado a uma população colegial e universitária, uma vez que nos interessava observar a reação de indivíduos que tivessem tido acesso a um tipo de conhecimento institucionalizado. Queríamos aferir como e até que ponto pessoas com uma informação potencialmente mais ampla, reagem a uma doença com características estigmatizantes.

Um terceiro questionário (Anexo III), específico e dirigido, foi entregue a profissionais das áreas de saúde e social, que lidam com hemofílicos. Responderam a este questionário, 4 médicos hematologistas, 1 enfermeira, 1 técnica em educação, 1 recepcionista, 1 imunopatologista, um biomédico responsável por análises laboratoriais, 1 assistente social, 1 psicóloga e 1 dentista. As questões visavam obter informações a respeito das opiniões dos indivíduos que lidam com o problema a nível profissional.

B. OS DADOS

O total de hemofílicos que reside no Grande Recife e que é atendido pelo Hemope, é de aproximadamente 150 indivíduos. Destes 119 (79%) tem hemofilia tipo A, 22 (15%) hemofilia tipo B, e 9 (6%) não tem registrado o tipo de hemofilia de que são portadores, nas listas examinadas.

A tabela 1 mostra a distribuição por faixa etária dos hemofílicos no Grande Recife. O que se conclui é que a maior parte da população é muito jovem e um mínimo se localiza na faixa de maturidade à velhice. Destes indivíduos, 34 (24%) residem em bairros considerados "nobres" (ver final deste tópico), 109 (76%) habitam em bairros da periferia (ver final deste tópico) e 7 não tem endereço registrado. Há alguns deles listados no mesmo endereço. Estes casos, em número de 10, são aqueles onde há mais de um hemofílico na mesma UD.

A gravidade maior ou menor da hemofilia se mede pela percentagem de ausência dos fatores de coagulação VIII e IX. De acordo com levantamento já citado (Oliveira & Saraiva de Melo, 1985) na população analisada 36% são de casos leves, 40% de casos moderados e 24% de casos graves. Os hemofílicos no entanto usam como

TABELA 1. Distribuição por faixa etária dos hemofílicos no Grande Recife.

Faixa etária	Nº Hemof.	Percentual aproximado	Percentual acumulado aproximado
0 a 05	13	9%	9%
06 a 10	34	23%	32%
11 a 15	25	17%	49%
16 a 20	20	13%	62%
21 a 25	19	13%	75%
26 a 30	16	11%	86%
31 a 35	9	6%	92%
36 a 40	3	2%	94%
41 a 45	2	1.3%	95.3%
46 a 50	1	0.7%	96%
51 a 55	0	-	-
56 a 60	1	0.7%	96.7%
sem registro	7	4%	-
TOTAL	150		

critério para classificação de gravidade o número de vezes em que precisam se submeter ao tratamento e/ou internamento, por mes. Quando precisam vir mais de 1 vez por mes ao hospital, regularmente, já consideram o caso como grave. A tabela 2 mostra esta comparação.

TABELA 2. Comparação entre o "nível de gravidade relatado pelos hemofílicos e o constatado em laboratório.

Nível	Hemofílicos	Laboratório
Leve	34%	36%
Moderado	55%	40%
Grave	11%	24%

Em relação às manifestações da doença, a tabela 3 mostra a frequência de hemorragias e a tabela 4, os locais mais frequentemente atingidos. Vale salientar que todos, sem exceção, relataram o surgimento frequente de hematomas.

TABELA 3. Frequência de hemorragias

Frequência	Nº Hemof.
todos os meses	14
1 vez em 2 meses	9
1 vez em 3 meses	9
1 vez em 6 meses	5
1 vez em 1 ano	7
TOTAL	44

TABELA 4. Locais mais frequentemente atingidos pelas hemorragias.

Locais	Nº Hemof.
articulação do ombro	4
" do cotovelo	8
" do joelho	24
" do tornozelo	13
" do punho	4
musculatura	10
boca	10
rins	1

A tabela 5 mostra a distribuição de tipo sanguíneo na população entrevistada, para os grupos ABO e Rh. É interessante notar que há uma percentagem de indivíduos (inclusive quando são os familiares que informam) que apesar de estarem necessitando constantemente de transfusão, não sabem informar o seu tipo de

sangue para estes grupos.

TABELA 5. Distribuição de tipo sanguíneo para os grupos ABO e Rh

Grupo ABO	Grupo Rh	Nº Hemof.
O	+	13
O	-	7
A	+	6
A	-	1
B	+	3
B	-	1
AB	+	-
AB	-	-
s/ inform.	s/ inform.	13
TOTAL		44

O nível de consanguinidade não parece ser significativo. A consanguinidade, nos casos de herança com genes recessivos, pode ser importante, porque indivíduos aparentados tendem a apresentar uma carga gênica mais semelhante entre si do que a da população em geral. Caso estes indivíduos cruzem, há mais chances de que o gene recessivo se apresente com mais frequência nesta genealogia. Na população entrevistada, apenas 3 (7%) tinham pais aparentados entre si.

A tabela 6 mostra o número de parentes de hemofílicos encontrados em cada família estudada. Observa-se que não há casos de netos de homens hemofílicos, o que seria de esperar, visto que

a média de idade não é alta (tabela 1) e há uma incidência maior de hemofílicos solteiros. Dos 25 entrevistados maiores de 18 anos, 5 (20%) eram casados, 1 (4%) separado, 1 (4%) solteiro com filhos e o restante (72%) era composto de solteiros. Dos casados, todos tem descendentes, e todos tem filhas, o que implica numa população de portadoras.

TABELA 6. Nº e tipo de parentes hemofílicos dos 44 hemofílicos entrevistados.

Tipo de parentes	Nº de parentes
Avô	4
Tio	13
Primo	16
Irmão	26
Neto	-
Sobrinho	8
Outro	-
TOTAL	<u>67</u>

Em relação à escolaridade, a tabela 7 deixa claro que a maioria não está em boa situação, e grande parte disto se deve às constantes faltas ocasionadas pelas hemorragias e internamentos. Apesar de que, na população de baixa renda em geral, o número de faltas e de repetência de ano é significativo, observamos que as consequências do tipo de falta ocasionada pela hemofilia são diferentes. São faltas que, além de sucessivas, fazem com que ao retornar o indivíduo tenha não só problemas de readaptação escolar, a nível de compreensão do material aplicado durante a sua ausência, mas também apresente problemas físicos, como atrofia e princípio de invalidez. Além disto, as faltas sucessivas acompanhadas de problemas físicos, chamam a atenção dos outros alunos para o pro-

blema, o que diferencia mais ainda o hemofílico do grupo de que faz parte.

TABELA 7. Nível de escolaridade dos hemofílicos entrevistados, maiores de 18 anos.

Nível de escolaridade	Nº Hemof.	Percentual
Nenhum	1	6%
Assina o nome	3	18%
1º grau incompleto	9	52%
1º grau completo	-	-
2º grau incompleto	1	6%
2º grau completo	3	18%
3º grau incompleto	-	-
3º grau completo	-	-
Pós-graduação	-	-
TOTAL	17	

Dos 17 que estão em idade de emprego, apenas 5 (29%) estão empregados, 7 (42%) estão desempregados e 5 (29%) estão aposentados por invalidez. Dos 44 entrevistados, 9 (20%) não sabem informar a renda familiar. Dos 35 restantes, 16 (45%) têm renda familiar entre menos de 1 a 1 salário mínimo, 16 (45%) estão na faixa de 2 a 5 salários e apenas 3 (9%) atingem o teto de 5 a 10 salários.

A média de pessoas na UD é de quase 6 pessoas, variando de unidades compostas de desde 1, até 13 indivíduos. Estes números (renda da UD e número de pessoas por UD) não se encontram muito longe da média normal da região. O que diferencia o hemofílico é que ele tem que contar, quase que de rotina, com despesas extras em função da doença. Transporte é uma delas. Por residirem em bairros periféricos, e o Hemope localizar-se em um bairro central,

são obrigados a deslocar-se de ônibus (frequentemente precisam de mais de uma condução), ou de taxi, dependendo da gravidade da situação. Também necessitam ter um mínimo de medicamentos em casa, que nem sempre o Hemope tem condições de fornecer. A renda e o número de pessoas por unidade, passam então a fazer uma diferença ! considerável.

O tipo de lazer utilizado pelo hemofílico (tabela 8) caracteriza bem o seu problema com a atividade física. A maior parte deles tem atividades mais sedentárias.

TABELA 8. Tipo de lazer utilizado pelos hemofílicos entrevistados

Tipo	Percentual
Passeios	77%
Assistir TV	69%
Encontros c/ amigos	50%
Ouvir música	43%
Ir à praia	38%
Dançar	29%
Jogar	9%
Ir ao cinema	6%
Ler	4%
Desenhar	4%
Beber	2%
Ir a jogos	2%

Algo que ressalta de imediato nesta tabela é o fato de que, dos que dizem que usam o passeio como fonte de lazer (53 deles), 28 (53%) são sempre acompanhados por integrantes da UD, 13 (24%) por colegas, 6 (11%) por parentes que não pertencem à UD, 4 (8%) tem autonomia suficiente para saírem sózinhos e, apenas 2, (4%) tem amigos em quem confiam o suficiente para servir de compa

nhia. Em comentários extra-questionário, tanto os próprios hemofílicos como os familiares entrevistados, deixaram claro que não confiam em "pessoas de fora". Os pais de hemofílicos menores e mesmo de alguns maiores de 18 anos, não admitem que mesmo um tio ou um avô, acompanhem o indivíduo em qualquer tipo de passeio. Este comportamento se reflete também no tipo de pessoa com quem o hemofílico conta em horas de necessidade. Dos 44 entrevistados, 27 (61.3%) contavam com a mãe para ajuda e apoio, 12 (27.2%) com o pai ou um irmão, 2 (4.5%) com outros membros da UD e 3 (7%) disseram não contar com ninguém especialmente. Dos 44 entrevistados nenhum contava com indivíduos de fora da UD, para qualquer tipo de ajuda ou apoio, quer fossem parentes, colegas ou amigos. Este modo de agir prejudica a socialização do indivíduo, o qual fica restrito ao pequeno círculo da UD de que faz parte. Alguns maiores de 18 anos entrevistados, corroboraram esta opinião dizendo não se sentir à vontade com "pessoas de fora". Preferiam, se fosse o caso, sair sózinhos.

A tabela 9 enfoca o tipo de assessoramento fornecido pela Sociedade Pernambucana de Hemofílicos. O enfoque maior, pelo que se verifica na tabela, é dado à ajuda no tratamento, uma vez que a Sociedade é responsável inclusive pela manutenção da Casa do Hemofílico, a qual visa a hospedar hemofílicos do interior, de outras cidades do Nordeste, ou mesmo do Grande Recife, que não tem onde ficar enquanto aguardam uma vaga para tratamento. Quanto ao trabalho de assistência social (empregos, escolaridade, transporte e habitação) o assessoramento é muito precário, assim como em relação ao serviço de divulgação e esclarecimento do que vem a ser a hemofilia, ao público em geral. A Sociedade, que é considerada uma instituição de utilidade pública, conta apenas com uma peque-

na subvenção da Prefeitura Municipal do Recife, e com a colaboração de uns poucos abnegados.

TABELA 9. Serviços prestados pela Sociedade Pernambucana de Hemofílicos, referidos pelos entrevistados

Serviço	Percentual referido
Tratamento hemoterápico	69%
Assistência social	5%
Divulgação pública	4%
Nenhuma indicação	22%

A tabela 10 espelha os setores que os hemofílicos e seus familiares consideram como sendo os mais importantes a serem atacados pela Sociedade. Além destes, as sugestões mais comuns, fornecidas pelos hemofílicos entrevistados foram as seguintes, por ordem de prioridade:

- ajuda governamental;
- escola especial;
- orientação para prática de esportes;
- creches;
- orientação familiar, por parte de profissionais;
- funcionamento da Sociedade de Hemofílicos como se fosse um clube;
- mais centros, tipo Hemope, com prioridade para hemofílicos;
- transporte gratuito em ônibus da rede pública;
- mais leitos na Casa do Hemofílico;
- pesquisa sobre novos medicamentos;
- estabelecimento de captação de recursos para a Sociedade

de, na forma de percentagens a serem retiradas das contas mensais de água, energia e telefone, da população da cidade do Recife.

TABELA 10. Setores mais importante a serem abordados pela Sociedade, na opinião dos entrevistados.

Setores	Percentual referido
Divulgação ao público	52%
Atendimento ambulatorial	47%
Assistência social	40%
Tratamento hemoterápico	18%
Aumento de vagas	6%
Profilaxia	2%

O segundo tipo de questionário (Anexo II) foi aplicado a 39 estudantes do último ano do 3º grau de um colégio da cidade do Recife (todos homens) e a 9 estudantes de graduação da Universidade Federal de Pernambuco (7 moças e 2 rapazes). Todos afirmaram ' já ter ouvido falar sobre hemofilia e 35 (90%) deles achava que era uma doença. Os 4 (10%) restantes responderam que a hemofilia era uma filosofia, uma doença e uma ciência, outra coisa, e um de les não assinalou nenhuma das alternativas.

Em relação a que tipo de doença era a hemofilia, a maioria (73%) considerou-a como doença grave. Quanto ao contato com ' hemofílicos apenas 4 (10%) conheciam um hemofílico, 1(2%) disse ' conhecer uma hemofílica (?!) e nenhum deles tinha um amigo hemofí lico.

Quanto ao casamento com hemofílico ou portadora, a maioria (71%) respondeu entre não (25%) e não sabia (46%). Apenas 11

(28%) admitiram a possibilidade de casar-se com hemofílicos.

Sobre o assunto de ter filhos com hemofílicos e portadoras, 26 (67%) não responderam, 9 (23%) responderam afirmativamente, 1 (2%) não sabia e 3 (8%) responderam negativamente.

Trinta e cinco deles(89%) são favoráveis à adoção de crianças em geral. Destes 10 (28%) adotariam uma criança hemofílica, 5 (12%) não sabiam responder, e o restante (60%) não adotaria um hemofílico.

Dos 39, apenas 4 (10%) já haviam doado sangue. Treze deles (33%) considerariam doar regularmente e 13 (33%) não sabiam responder. O restante (24%) dividiu-se entre uma negativa em relação à doação, ou simplesmente não responderam a questão.

Vinte e nove (74%) não participavam de trabalhos assistenciais ou filantrópicos e 5 (12%) participavam apenas ocasionalmente. Dos 39, 20 (51%) considerariam a possibilidade de realizar este tipo de trabalho e 19 (49%) não.

O terceiro tipo de questionário (Anexo III) foi aplicado a profissionais das áreas de saúde e social, e visava ter uma idéia do que pensavam acerca do hemofílico, os profissionais que lidavam com eles. O tempo de contato destes profissionais com os pacientes variava de 06 meses a 19 anos.

Ao serem perguntados sobre se diferenciariam o hemofílico de outros pacientes hematológicos com quem entram em contato, os da área de saúde (médicos, enfermagem, dentista, biomédicos) respondeu entre "nenhuma diferença" e "carência contínua e revolta". No entanto, o pessoal da área social (recepção, assistência social, técnica em educação) restringiu-se mais às noções de impaciência, agressividade, carência e revolta. Isto parece refletir o modo de encarar os indivíduos, próprio de cada área, mas o inte

ressante é que, em nenhum caso, os profissionais da área social consideraram o hemofílico como um paciente semelhante aos demais. Acreditamos que este ponto mereceria uma reflexão maior, quando por ocasião de um tratamento com caráter interdisciplinar.

À pergunta sobre se o fato de saber que a doença não tem cura provocaria mudanças no comportamento do hemofílico, as respostas dos profissionais da área social e de saúde relataram que ele tende a tornar-se preocupado em relação às limitações físicas resultantes, decorrendo daí problemas de natureza emocional que o deixam mais frustrado e revoltado, porque sabe que tal situação não se resolverá por não haver cura.

Quanto à reação da família do hemofílico, as respostas na área médica foram de que ela reage com angústia, tristeza, desânimo, choque, e por vezes uma tendência a ignorar a situação real, numa tentativa de fuga à uma realidade desagradável. Os profissionais da área social acham que o grau de instrução dos familiares influencia o tipo de reação, mas que na sua maioria são ou parecem ser indiferentes, também para fugir à realidade. Estas respostas estão ligadas à questão seguinte, que é a de tentar saber até que ponto a família se interessa pelo tratamento. A maioria dos entrevistados acha que o interesse depende muito do nível sócio-econômico-cultural. Quanto mais alto o nível, maior o interesse. Apenas um deles observou que há muita participação e colaboração.

A relação pessoal com famílias de hemofílicos não existe, com exceção de apenas uma pessoa da área de saúde. À pergunta sobre como imaginava que fosse estruturada a família do hemofílico, a maioria respondeu com pai, mãe e irmãos, ou seja, a família nuclear.

Quanto ao que poderia ser feito para melhorar as condições de vida da hemofílico, dos pontos de vista terapêutico e social, as principais sugestões foram:

- mais justiça social e compreensão;
- equipe médica e social específica para o hemofílico;
- assegurar acesso ao medicamento;
- integrar o hemofílico à comunidade;
- incremento da sociedade de hemofílicos;
- apoio do governo estadual;
- maior incentivo à educação;
- maior proteção contra o AIDS;
- fluoretação da água para prevenção de cáries.

As palavras mais utilizadas para caracterizar o hemofílico, utilizadas pelos profissionais entrevistados, estão na tabela 11.

TABELA 11. Palavras mais usadas para caracterizar o hemofílico

Palavras usadas	Percentual
Revoltado	81%
Dependente	72%
Agressivo	63%
Inseguro	63%
Tímido	54%
Egoísta	45%
Ansioso	45%
Melancólico	36%
Pessimista	36%
Mimado	27%
Conformado	27%
Desesperado	27%
Generoso	27%
Independente	9%

OBS: Bairros "nobres"= Boa Viagem, Boa Vista, Casa Amarela, Casa Forte, Campo Grande, Derby, Espinheiro, Graças, Rosarinho e Torre.

Bairros de "periferia"= Arruda, Água Fria, Areias, Alto da Mina, Afogados, Amaro Branco, Bongí, Beberibe, Bomba do Hemetério, Bultrins, Bairro Novo, Barro, Casa Caiada, Camaragibe, Cordeiro, Cavaleiro, Curado II, Cosme, Coque, Córrego do Euclides, Estância, Encruzilhada, Hipódromo, Ibura, Iputinga, Jardim S. Paulo, Janga, Jordão, Mirueira, Maranguape, Paratibe, Prazeres, Prado, Pina, Ponte dos Carvalhos, Piedade, Rio Doce, Santo Antônio, Santo Amaro, Tótó, Torrões de Dentro, Tejipió, Vila do IPSEP, Vila Popular, Vila da Cohab, Várzea.

PARTE III

A. O HEMOFÍLICO E A UNIDADE DOMÉSTICA (UD)

Na introdução a este trabalho tentamos delimitar a área "familiar" que seria enfocada. Esclarecemos, por exemplo, que na idéia de família estão implícitas as relações de afinidade, com -sanguinidade e descendência e que na realidade há dois grupos básicos a considerar: o grupo familiar, de conotação ideológica, e a unidade doméstica (UD) que se caracteriza por co-residência e execução de atividades domésticas. Acrescentamos ainda que a UD exerce atividades ligadas à reprodução, identificação social, socialização e produção, e que tais atividades estão permeadas por conflitos que poderão, ou não, serem resolvidos. Neste tópico discutiremos como esta unidade de sobrevivência reage e interage com um dos seus componentes que, por circunstâncias de saúde, pouco ou nada contribui com recursos para a sua manutenção.

Do ponto de vista de co-residência e conseqüente comportamento dos membros da UD há algumas questões a considerar. As tendências mais comuns de reação inicial à informação de que há uma criança hemofílica numa UD são as de choque, descrédito, medo, ansiedade, raiva, tristeza, e culpa quanto ao fato de que a transmissão é feita comprovadamente via materna (Mattsson, 1984). Adicione-se a isto uma sensação de impotência pelo fato de que a doença não tem cura e o quadro de emoções negativas está quase completo. Dizemos quase porque saber que uma criança é hemofílica é apenas o começo. O problema real é conviver com a hemofilia por toda a vida.

Dos familiares entrevistados, na sua maioria esmagadora constituída por mães de hemofílicos, apenas dois deles pareciam conviver relativamente bem com o fato. Um destes era uma mãe com 3 filhos hemofílicos e 1 neto também hemofílico, criado por ela. Esta mulher apoiava-se numa forte crença religiosa que a ajudava a superar os problemas. O outro era uma tia, que cuidava do sobrinho hemofílico por abandono materno e que, pela sua própria personalidade e principalmente pelo fato de que o menino tinha realmente um grau leve de hemofilia, parecia muito à vontade para lidar com o problema.

Ná sua grande maioria as UD's encontradas mostravam um comportamento superprotetor e superenvolvido, o qual tende a desencorajar o desenvolvimento da autonomia e competência do hemofílico. Um segundo contingente, bem menor, estava entre aquelas de comportamento muito rígido e que tornavam difícil a mudança e o crescimento do hemofílico. Pelos relatos obtidos não encontramos nenhuma daquelas UD's que rejeita e negligencia o hemofílico. Observamos isto sim, casos individuais de pais, ou mesmo de mães, que apresentam este comportamento. Nestes casos, os outros componentes da UD assumem o papel necessário. Quanto à UD que utiliza o hemofílico como bode expiatório para mascarar conflitos reais independentes do hemofílico, não encontramos indícios na população entrevistada. Não sabemos até que ponto uma pesquisa "in loco" modificaria estas observações.

O que realmente ressalta, na maioria dos casos, é uma indecisão entre superproteger e relaxar. Os hemofílicos e os fa-

liares entrevistados convivem com um nível de tensão permanente , difícil de controlar. Várias mães nos relataram que, mesmo depois de muitos anos, e mesmo quando o grau de hemofilia é leve, o tipo de preocupação e cuidado continua o mesmo. Isto fica patente, por exemplo, quando observamos que os passeios dos hemofílicos são , na grande maioria das vezes, acompanhados por membros da UD, mesmo nos casos em que não estamos tratando com menores.

A relação dos hemofílicos com os membros da UD é peculiar. Há dois dos membros que normalmente são tão afetados emocionalmente quanto ele: as irmãs (possíveis portadoras) e os irmãos não-hemofílicos. Agle (1984) observa que as memórias destes indivíduos incluem raiva e inveja pela maior atenção dispensada ao irmão doente, e ao mesmo tempo culpa por sentir-se desta maneira. O sentimento de culpa no entanto, não impede que se sintam privados do amor e da atenção dos pais. Um outro efeito observado pelo autor é o de que tais irmãos e irmãs tendem ou a se identificar mais com o hemofílico, a ponto de assumir dores e culpas por ele, ou podem vir a ignorá-lo completamente. A população entrevistada comportou-se de maneira a supor que estas observações tem fundamento, no que concerne à identificação, dores e culpas. As poucas irmãs com quem tivemos contato eram muito jovens mas se revelaram tímidas e superprotetoras. Este também foi o relato que obtivemos por parte de outros membros da UD quando perguntados a respeito . Inclusive quando os hemofílicos são mais jovens que as irmãs , segundo as mães, elas tendem a assumir para com eles um certo ar maternal.

Alguns componentes do Hemope também nos falaram do cuidado que irmãos não hemofílicos têm em relação aos doentes. Não ouvimos nenhuma referência a raiva e/ou inveja mas isto talvez se

deva ao fato da pesquisa ter sido realizada em ambiente hospitalar. Um dos poucos irmãos não-hemofílicos com quem tivemos contato nos referiu explicitamente que "não deixo ninguém mexer com ele, porque ele não pode se defender". Um dos pais, nos relatou que irá colocar um irmão de hemofílico em outro colégio, a fim de separá-los, porque o menino saudável se identifica tanto com o irmão, que não estuda como devia, sai das aulas para ver se o outro está passando bem e até chega a assumir culpas e brigar em lugar do irmão.

A mãe do hemofílico é um capítulo à parte. Esta mulher, que gerencia as funções domésticas da UD, tem a seu encargo zelar pelo bem-estar de um filho que ela sabe ser doente "porque ela o fez assim". O nível de culpa que carrega pela vida afora é algo muito pesado, especialmente num contexto cultural que valoriza o bom, o belo, e o saudável. O que normalmente ocorre é que a UD fica dividida entre 2 polos: um formado pela mãe e o filho hemofílico, e o outro pelo "resto" da UD. A maioria das mães entrevistadas relatou que vizinhos e parentes comentavam que elas gostavam mais do filho hemofílico do que dos outros. Elas por sua vez afirmavam veementemente que isto não era verdade mas que "este precisa mais do que os outros". Além do mais, em certos momentos, especialmente durante as crises hemorrágicas, a presença da mãe é praticamente indispensável. Numa das ocasiões em que estivemos na enfermaria do Hemope, encontramos uma mãe esperando pelo filho que havia sido internado na noite anterior. Já eram 3 horas da tarde e ela tinha passado a noite no Hemope, praticamente sem dormir, porque a criança, assustada, exigia a presença dela na porta do quarto para se submeter ao tratamento. Acontece que ela havia deixado em casa, sózinho, um outro filho de 4 anos de idade, havendo

recomendado a uma vizinha que olhasse por ele de vez em quando . Esta mulher estava tremendamente ansiosa, nervosa e dividida. Preocupava-se com um filho e com o outro mas não tinha opção. O hemofílico era prioritário. Quando perguntamos a ela sobre a reação do garoto saudável a este tipo de situação, ela disse que ele já estava "acostumado", porque eram tantas as vezes em que isto acontecia que já havia virado rotina. Mas qual será realmente a opinião do garoto?

A relação destas mulheres com o marido é, na maioria das vezes, conflitante, especialmente se a unidade tem outros filhos. Este homem geralmente é o último na lista de prioridades afetivas delas e, além do mais, muitas vezes ele a culpa, diretamente, pelo problema da criança. Várias das mães entrevistadas nos afirmaram que o marido frequentemente falava acerca do fato de que elas eram "culpadas" e de que eles só serviam "para trazer dinheiro para dentro de casa". Quando existe apenas a criança hemofílica, sem irmãos, o casal parece se unir com mais facilidade. Neste caso eles tem um objetivo comum que é cuidar para que a criança sobreviva. Mas, na maior parte dos casos o homem fica como que excluído da relação mãe-filho hemofílico e frequentemente recua e serve como um pobre modelo masculino para este filho (Mattsson, 1984). Dos 44 entrevistados, como vimos nos resultados, a maioria se apoia na mãe e muito poucos em pais e irmãos em comparação. Vale salientar que tanto no caso de apoio de pais e/ou irmãos, como no caso de apoio de outros membros da UD, isto só acontecia quando a mãe, por algum motivo, era ou estava ausente.

Interessante notar que no nosso caso, além do fato de que o pai/marido não é uma figura forte na UD, há uma "tendência" de que este homem constitua, concomitantemente, outra UD paralela,

com uma mulher que lhe dá filhos homens sadios, ou simplesmente abandona a UD. Encontramos isto, explicitamente, em 10 dos casos em que entrevistamos mães e, quando os entrevistados eram hemofílicos adolescentes ou adultos, foram frequentes os relatos de conflitos conjugais na UD de que fazem parte, levando geralmente à separação dos pais. Não sabemos até que ponto esta "tendência" tem relação com a presença do hemofílico na UD, ou até que ponto é um reflexo das condições sócio-econômico-culturais pré-existent. Acreditamos no entanto que a presença do hemofílico é uma influência de peso no agravamento do conflito.

Observamos ainda alguns casos interessantes em relação às mães. Tres delas rejeitavam e/ou negligenciavam os filhos hemofílicos de maneira clara. Duas delas são de classe de baixa renda e quem compareceu às entrevistas em que a presença delas foi solicitada foram um tio e uma tia. O tio relatou que a mãe não veio porque "foi à casa de uma amiga para passear" e que "ela não liga para o menino". Esta informação nos foi confirmada por um componente do Hemope. No outro caso, a tia é quem realmente cuida da criança, a ponto do menino residir com ela e não com os pais. A mãe dele reside com o pai do hemofílico e com uma filha menor. O motivo para tal comportamento, conforme a tia, é que como as crianças tem poucos anos de diferença de idade, a mãe não "aguentava tomar conta dos dois. Dava muito trabalho". Ao perguntarmos porque então ela optou por ficar com a menina, a tia não soube, ou não quis, responder. O terceiro caso, é o de uma mulher de classe média, com nível universitária em área de saúde, dois filhos, um hemofílico e um sadio, e história de hemofilia na família (um irmão). Por ocasião da separação, as crianças ficaram com o pai, que até hoje cuida delas, e que vive uma situação curiosa. Este

homem estabeleceu um relacionamento com outra mulher, de quem já tem um filho, mas diz que não "tem coragem" de propor às crianças do primeiro casamento viverem todos juntos. O resultado é que ele se divide entre as duas UDs durante a semana. Quando perguntado sobre como se sentia em relação ao menino hemofílico a sua expressão textual foi: "ele é o meu calcanhar de Aquiles".

Vemos assim que, a nível de estrutura familiar das UDs que contém crianças hemofílicas, as possibilidades de desagregação são consideráveis. Romo (1985) afirma que "as características clínicas e as conotações emocionais da hemofilia, alteram e interferem com o desenvolvimento físico e psicológico do hemofílico e do sistema familiar harmônico". A afirmação é feita a partir do acompanhamento de 20 casos, durante 25 anos num hospital do Chile. Careri, Ibarreta & Victorica (1985a, 1985b) analisam as relações existentes entre a estabilidade psicossocial e o tratamento médico e, pretendendo verificar se tal estabilidade poderia ser resultado de um trabalho de equipe profissional interdisciplinar, estudaram de 1977 a 1983 um grupo de pacientes hemofílicos e suas famílias, que recebiam este tipo de atenção e um segundo grupo que não era acompanhado por tal equipe. Os autores definem "atenção psicossocial" como sendo o trabalho de uma equipe de saúde que avalia a situação econômica e social, e que leva em conta um atendimento psicológico adequado a cada paciente. Os aspectos mais valorizados são: educação, emprego, tratamento médico, previdência social e apoio social. Nos seus resultados relatam que o grupo com tal tipo de assistência apresentava:

- integração escolar normal, com poucas faltas;

- estabilidade no emprego;
- grande interesse por novos tipos de tratamento e atitude positiva para seguir o tratamento aplicado;
- possibilidade de aquisição do medicamento, via previdência social.

Como a UD também realiza atividades de produção e consumo o aspecto financeiro é fundamental, dentro da problemática do hemofílico. Num estudo recente sobre os aspectos financeiros do tratamento da hemofilia Carman & al (1984) discutem o problema do custo do tratamento em 43 dos 59 membros da Federação Internacional de Hemofilia, da qual o Brasil faz parte. Uma das primeiras conclusões apresentadas é a de que na maioria dos países pequenos ou em desenvolvimento, o uso do crio-concentrado não é feito de maneira regular, por causa do alto preço do material. A maioria dos países analisados tem um sistema no qual o governo paga pelos produtos, a nível de previdência social. Chamam atenção no entanto, para o fato de que o preço do produto não é necessariamente igual ao custo que é realmente pago pelo agente reembolsador. No nosso caso, no ano da pesquisa (1985), o preço do produto, comercialmente, era de Cr\$ 570.000,00 por 50 ml. O INAMPS (Instituto Nacional de Assistência Médica e Previdência Social) só reembolsava o Hemope em torno de Cr\$ 220.000,00, quantia que além do mais não era reembolsada de imediato. Os autores citados afirmam que em muitos países este custo adicional é repassado ao segurado. Não é o que acontece aqui, até porque o hemofílico de baixa renda não teria condições de pagar (ver Dados) mas isto não impede que o custo de produção do Hemope seja onerado.

O fato de que o hemofílico por longo tempo não poderá contribuir para a renda da UD, mesmo quando em idade empregatícia, tem um peso razoável. Vimos nos Dados, o nível de renda familiar da UD, o número de hemofílicos entrevistados efetivamente empregados (5) e os já aposentados por invalidez (5). O tipo de emprego ao qual o hemofílico de baixa renda tem acesso não lhe ajuda muito a melhorar o nível de renda, uma vez que a sua escolaridade e consequente qualificação profissional são muito baixas. Entre os 17 em idade de trabalho que entrevistamos encontramos (incluindo os aposentados): cortador de cana, pedreiro, mecânico, comerciante, gráfico, metalúrgico, pescador, contínuo, balconista e servente de pedreiro. Como podemos observar a maioria das profissões é de alto risco para hemofílicos, implicando em prováveis contusões, lacerações, cortes, e consequentes sangramentos.

Há ainda um outro aspecto econômico-social a considerar. Como a UD normalmente está desintegrada, pela ausência do elemento masculino (pai e/ou marido), o qual normalmente proveria a subsistência, são as mulheres que tem que suprir esta deficiência. O mercado de trabalho para mulheres de baixa renda na nossa região restringe-se na sua maioria a serviços domésticos prestados em residências de classe média e alta, cuja remuneração atinge a 56.8% do montante auferido por uma família chefiada por um homem (Paula & Scott, 1985). Em seguida, há a probabilidade de algum trabalho autônomo, como por exemplo lavagem de roupa, pequenas bancas de venda de comida típica em feiras e em pontos centrais do centro da cidade e, raríssimamente, alguns empregos no comércio de nível muito baixo, como por exemplo serviços de limpeza. Em qualquer dos casos citados, isto implica na saída desta mulher da sua resi

dência, o que desorganiza ainda mais a UD. Este problema também o corre com a esposa do hemofílico, mulheres às quais não tivemos a cesso porque, os poucos hemofílicos casados entrevistados (5) não nos permitiram. As alegações foram feitas no sentido de que a esposa seria muito "envergonhada", ou "muito bronca", e não saberia falar ou responder às perguntas. De qualquer modo, há um depoimento de uma esposa de hemofílico, publicado no Boletim da Federação Mundial de Hemofilia, nº 20 (1983) que vale a pena ser transcrito em parte:

"... As idéias que eu tinha, quando jovem, sobre casamento e papéis sexuais, foram totalmente revisadas. Como eu era sadia, não pude me manter no tradicional papel de esposa. De muitas maneiras a esposa de um hemofílico está na mesma situação de uma viúva ou de uma mulher sózinha. Os trabalhos tradicionais masculinos passam a fazer parte da rotina dela."

Num trabalho sobre família, Danda Prado (1983) afirma que "a divisão sexual do trabalho na família se define em função de quem são os encarregados de trazer o dinheiro de fora, ou de gerar dinheiro pelo trabalho dito doméstico. A última pessoa a trabalhar fora de casa é a esposa ..." As afirmações são feitas a respeito da família da pequena burguesia comerciante, onde existe um negócio comercial em pequena escala, propriedade da família e onde trabalham os membros da UD. A autora inclui nesta categoria de negócio, a "biboca" da favela, a "venda", a quitanda, o bote - quim, a barraca de feira, etc. Segundo a autora, "quanto mais a

mulher se afasta fisicamente do ambiente doméstico, menos valorizado ele se sente (o marido) e ela por extensão (a esposa)".

Scott (1985) discute o problema do controle, poder e status da mulher dentro da UD, lembrando que a divisão sexual tradicional do trabalho atribui ao homem a esfera de atividade da rua e à mulher a da casa. O autor entende "controle" como acesso a um recurso no ambiente, "poder" como a capacidade de influenciar as ações de outras pessoas através do uso de controles e "status" como a auto-avaliação do ator, da sua capacidade de exercer o poder dentro de contextos culturais. Como são percebidos estes conceitos dentro de uma UD que tem como problema adicional um membro que, além de aumentar o consumo não auxilia na produção, acrescido do fato de que em grande parte dos casos a chefia da UD está entregue a uma mulher?

Em primeiro lugar temos o desequilíbrio causado pela mulher que está desempenhando um papel tradicionalmente masculino. O fato de que este papel além do mais a afasta da UD, e consequente do filho hemofílico, obriga a que ela encontre um substituto para a sua pessoa, que tanto pode ser um outro membro da UD, quanto alguém remunerado para tanto. No primeiro caso, alguém terá que assumir um papel que não é o seu, além de acumular o seu próprio. Isto muitas vezes é uma situação geradora de mais desequilíbrio. No outro caso, a UD será onerada pela presença de mais um indivíduo que, pelo fato de passar o dia inteiro na UD implica numa despesa adicional de alimentação.

Em relação ao controle, como acesso a recurso no ambiente, as mães entrevistadas tinham pouco ou nenhum. Quanto ao trabalho, em função da sua qualificação profissional ser praticamente nenhuma, o desgaste proveniente do esforço não trazia um rendimento

to satisfatório. É bom não esquecer que, mesmo "trabalhando fora" a mulher de baixa renda ainda dedica várias horas a tarefas caseiras, podendo isto atingir até o dobro de horas que dedica ao trabalho externo (Paula & Scott, 1985), especialmente se deixa em casa uma criança deficiente. As pessoas da UD que poderiam aliviá-la do serviço doméstico estão cuidando da criança e não tem tempo suficiente para realizar todo o serviço. Foram as mães, especialmente as que trabalhavam fora, que sugeriram a construção de creches onde pudessem deixar a criança com profissionais especializados, podendo portanto sentir-se mais seguras e aliviadas.

Quanto ao "poder" como capacidade de influenciar a ação de outros, via controle, praticamente não ocorre. Como o seu "controle" é praticamente nenhum, a sua possibilidade de exercer um poder afetivo é mínimo. Ela então tenta exercer o poder utilizando o problema da doença para influenciar indiretamente a ação de outros. Pode, por exemplo, como observamos em algumas mães, tomar a atitude de vítima, e fazer com que alguns serviços sejam realizados para e por ela.

Em relação ao "status", a avaliação é muito baixa e, pelo fato de que se utilizam do artifício da vitimização, estas mulheres não se tem em alta conta. O problema é que, para se ter em alta conta ela teria que deixar o papel de vítima e aí perderia o pouco controle que tem. Como mudar este contexto?

Não é fácil realizar uma mudança de comportamento. Benfari & al (1981) afirmam que há 6 condições necessárias para uma mudança comportamental:

- o indivíduo sabe que a mudança é desejável e por que , e tem o conhecimento necessário para a mudança;

- o indivíduo tem a capacidade de usar este conhecimento para operar efetivamente no implemento da mudança;
- a mudança é no interesse do indivíduo;
- a mudança é no interesse de grupos (pares, famílias , etc) com os quais o indivíduo se identifica;
- tanto forças ambientais internas quanto externas exigem mudança;
- tanto agentes de mudança internos quanto externos, dão apoio à mudança e fornecem "feedback" através do processo.

No caso da família do hemofílico observamos que quase todos estes pontos estão preenchidos. Então por que a mudança não ocorre?

Em relação aos quatro primeiros pontos das condições citadas acima, a UD sabe que a mudança é desejável, sabe porque , e tem o conhecimento necessário para mudar, como vimos em função das sugestões que apresentaram quando perguntados sobre o que poderia ser feito para melhorar suas condições de vida. Mas não tem acesso aos meios necessários à mudança, especialmente os meios de produção. Como trabalhamos com uma UD de baixa renda, que tem o agravante de ter um dos componentes que contribui para o consumo e não para a produção, esta unidade já tenta mudar levando uma desvantagem inicial. Apesar da mudança ser no interesse tanto do hemofílico quanto da UD à qual pertence, muitas vezes o hemofílico, até pela própria tensão a que está sendo constantemente submetido, entra em episódios de hemorragias espontâneas, que desmon-

tam por vezes toda uma estrutura de mudança, a nível de produção.

No que concerne à identificação social e à socialização, atividades também exercidas pela UD, além do que já está implícito em todas as conotações anteriores e além do que analisaremos no tópico sobre o hemofílico e a sociedade, há ainda um ponto a considerar.

Num estudo sobre deficiências no apoio social dado a pacientes estressados, Mitchell & Moos (1984) dizem que o apoio da família nestes casos se dá a nível de coesão (grau em que os membros da UD ajudam-se e apoiam-se entre si), expressividade (até que ponto os membros da UD são encorajados a agir abertamente e expressar diretamente o que sentem) e conflito (até que ponto as expressões de raiva e agressão física são características da UD). Nos parece claro que é neste caso (apoio da família) que deve atuar a equipe profissional interdisciplinar, a qual como observaremos no tópico sobre o hemofílico e o tratamento, não está à sua disposição de modo completo. Mitchell & Moos ainda ressaltam que em certos níveis de tensão o apoio da UD decresce mesmo depois de terem sido controlados os sintomas depressivos e as variáveis sócio-demográficas. Os autores citam, especificamente, os níveis de tensão provocados por doenças em crianças como um caso que "pode influenciar os membros da UD como um todo, de modo a criar o potencial para o aumento do conflito e a diminuição da coesão. O que os autores afirmam é que indivíduos sob alto nível de tensão estão menos susceptíveis de manter o nível de apoio da UD, necessário a moderar o impacto do "stress".

Do ponto de vista reprodutivo, isto é, de como é encarado o casamento nestas unidades, há 2 questões principais: a opinião da própria UD, e a opinião da comunidade cultural em que tal UD está inserida, e que evidentemente influencia a opinião da unidade. Como a maioria da população é constituída de adolescentes e crianças, a tendência observada nas entrevistas e nas conversas 'extra-entrevistas, é a de adiar a discussão sobre o problema. Todas as mães com quem entramos em contato tomaram esta atitude. Quando questionadas acerca de se sabiam das consequências de seus filhos virem a ter filhas (portadoras obrigatórias) respondiam de maneira a deixar entender que não se apercebiam do risco de ter 'netos hemofílicos. As respostas ficaram ao nível de "tem muito tempo ainda", "está muito cedo para pensar nisto", ou "ele é quem tem que resolver". Por outro lado, percebia-se também que elas 'não estavam muito interessadas em discutir o assunto. Não sabemos até que ponto era uma questão subjetiva, isto é, até que ponto este assunto faz vir à tona o fato de que elas são portadoras e o que isto significa, ou ainda de que maneira reforça a consciência de que o filho delas é uma pessoa diferente das outras. O "desinteresse" também poderia apenas prender-se ao fato de que este não é um assunto que se discuta com "estranhos", especialmente quando é um tema cercado por tanto sofrimento e trauma.

Quanto à opinião da comunidade em geral, ao falar com 'as mães pudemos perceber que há barreiras muito grandes em relação a esta questão. As pessoas tendem a imaginar que o hemofílico não pode casar, em função dos problemas ocasionados pela doença, e além do mais acham que ele não deve casar, porque estes problemas normalmente o desqualificam (ou qualificam em nível muito inferior) para o trabalho, e conseqüente manutenção de uma UD. Essa idéia nos foi confirmada por hemofílicos adolescentes e jovens e voltaremos ao tema num tópico posterior. Além de tudo isto, há ainda o fato de que as UDs que contém hemofílicos não contam com

um assessoramento profissional sistemático neste setor. Portanto, não temos condições de auferir até que ponto o "desinteresse" se deve à ignorância sobre o assunto. Sentimos que esta especulação é válida, em função das várias perguntas que nos foram feitas pelos adolescentes à respeito do que aconteceria se casassem e tivessem filhos.

Conluímos que fica patente a necessidade de um apoio de uma equipe profissional interdisciplinar a esta UD, a fim de que ela possa ter acesso a uma ajuda efetiva e neutra para os problemas que precisa resolver a fim de conseguir mudar. Uma coisa que chama atenção é o fato de que na literatura especializada encontramos tantos pontos de semelhança no que concerne ao comportamento tanto do hemofílico quanto da UD, que nem parece que as realidades sócio-econômico-culturais são diferentes. É como se a hemofilia "nivelasse" as experiências, em qualquer que seja o país ou a condição cultural estudada. Isto demonstra que o problema da hemofilia atua, a nível de UD, na medida em que as pessoas atingidas direta ou indiretamente pela doença, sejam capazes de lidar ou não, com o "stress" inerente ao mesmo. Percebemos então que as relações de consanguinidade, afinidade e descendência são duras e profundamente afetadas num grupo que tem um de seus componentes atingido por uma problema como a hemofilia. As características de cronicidade e possível invalidez refletem-se imediatamente na organização do grupo e nas reações que este grupo apresenta.

B. O HEMOFÍLICO E A SOCIEDADE

Segundo a Organização das Nações Unidas (UNO, 1985), estigma é uma resposta emocional negativa à uma diferença e que pode se efetuar, aberta ou ocultamente. Uma pessoa estigmatizada tem pouca interação social, seus potenciais são inibidos e frequentemente não aproveita completamente os direitos humanos básicos. A ONU afirma estar convencida de que o primeiro sinal de estigma percebido contra as crianças vem de seus próprios pais. Um dos motivos é que eles haviam montado uma série de expectativas para os filhos, que não poderão ser concretizadas. Como os pais são, em geral, as primeiras pessoas com quem a criança entra em contato mais íntimo, ela provavelmente imaginará que o mesmo tipo de desapontamento e sentimentos negativos ocorrerá no seu relacionamento com outras pessoas. A tendência então é de que, em vez de utilizar sua energia em aspectos positivos da vida social, ela o utilizará para aliviar a ansiedade, compensar e construir mecanismos de defesa. No trabalho citado, a ONU observa que, num estudo sobre os efeitos sociais observados na população de Hiroshima após o ataque atômico de 1945, descobriu-se que os sobreviventes eram estigmatizados em relação a duas das mais fundamentais áreas de sobrevivência: casamento e trabalho.

Uma das noções que emergiram durante a presente pesquisa, a partir das entrevistas realizadas com hemofílicos e familiares,

foi a de que estes indivíduos se sentem estigmatizados. A nível ocupacional, a nível social, e a nível emocional, encontramos restrições a uma expressão plena do potencial dos hemofílicos, a partir dos seus relatos. O emprego é difícil de conseguir e mal remunerado. Um deles queixou-se dizendo: "qual é o patrão que quer um empregado que vive faltando por doença?" As mães nos falaram acerca de dificuldades de relacionamento das crianças com vizinhos e os adolescentes nos relatavam problemas com colegas e namoradas.

Num trabalho sobre os fatores psicológicos envolvidos na hemofilia, Agle (1984) chama atenção para o fato de que as hemorragias espontâneas observadas parecem estar intimamente relacionadas com o estado emocional do paciente. Há inclusive um estudo onde demonstra que em animais de laboratório que sofreram tratamento anticoagulante, o "stress" emocional produziu uma alta incidência de hemorragias espontâneas (Jacques, 1984). O autor sugere ' que variações nas secreções de adrenocorticóides da pituitária diminuem a integridade das paredes dos capilares. Um segundo trabalho (Arkal & al, 1977), sugere a associação de "stress" emocional com uma exaustão dos receptores alfa-2-adrenérgicos das plaquetas, pequenas células que efetuam o tamponamento de vasos que apresentam rupturas (Guyton, 1973). É interessante salientar o uso que ' vem sendo feito ultimamente de enfoques terapêuticos que diminuem a ansiedade do paciente, tal como o uso da hipnose. Lucas (1975) e LaBaw (1975) relatam o uso desta técnica com resultados bastante satisfatórios. LaBaw inclusive utiliza a técnica da auto-hipnose, a qual tende a aumentar a auto-estima do indivíduo através de uma crescente autonomia. Martin (1983) comenta os resultados de LaBaw como sendo uma boa possibilidade de diminuir a necessidade de muitas transfusões, diminuindo inclusive os riscos de adquirir

AIDS (Síndrome da Deficiência Imunológica Adquirida). O próprio LaBaw, em trabalho mais recente (LaBaw & LaBaw, 1985) chama atenção para o fato de que hemofílicos que se utilizam da auto-hipnose tiveram suas necessidades de transfusão diminuídas em 50%. Acreditamos que fica bem claro então que o problema da hemorragia não se restringe apenas à falta de um fator de coagulação, mas também a condições emocionais que podem interferir com o processo de coagulação, a nível celular. A consciência do estigma é uma das condições mais importantes neste caso.

Os hemofílicos e seus familiares nos relataram alguns dos tabus e prescrições aos quais são submetidos, e os principais são os seguintes:

- a) a hemofilia é confundida com doença contagiosa;
- b) a hemofilia é muitas vezes identificada como sendo uma "coisa feia";
- c) acredita-se que o hemofílico não pode casar;
- d) acredita-se que filhos de hemofílicos (filhos e filhas) serão necessariamente hemofílicos;
- e) acredita-se que hemofílicos não podem trabalhar.

O primeiro item implica evidentemente num afastamento físico e emocional da comunidade, em relação ao indivíduo atingido. Segundo as mães entrevistadas isto se reflete também a nível da escola. As outras crianças se afastam do hemofílico com medo de "pegar" a doença, especialmente quando o caso apresenta atrofia e sequelas. Além disto, a própria família é discriminada por abrigar um componente com este tipo de problema.

O problema da "coisa feia" foi muito interessante. Con -

versando com rapazes hemofílicos obtivemos esta informação, que eles no entanto recusavam-se a esclarecer o que queria dizer. Finalmente, depois de bastante tempo e paciência, um deles me confessou que as pessoas também achavam que hemofilia era resultante de uma doença venérea, resultado de promiscuidade sexual. Daí a idéia de "coisa feia". Esta noção acentuou-se muito mais depois do advento da AIDS. Como os homossexuais fazem parte da população de alto risco para esta síndrome, juntamente com hemofílicos, politransfusionados e viciados em drogas, a ligação e o preconceito se tornaram ainda mais fortes.

Os 3 últimos itens se relacionam intimamente. Muitos hemofílicos nos perguntaram, e queriam explicações detalhadas, a respeito do que aconteceria com seus filhos, no caso de resolverem se casar. Era muito difícil para eles, entender o caso da portadora, e muitos estavam convencidos de que filhos homens de hemofílicos herdariam a doença. Isto demonstra a falta que faz um setor de assessoramento genético que deveria, por tudo que já foi discutido até agora, ser ligado ao setor de psicologia. Quanto ao casamento, ele engloba 2 questões: formar a família e mantê-la. Conseguir uma esposa é um sério problema para o hemofílico. A totalidade dos adolescentes, e mesmo alguns dos casados, nos relataram os problemas por que passam nos seus relacionamentos com o sexo oposto. A maioria nos disse que não informa ser hemofílico, a não ser quando o relacionamento já está se encaminhando para o casamento. Um deles nos relatou que várias das suas namoradas encerraram o relacionamento assim que souberam da doença. A última inclusive, que já estava segundo ele "preparando o enxoval", desistiu quando presenciou uma das crises hemorrágicas, e teve que levá-lo ao hospital. Os casados também nos relataram dificuldades semelhantes até que chegaram a encontrar uma mulher que aceitava o fato e assumia o risco.

A segunda questão refere-se à manutenção da família. Co-

mo vimos nos resultados e em outros comentários, tanto as profissões quanto os salários recebidos por esta população não favorecem esta manutenção. O que nos foi relatado por eles é que são comumente desestimulados a constituir família porque não se sabe como esta seria mantida. Os cinco casados por exemplo são: um cortador de cana, um ajudante de pedreiro, um mecânico, um gráfico e um comerciante. Destes, o gráfico tem 28 anos, 3 filhos (2 meninas e 1 menino), e está aposentado por invalidez. O mecânico tem 31 anos, 6 filhos (3 meninos e 3 meninas) e também está aposentado por invalidez. Além do mais é portador de Doença de Chagas. O ajudante de pedreiro tem 20 anos, 1 filha, e está desempregado há mais de um ano. O cortador de cana tem 25 anos, 4 filhos (3 meninas e 1 menino) e emprego irregular em usinas. O comerciante, que faleceu 5 dias após a entrevista, de hemorragia intestinal, tinha 33 anos, 1 filha e tinha uma pequena venda. Existe ainda um solteiro com 28 anos, que é metalúrgico e tem 2 filhas. Este não quis esclarecer a situação familiar, recusando-se mesmo a tocar no assunto. Para outros assuntos, no entanto, demonstrou ser bastante desenvolvido nas respostas.

Todos estes homens, bastante jovens ainda, do ponto de vista da população em geral, mas considerados como velhos do ponto de vista da população de hemofílicos, enfrentam enormes dificuldades econômico-financeiras, tanto pelo lado profissional quanto pelo lado de saúde. Isto desemboca em problemas emocionais e sociais que vão se acumulando ao longo dos anos e os fazem parecer, do ponto de vista físico, bem mais idosos do que realmente são. Vemos portanto que o estigma agregado ao hemofílico pode determinar uma série de desvantagens na sua trajetória sócio-econômico-cultural. A consciência clara do que ocorre com pessoas que enfrentam problemas deste tipo, acrescidas especialmente do fator econômico, fica patente nestes versos de um dos hemofílicos desempregados:

SOFRIMENTOS

Nas vestes de um mendigo
Nas armas do caçador
Nos versos de um poeta
Nas redes do pescador
Nos sofrimentos do mundo
O pobre é o sofredor.

Ao aplicarmos o questionário aos estudantes, tínhamos em mente estudar a reação de pessoas que deveriam ter alguma informação geral sobre uma doença que marca o indivíduo socialmente, como a hemofilia, especialmente pelo fato de terem tido acesso a um conhecimento institucionalizado como é aquele encontrado em colégios e universidades. Como vimos nos dados, realmente a maioria já tinha ouvido falar sobre o assunto e, não obstante 4 dos 39 entrevistados ainda cometeram erros grosseiros a respeito do assunto. O contato com hemofílicos era nenhum e quando a pergunta versou sobre casamento, filhos e adoção, o quadro começou a ficar mais claro. Setenta e um por cento dividiram-se entre uma negativa absoluta e um não comprometimento ("não sei"). Onze (28%) admitiram a possibilidade de casamento. O principal motivo alegado para a recusa baseava-se no fato de preferirem ter filhos sadios. O interessante é que, na pergunta subsequente que se reportava a gerar ou não gerar filhos, a maioria (66%) preferiu não responder e apenas 9 (23%) assumiram o risco. Quanto à adoção, praticamente todos (90%) são favoráveis à adoção de crianças em geral, enquanto que alguns (25%) adotariam uma criança hemofílica.

As respostas dadas a respeito de doação de sangue refletem o quadro geral da cidade do Recife, onde o número de doadores é pequeno em relação à demanda. Dados da Organização Municipal de Saúde permitem constatar que, em função de número de doações, a cidade do Recife estaria situada mais ou menos no mesmo nível de países desenvolvidos e bem abaixo dos países desenvolvidos. A mesma dificuldade ocorre em relação à participação da população em trabalhos assistenciais. Estas perguntas nos foram sugeridas pelos integrantes do Hemope e da Federação Nacional de Hemofilia, os quais solicitaram os dados a fim de verificar a disponibilidade de novos colaboradores nestas áreas.

Os profissionais das áreas de saúde e social nos deram mais algumas idéias a respeito do relacionamento dos hemofílicos com os que o cercam. A tônica das respostas, em relação ao que diferenciava o hemofílico de outros pacientes hematológicos, foi a de noções como as de impaciência, agressividade, carência e revolta. Acreditam que as limitações físicas e sociais decorrentes da hemofilia é que levam o hemofílico a este quadro. Informam que as reações iniciais da família à notícia são as de angústia, tristeza, desânimo e choque que, à medida que o tempo passa e o quadro clínico se torna mais claro, podem transformar-se numa pretensa indiferença que mascara uma fuga à realidade. Os profissionais da área social concordam com este enfoque mas o condicionam ao grau de instrução da família atingida, além do número total de filhos existentes na UD. Aham eles que um grau de instrução mais elevado determina uma maneira mais adequada de reação positiva por parte dos familiares, porque inclusive facilita o entendimento das explicações a serem fornecidas às pessoas que vão conviver diária

mente com o hemofílico. O número total de filhos da UD é uma variável importante, na medida em que a atenção dos pais terá que ser dividida entre todos, e com um hemofílico presente uma fatia maior desta atenção será desviada para ele, como já comentamos anteriormente. É interessante notar que apenas um dos profissionais da área de saúde relatou haver sentido participação e colaboração por parte da família, em relação ao tratamento e, um dos entrevistados da área social relata perceber esta participação apenas em mães de hemofílicos menores. As sugestões para melhorar as condições de vida do hemofílico, dos pontos de vista terapêutico e social, enquadram-se dentro do esperado e vão desde a sugestão mais abrangente de justiça social, até uma tão específica quanto a da fluoretação da água. É interessante salientar que apenas um dos entrevistados sugeriu atendimento prioritário e específico para o hemofílico. O mais interessante, sem dúvida, foi observar as palavras escolhidas para caracterizar o hemofílico. Nenhum dos profissionais os caracterizou como otimista, corajoso, esperançoso, ou alegre. A grande maioria optou por revoltado, dependente, agressivo e inseguro. Em segundo plano encontramos as palavras tímido, egoísta, ansioso, melancólico, pessimista, mimado, conformado, desesperado, covarde, generoso. Por fim aparece a categoria independente.

Supõe-se que o que leva profissionais da área a caracterizar hemofílicos com estas palavras decorre da sua experiência. Ocorre que esta experiência existe a nível hospitalar, ou seja, numa situação incômoda e desagradável, que vem se repetindo na maioria dos casos, desde a infância do indivíduo afetado e que espera-se tenha deixado profundas marcas emocionais. Será que estas palavras teriam sido usadas caso tais profissionais tivessem um contato mais pessoal com o hemofílico, ou mesmo se um hemofílico fizesse parte da UD destes profissionais?

Depois de analisar as respostas fornecidas por pessoas não-hemofílicas, a respeito do hemofílico, fica mais fácil entender também o porque destes não confiarem em "pessoas de fora", mesmo quando este "de fora" significa um parente que apenas não faz parte da mesma UD. Como existe uma ignorância muito grande por parte da população em geral, sobre o que é realmente a hemofilia, e como ultimamente esta palavra tem vindo constantemente atrelada ao problema do AIDS, pode-se imaginar o que isto acarreta a nível comportamental, isto é, uma tendência negativa de resposta por parte do público em geral. A AIDS inclusive tem infelizmente se constituído num reforço para o estigma já existente e para o "stress" daí resultante. Aledort (1985) relata que "a ansiedade do contato íntimo com os membros da família, assim como a preocupação com o ato sexual são enormes". Bellany (1985) chama atenção para o fato de que as dúvidas, medos e ansiedades experimentados pelos hemofílicos, a partir da divulgação dos riscos de adquirir AIDS, devem ser encarados frontalmente mas que não serão fáceis de superar uma vez que isto implica em decidir sobre submeter-se a um tratamento que pode implicar num risco deste tipo.

Pensamos que seria interessante neste ponto, colocar a situação dos grupos organizados de hemofílicos. Em Recife, existe a Sociedade Pernambucana de Hemofílicos, instituição de utilidade pública e que funciona em termos assistenciais. Esta sociedade mantém a Casa do Hemofílico, de que já falamos, por intermédio de uma pequena subvenção da Prefeitura Municipal do Recife, e da ajuda de uns poucos abnegados. Além disto existe a Federação Nacional de Hemofilia, cujo representante em Recife é inclusive o presidente da referida federação. Esta promove o intercâmbio com outras regionais e campanhas de divulgação a um nível mais amplo.

O representante da Federação no Recife é também o presidente da mesma a nível nacional. No nosso trabalho tivemos um contato mais estreito com a organização local, a qual como salientamos anteriormente funciona no Hemope.

A Sociedade Pernambucana de Hemofílicos encontra uma grande dificuldade em organizar e reunir a população de hemofílicos do Estado. Além dos aproximadamente 150 residentes na Região Metropolitana, há ainda mais ou menos a mesma quantidade no interior do estado, perfazendo um total de cerca de 300 hemofílicos inscritos. Esta população, que é na sua maioria de baixa renda e pouca ou nenhuma escolaridade, raramente atende aos chamados para reuniões onde são tratados assuntos de interesse para os hemofílicos. Testemunhamos este fato, em várias ocasiões, durante o ano que durou a pesquisa. Por exemplo, para uma das reuniões, onde se ria tratado o assunto de profilaxia e atendimento dentários, de suma importância para qualquer hemofílico, principalmente as crianças, cerca de 200 cartas foram enviadas aos pais, pela secretaria da Sociedade, com bastante antecedência. Apenas 15 pais compareceram. Como justificar este tipo de resposta?

Em primeiro lugar, o transporte é um problema óbvio: tanto a distância quanto o custo. Em segundo lugar, a organização social da UD. As mães se referem a uma dificuldade enorme em deixar a casa sózinha, durante todo um expediente, especialmente quando há outros filhos menores. Os pais, quando fazem parte da UD, estão no horário de trabalho. Na maior parte dos casos não há um outro integrante da UD que possa comparecer em substituição aos pais. Isto sem falar no caso em que a mulher tem a chefia da UD e trabalha fora. No nosso caso, por exemplo, foram necessários 5 meses e meio, praticamente meio ano, para conseguir entrevistar 18 familiares. Houve casos em que enviamos 5 cartas seguidas, com intervalo de 8 dias entre elas, para que alguém comparecesse. E mesmo assim houve casos em que ninguém veio e tivemos que cance -

lar aquela entrevista. Mas fica ainda a questão de por que, pessoas que necessitam de serviços específicos, não comparecem quando estes lhes são oferecidos, especialmente em função de que quando questionados sugeriram exatamente uma maior oferta de serviços. Acreditamos que uma pesquisa posterior, sem prazo definido para terminar, e que conseguisse ir à casa do hemofílico para analisar mais de perto a situação, o que não foi possível fazer neste trabalho, poderia esclarecer melhor este ponto.

Sentimos ainda que é difícil, tanto para a Sociedade, quanto para a Federação, liderar uma organização com tantos problemas colaterais interferindo com o problema central. Seria importante contar com hemofílicos em posição de direção e liderança mas como podem indivíduos que mal sabem assinar o nome, e com pouca qualificação profissional, interagir de igual para igual com indivíduos que não passam pelo mesmo problema? Será que o fato dos dirigentes não passarem pelo mesmo tipo de problema por que passa o hemofílico, interfere na qualidade e no tipo de convocação e comunicação existentes entre dirigentes e representados? Além disto a maioria da população tem de 0 a 20 anos de idade, o que dificulta sobremaneira a formação de lideranças. Ocorre então uma espécie de defasagem entre a liderança e os representados, o que se reflete num modo operacional que não satisfaz a nenhuma das partes. Sentimos também uma vontade enorme de tentar outros caminhos, inclusive pela maneira como este trabalho foi apoiado de maneira vigorosa pelas associações, e de maneira tímida e desconfiada pelos próprios hemofílicos. O que ocorre também é que a infra-estrutura necessária não se faz presente na sua totalidade. A Sociedade funciona dentro do Hemope e como tal é muitas vezes confundida e identificada com o hospital. A existência de uma sede própria provavelmente traria uma modificação para esta situação. Talvez os hemofílicos então a sentissem mais como algo que lhes pertencesse, e não à instituição hospitalar, e então tives-

sem uma atitude mais positiva em relação a participar da associação de maneira mais efetiva. Quando da resposta sobre os serviços prestados pela Sociedade, por exemplo, apesar da pergunta ser aberta, poucos referiram-se a mais do que o tratamento (ver tabela 10). Ocorre que o tratamento é realizado pelo Hemope e não pela Sociedade. Isto demonstra o quanto há de confusão entre os hemofílicos, quanto às atribuições de cada instituição.

Ultimamente, o Programa Nacional do Sangue e Hemoderivados (Pró-Sangue), por intermédio de sua Coordenação Técnica, apresentou uma proposta de atendimento ao hemofílico no XVI Congresso Internacional de Hemofilia, realizado no Rio de Janeiro, em agosto de 1984. Esta proposta sugere como prioridades do atendimento (a) a presença de hematologista-hemoterapeuta, (b) a produção dos fatores VIII e IX e (c) a "constituição das sociedades ou comunidades que congreguem os pacientes e seus familiares suprindo suas necessidades", tornando-se assim imperiosa (sic) a formação de grupos interdisciplinares de profissionais que atuem de maneira integrada, assim como a "participação orientada da população em geral que, através da doação de sangue, permitirá o suprimento de fatores VIII e IX". A proposta pretende ser viabilizada a nível nacional, com o apoio dos Ministérios da Saúde, Previdência e Assistência Social e da Educação, obedecendo a características regionais. A estrutura básica se apoiaria em Unidades Especializadas, ou Hemocentros (serviços de hematologia e hemoterapia nas capitais) e Unidades Descentralizadas (serviços de atendimento médico localizados em unidades hospitalares) cada qual com competências específicas. Acreditamos ser esta a primeira atitude mais concreta e objetiva já tomada a nível governamental, em relação ao pro-

blema do hemofílico. O Hemope, por intermédio da sua direção, coordena a nível nacional o Pró-Sangue, além de ser considerado como um centro de referência a nível hematológico-hemoterapêutico.

Este programa pretende preencher uma lacuna importante que é a de permitir ao hemofílico realizar um tratamento integrado, e não apenas o hemoterápico, já que o plano pretende anexar várias especialidades como odontologia, psicologia, ortopedia e reabilitação, o que até agora não tem sido feito de maneira coordenada. Não sabemos até que ponto o Pró-Sangue efetivará o programa planejado. As dificuldades de relacionamento são muito grandes especialmente em função do estigma de que o hemofílico é vítima. Propositadamente, em conversas extra-entrevistas, procuramos saber o que é que os interessados achavam a respeito de um atendimento neste nível. A resposta quase que invariavelmente era de que "já ouvi falar disto muitas vezes mas não vi nada que desse certo". Sentimos que este tipo de reação estava muito ligada ao cansaço e ao desencanto depois de anos de luta contra a doença mas também sentimos que não é dada muita atenção ao problema psicológico resultante desta luta e que, como veremos no tópico sobre tratamento, influencia sobremaneira o próprio episódio hemorrágico. O programa do Pró-Sangue pretende abranger este ângulo do problema, algo que não havia sido experimentado, a não ser por algumas unidades e profissionais que despertaram para a questão a partir da própria experiência.

Um próximo passo seria conseguir que o hemofílico, assim como já vem ocorrendo com o diabético, seja capaz de realizar seu tratamento em casa. Já existem em vários países orientação neste sentido e nos USA (Saxton & al, 1983) há uma experiência realizada que indica que neste tipo de tratamento o custo é mais baixo.

do que naquele tratamento onde o hemofílico vai ao hospital.

Vemos então que a qualidade de vida do hemofílico está permeada pelo social, em vários níveis: o nível econômico, o familiar, e o governamental em todas as suas instâncias. Landy (1977) num trabalho sobre Cultura, Doença e Cura, afirma o seguinte:

"... Nós sabemos muito sobre pacientes como classes de pessoas: classes socio-econômicas, estratos étnicos, categorias de doença, e assim por diante, mas o comportamento e a posição social do paciente, e as exigências desta posição, especialmente dentro de um contexto cultural são ainda menos conhecidos empírica e teoricamente do que o papel daqueles que curam".

Sigerist (1977) ressalta que todos nós vivemos dentro de um ritmo de vida específico, o qual é determinado pela natureza, pela cultura e pelo hábito. Um ritmo constante implica em saúde. Uma mudança de ritmo pode ter como causa a doença. Além disto, estar doente implica em sofrer no sentido latino da palavra, ou seja, estar passivo, e ao mesmo tempo no sentido de passar por desconforto. A intensidade do desconforto depende do tipo da doença. O desconforto mais característico é a dor, que funciona tanto como um sinal de alarme de que algo não está funcionando devidamente, como traz consigo o medo da morte, colocando limites na existência do indivíduo.

A posição do doente na sociedade tem variado durante a'

história. Ele já foi discriminado, considerado como uma vítima inocente, como uma vítima culpada, como alguém a ser desprezado, ou ainda como alguém que está purgando suas culpas e que como tal deve ser cuidado. À medida que a autoridade secular foi ultrapassando a autoridade clerical, o tipo de atenção dado ao doente foi se tornando cada vez mais um problema da comunidade, até chegar aos dias de hoje, com o enfoque dado à saúde pública e à previdência social. Isto não significa que os outros papéis representados pelo doente, em outras épocas, não continuem subjacentes na nossa, principalmente a idéia de doença como sinônimo de punição. O tipo de notícias veiculado pelos meios de comunicação, logo que se tornou mais claro o que estava por trás do vírus da AIDS, especialmente o modo de contágio, é um bom exemplo deste resquício. E no entanto, há um aspecto interessante que raramente é ressaltado em relação à posição do doente na sociedade. É que a doença também liberta (Sigerist, 1977). Ela liberta o indivíduo das obrigações sociais de trabalho e de escola, e diminui o seu grau de responsabilidade para com a sociedade. Isto o deixa, de maneira dúbia, em posição privilegiada, em relação a alguém sadio.

O que acontece no entanto, quando o doente é portador de doença estigmatizante? O problema é que o estigmatizado necessita de aceitação por parte dos ditos normais, mas ele precisa também de se aceitar. Como ele tem que concorrer com os ditos normais, e geralmente em condições de desvantagem, naturalmente tende à medida que o tempo passa, a considerar-se um fracassado. Num estudo sobre lepra (Gussow & Tracy, 1977) uma das doenças mais estigmatizantes até os nossos dias, os autores salientam que indivíduos recentemente diagnosticados normalmente possuem pouca ou nenhuma informação real sobre a doença, e que tem tido pouco ou ne-

nhum contato prévio com outros leprosos.

Em várias das nossas entrevistas ouvimos o comentário de que aquela era a primeira vez que os indivíduos tinham tido contato com a hemofilia, o que não é de estranhar visto que um gene recessivo pode atravessar gerações despercebido, por estar agregado a um gene que evita que ele se expresse: o gene dominante. Praticamente todas as mães entrevistadas, relataram ser a primeira vez que tinham tido contato com o problema. E nos informaram o mesmo em relação à comunidade com a qual convivem (vizinhos e parentes).

Este tipo de ignorância cria uma certa fantasia e expectativa difíceis de contentar. Uma das formas de resposta à ignorância mais comuns, neste caso, é a fuga por intermédio da negação do problema. Entrevistamos um hemofílico, já em idade adulta, e que em função das várias atrofias de que era portador dizia que o seu problema era de reumatismo. Abrindo um parênteses, seria bom ressaltar que, em contato com muitos hemofílicos vindos do interior do estado, e em conversa com profissionais do Hemope, fomos informados de que várias vezes os hemofílicos chegam ao hospital dizendo que o diagnóstico é de reumatismo. Não sabemos até que ponto isto se deve à sua própria fantasia ou ignorância, ou a um caso de incompetência do profissional que o assistia, mas em 2 casos de entrevistados isto nos foi confirmado. Seria bom acrescentar que no nosso estado não se conta, nas faculdades de Medicina, com a cadeira de Genética Clínica, havendo apenas um semestre durante todo o curso onde é ministrada a disciplina de Genética e Evolução. Os nossos alunos de graduação portanto não tem uma noção clara do que seja a hemofilia. Ligam-nas apenas aos episódios hemorrágicos, como se a vida do hemofílico oscilasse entre 2 compartimentos estanques: quando tem hemorragias (e aí tudo vai mal) e quando não tem hemorragias (e aí tudo vai bem). O que acontece entre estes momentos não faz parte do conhecimento ministrado, e mesmo os livros especializados da área não vão muito além disto.

Um outro problema relativo à ignorância é o que se refere ao AIDS. Nos foi relatada a chegada de um hemofílico abaixo de 10 anos de idade, que por sentir uma forte dor de cabeça exigiu que a mãe o levasse ao Hemope pois "estava com AIDS e ia morrer". O pessoal médico e de enfermagem precisou acalmá-lo, e a mãe teve que ficar com ele durante todo o tempo. Esta atitude era certamente um reflexo das notícias veiculadas sobre o assunto mas, evidentemente, também refletia uma falta de orientação mais completa por parte de quem de direito, especialmente em relação às crianças.

Voltando ao problema social, o que ocorre na prática, é que assim que um indivíduo é diagnosticado como hemofílico, muitas atividades e relações sociais das quais ele poderia participar tomam outro rumo. Como a doença é crônica, além de estabelecer certos limites, se torna o ponto central em torno do qual gira a vida do indivíduos e de seus familiares, a nível de UD. O indivíduo não mudou mas a sociedade passa a encará-lo de modo diferente. A dicotomia entre sua identidade como indivíduo e sua identidade como um ser social fica bem delimitada. Talvez seja este o motivo pelo qual muitas vezes ele tenta esconder o problema, podendo desta maneira participar de modo integral de todas as atividades e relações possíveis, até que uma próxima crise o impeça novamente.

Um fato que reforça esta argumentação é a aparente inexistência de hemofílicos de classe média e alta. Ora, o gene não escolhe classe social para se manifestar e ser transmitido, portanto onde estão estes indivíduos no Recife? Os profissionais do Hemope nos relataram que eles estão nos consultórios e bancos de sangue particulares, não apenas por terem mais condições financeiras

ras de custear o tratamento mas, fundamentalmente, porque não que rem ser identificados. No levantamento realizado por Oliveira & Saraiva de Melo (1985), o qual foi feito a nível dos hospitais da rede previdenciária, este dado foi confirmado uma vez que, como ' dissemos anteriormente, a parcela de indivíduos que já não estava tendo o seu tratamento realizado no Hemope era insignificante. Is to parece ter relação com as condições sócio-culturais do Nordeste brasileiro, uma vez que um dos médicos do Hemope que esteve du rante alguns anos no Rio Grande do Sul, onde existe um excelente serviço de atendimento ao hemofílico, nos informou que a maioria dos pacientes lá é de classe média. Faz-se inevitável então a com paração com o tipo de população encontrada aqui e a população daquele estado da região Sul do Brasil, onde há inclusive um forte componente de imigração europeia. Em função deste tipo de comportamento, não nos foi possível ter uma idéia de quantos hemofílicos a mais existem na cidade do Recife, já que um problema de éti ca médica não nos permitiu ter acesso a esta população. Isto demonstra portanto o quanto o estigma em relação à hemofilia é forte. O indivíduo só admite ser hemofílico quando suas condições ' não lhe permitem negar o fato, especificamente condições econômicas, ou evidentemente num caso de acidente com risco de vida.

Não acreditamos numa solução simples, nem a curto prazo, em relação ao problema social do hemofílico. Creemos que tal solução passa, antes de tudo, pela infraestrutura de tratamento, a qual está baseada numa estrutura social de comunidades e UDs. O apoio dos vários níveis governamentais é indispensável, uma vez que o custo do tratamento é muito alto. Além disto ressaltamos a atuação importantíssima das associações de hemofílicos no sentido

de organizar e direcionar atividades que resultem em benefícios para o indivíduo e para o grupo. Mas é necessário também que, concomitantemente, profissionais capacitados trabalhem com a família a nível de UD, segmento direta e completamente afetado pelo problema. Uma UD que apoia e orienta o hemofílico, dos pontos de vista emocional e social, permite o crescimento deste indivíduo de maneira mais harmônica. Grupos de famílias unidos em associações, terão mais chances e oportunidades de reivindicar direitos inerentes a pessoas que tem dificuldade física de adaptação social. Estes grupos também podem atuar ao nível de conseguir uma melhoria no tratamento aplicado, inclusive a nível de campanhas de esclarecimento a outros hemofílicos e à opinião pública em geral. Enfim, uma atuação familiar sólida também ajudará o hemofílico a decidir se sobre sua própria reprodução e conseqüente destino do gene, na população.

C. O HEMOFÍLICO E O TRATAMENTO

De acordo com o critério de Young (1982) a hemofilia poderia ser incluída no tipo de doença que implica numa percepção individual da experiência de um estado socialmente desvantajoso, no caso o estado de saúde. Isto porque a repercussão social da hemofilia é deveras considerável. Algumas das crianças entrevistadas demonstraram com suas respostas, e principalmente com suas perguntas ("doutora, quando eu crescer é que eu vou ficar bom?") que a rotina diária do hemofílico, desequilibra o ambiente que o cerca. Um dado interessante é que quando perguntados extra-questionário, que profissão gostariam de exercer, os que tinham de 10 a 15 anos responderam quase que exclusivamente, que gostariam de ser médicos. Dos 16 anos em diante, a resposta variava mas não incluiu, nem uma vez, a profissão anteriormente preferida pelos menores. À medida que aprofundávamos a questão, descobrimos que o nível de revolta e desesperança que o tipo de hemofílico por nós entrevistado apresentava, ia aumentando. Será que isto espelhava o cansaço natural, depois de anos de internamento constante e de princípios de atrofia e invalidez? Ou refletia a desilusão para com os profissionais da área de saúde que não conseguiam curá-lo? Ou ainda, seria um reflexo das limitações que o tipo de rotina diária do hemofílico impõe à sua vida social e familiar? Acreditamos que tudo isto contribui para que o hemofílico, especialmente o de baixa renda, com praticamente nenhum acesso aos níveis de poder, a partir do fim da adolescência entre num processo de desesperança a respeito do próprio futuro. Mas o que é que se entende por rotina diária de um hemofílico?

Em primeiro lugar, é necessário que ele evite, ao máximo, todo e qualquer tipo de comportamento, atitude ou atividade que possa provocar traumatismos. Isto não é fácil de se conseguir com uma criança menor de 10 anos, e depois dos 10 o problema em vez de diminuir aumenta, em função dos problemas próprios da adolescência. Mattsson (1982) afirma que em pré-escolares hemofílicos, as respostas comportamentais mais comuns à dor física e ao medo são exatamente uma maior atividade física, o choro, a briga, e frequentemente a resistência ao medicamento. Todas estas respostas nos foram relatadas, em maior ou menor grau, pelas mães e familiares dos hemofílicos menores entrevistados. A criança nesta idade, normalmente se sente como o centro do universo e não entende, por exemplo, que seus pais o "deixem sofrer". No caso de hemorragias espontâneas, ou seja, aquelas não determinadas por traumatismos, a revolta é ainda maior. Um dos hemofílicos internados, numa conversa informal nos afirmou que não adiantava a mãe ficar tão nervosa porque, quer ele estivesse em atividade ou não, a hemorragia ocorreria. Esta afirmação surgiu a partir de conversa a respeito de como a mãe se comportava a nível de tentar controlá-lo.

O hemofílico que vai dos 6 aos 11 anos já entende melhor o que está acontecendo a nível de causa e efeito. Já se poupa um pouco mais mas, mesmo assim, uma das maiores queixas das mães é que eles "não dão sossego". É necessário lembrar que estamos falando de crianças, as quais morando em bairros populares e populares naturalmente querem participar das atividades em grupo, comuns a todas as outras crianças, a fim de obter a aceitação da comunidade. Em cerca de 95% dos casos, os hemofílicos entrevistados

responderam que seu esporte preferido era o futebol mas, no seu lazer, apenas 4 dos 44 afirmaram jogar regularmente. Ao falarmos com as mães, no entanto, elas nos relatavam o problema que era evitar que as crianças jogassem futebol, mesmo sabendo das consequências que poderiam advir. O que podemos supor é que, os que disseram que não jogam futebol, não o fazem regularmente e sim sempre que não haja alguém observando.

Quanto aos adolescentes o caso é um pouco mais complexo. Espera-se que estes saibam lidar melhor com a hemofilia mas ocorre que a adolescência é uma fase da vida que traz seus próprios problemas. O ajustamento às mudanças biológicas, o acentuamento das características sexuais, o sentimento de individualidade e identidade, e outros, fazem com que o adolescente já tenha o suficiente com que se preocupar. Acrescente-se a isto a hemofilia e o que temos?

A hemofilia implica num organismo "não confiável", um corpo que pode "traí-lo" a qualquer momento, um choque na sua auto-estima (Mattsson, 1982). Isto normalmente leva a dois extremos: ou ele entra em estado depressivo, e perde o interesse pelo mundo que o cerca, ou ele entra num clima de rebeldia que pode levá-lo à bebida, à droga, ou à fuga. No nosso caso, ouvimos relatos tanto por parte dos hemofílicos, quanto por parte da equipe do Hemo-pe, de casos de alcoolismo e de pelo menos intenções de suicídio, principalmente entre hemofílicos com mais idade. Esta oscilação entre desesperança e revolta talvez tenha sua origem em alguns pontos que destacaremos a seguir e que dependem muito da realidade sócio-econômico-cultural em que se insere o hemofílico.

Do ponto de vista de acesso ao tratamento, a única possibilidade do hemofílico de baixa renda, no Grande Recife, é recorrer ao Hemope. Isto porque, a nível de custo, o tratamento é proibitivo. Na época em que a pesquisa foi realizada (Janeiro a Dezembro de 1985) o preço de uma dose (50 ml) do medicamento necessário custava nas lojas aproximadamente Cr\$ 570.000,00 e o salário mínimo da região estava na faixa dos Cr\$ 660.000,00. Como vimos nos Dados, dos 44 entrevistados só 3 atingiam o teto de 5 a 10 salários mínimos e mesmo assim vale salientar que por ocasião de uma hemorragia o hemofílico nunca toma apenas uma dose de medicamento, havendo casos em que são necessárias de 10 a 20 doses. Isto sem falar em que o hemofílico pode ter mais de uma hemorragia por mes.

O Hemope funciona em co-gestão com o Ministério da Saúde, o Ministério da Previdência e Assistência Social, e a Secretaria de Saúde do Estado de Pernambuco. Desta maneira pode atingir a população previdenciária e testemunhamos o fato de que, mesmo quando o hemofílico não tem convênio com nenhuma entidade será atendido. O problema é que o Hemope não atende apenas a hemofílicos. ! Sendo um centro hemoterápico atende a todo tipo de paciente hematológico e sua enfermaria tem capacidade para aproximadamente 40 leitos. Assim sendo, muitas vezes o problema é de vagas.

No início da dissertação salientamos que o hemofílico necessita rotineiramente de assessoramento hematológico, pediátrico, ortopédico, odontológico, fisioterápico, genético e psicológico. Ora, esta é uma equipe considerável e que sabemos não ser facilmente encontrável em hospitais do país. Voltamos a salientar que o Hemope realiza um esforço considerável neste sentido. Durante o ano que durou a pesquisa, o setor odontológico começou a funcio -

nar de maneira total, uma vez que recebeu a doação de um consultório completo pela Cruz Vermelha Internacional. É importante salientar aqui o problema sério em que se constitui a dentição do hemofílico. O tratamento geralmente implica em sangramento e às vezes uma simples e rotineira escovadela nos dentes pode ter resultados desastrosos. Sem contar o fato de que uma extração dentária para um hemofílico, pode significar dias de internamento hospitalar. A maioria dos hemofílicos adolescentes e adultos com quem tivemos contato já tinham perdido grande parte da dentição permanente.

O setor de Psicologia começou a funcionar de maneira mais dirigida para o hemofílico, contando inclusive com estagiárias profissionais. Ainda faltam no entanto um setor ortopédico e de reabilitação (fisioterapia e terapia ocupacional) próprios, além de um geneticista clínico que fornecesse assessoramento às famílias e ao próprio hemofílico. O setor de assistência social também se vê a braços com o problema de falta de pessoal, em função do grande número de pacientes graves, não hemofílicos como por exemplo, pacientes com leucemia.

Uma outra questão a se levar em conta é a própria relação médico/paciente. Como salientamos anteriormente, há um custo emocional envolvido nesta relação, especialmente levando em conta que o paciente é de baixa renda. Isto se reflete também a nível familiar. Weaver (1970) descreve um padrão de comportamento entre hispano-americanos residentes no sudoeste dos USA. Quando ocorre de alguém ficar doente, o médico diplomado só é chamado depois de

já terem sido consultados os membros da família nuclear, parentes em geral, vizinhos, e pessoas importantes da comunidade, nesta ordem. Isto demonstra muito bem os efeitos da distância social que separa os profissionais de saúde modernos, dos pacientes de baixo "status", tanto em sociedades desenvolvidas quanto em desenvolvimento. Na nossa experiência isto era observado de duas maneiras. No tratamento respeitoso dado ao pessoal de nível médico, e também no fato de que muitas vezes eles nos fizeram perguntas sobre o tratamento e sobre a própria doença, que deveriam ter feito em primeiro lugar ao pessoal especializado. Ou talvez tenham feito e como nos sentissem um pouco mais próximo, pelo tipo de relacionamento que tentávamos estabelecer, perguntas a nível de esclarecimento ou de confirmação. É evidente que aí também se encontra o fato de que um leigo sempre se sente um pouco em desvantagem em relação ao conhecimento demonstrado pelo profissional em geral.

Sentimos isto também, no fato de que os hemofílicos não desejavam que as entrevistas fossem gravadas. O nível de medo e de insegurança que eles tem de perderem a possibilidade de acesso ao tratamento é tão alto, que eles não admitem arriscar em nenhuma hipótese, que tal aconteça. Durante as entrevistas, quando as perguntas se referiam ao tratamento, eram unânimes em afirmar que era ótimo, apesar de que, depois que começávamos a aprofundar as questões, surgiam críticas e queixas. A principal queixa se deveu ao atendimento ambulatorial. O caso é que o hemofílico é, em 98% dos casos, um paciente de emergência. É muito raro que ele vá ao Hemope apenas para manutenção ou profilaxia, a não ser nos casos de tratamento dentário. Ele vem ao Hemope porque está com um processo hemorrágico e precisa tomar a medicação. Assim sendo ele gostaria de ter sempre prioridade de atendimento. No entanto, em

conversas informais com hemofílicos e suas mães, observamos que eles reclamam com o pessoal de nível técnico, ou com recepcionistas, mas evitam tanto quanto possível reclamar com o pessoal de nível superior, especialmente com os médicos. Como o Hemope atende a outros tipos de pacientes, e a enfermaria não comporta um grande número de internamento, frequentemente o hemofílico tem que esperar para ser atendido. É disto que ele se queixa, da prioridade, e não da qualidade do atendimento.

Um dos maiores problemas resultantes da hemofilia é que o que ela ocasiona não melhora com a passagem do tempo. Ao contrário, à medida que os problemas vão se acumulando, cada hemorragia significa mais um retrocesso, um período de tempo a mais que ele passa impedido de participar das atividades sociais normais, e isto o angustia profundamente. A cronicidade da doença e o constante risco de vida aumentam o nível de seu "stress" psicológico o qual é entendido como qualquer situação ou acontecimento que o indivíduo considera como ameaçador, e que seja capaz de produzir desconforto mental (Caplan, 1981).

O "stress" produzido pela hemofilia, como já vimos, inclui os efeitos físicos diretos, isto porque sangramentos podem influenciar a função mental através de hemorragias no sistema nervoso central resultando em capacidade intelectual danificada (Agle, 1984). Além disso existem os efeitos ortopédicos e musculares a nível de sequelas e atrofias, e o grau de atrofia interfere no relacionamento social com outras pessoas. O hemofílico passa por sangramentos, dores, imobilização, e separação da família por internamento, com frequência. Estes problemas interferem na sua luta pela independência. Segundo Agle (1981), a hemofilia promove

a dependência e estorva a vida social e a aceitação por parte dos semelhantes. Ela interfere com a atividade física e aumenta a típica preocupação do adolescente em ter um corpo mutante e não confiável.

Num estudo realizado com crianças hemofílicas no Peru , Flores(1985a) relata que nelas:

- a) a capacidade intelectual se encontra acima do nível médio mas a produtividade está abaixo do potencial;
- b) ocorre retardo no desenvolvimento motor, a nível fino;
- c) o comportamento revela timidez e incomunicabilidade;
- d) a estrutura do ego é fraca;
- e) a participação social é limitada;
- f) são usados os mecanismos de regressão , ambivalência e passividade;
- g) a identificação sexual masculina é adequada.

O mesmo autor, trabalhando com adultos, revela que (Flores, 1985b):

- a) a capacidade intelectual mantém uma eficiência mais baixa do que o potencial real;
- b) a tendência à introversão limita a participação social causando tensão interna;
- c) tendem a negar necessidades afetivas e este é um grande obstáculo para seu ajustamento social.

O nosso estudo não visava aprofundamento psicológico do problema mas encontramos todos estes sinais nos hemofílicos entrevistados. A ansiedade e a tristeza eram uma constante e, à medida que vão percebendo que o problema é insolúvel, no sentido de não ter cura, isto se acentua. Um dos sinais mais claros deste fenômeno é o modo como eles, ou os familiares, definem seu próprio grau de hemofilia. Vimos, nos dados apresentados, que há uma discordância entre o que os hemofílicos consideram como grave, leve e moderado e o que se observa nos exames realizados. Isto porque, mesmo que ele seja considerado nos exames de laboratório como um hemofílico de grau leve, o que acontece com ele depende do tipo de vida que leva e do tipo de família que o acompanha e orienta. Quando a família não estabelece uma rotina que possibilite ao hemofílico sentir-se menos dependente e conseqüentemente mais capaz de interagir socialmente, podemos encontrar casos de crianças já com severo grau de atrofia e adultos com praticamente nenhum sinal de invalidez, e nem sempre isto está ligado a um grau severo, leve, ou moderado, detectado em laboratório. Evidentemente, a atitude "positiva" ou "negativa" da família também está ligada às suas condições sócio-econômico-culturais. Um exemplo comum nos foi relatado pelo pessoal de Odontologia. Observamos que a grande maioria dos hemofílicos entrevistados, acima dos 10 anos de idade, tinha os dentes em péssimas condições, e sabíamos do esforço que o Hemope vem realizando a este respeito. O que nos foi dito é que em boa parte dos casos as condições da família não permitiam sequer a compra de pasta e escova de dentes.

Um detalhe interessante foi o fato de muitos dos hemofílicos não saberem informar seu tipo sanguíneo, para os grupos ABO e Rh. Numa população que muitas vezes, por falta de crio-precipi-

tado, terá que depender de plasma fresco, é realmente peculiar. ' que uma percentagem considerável (29%) não tenha esta informação. A pergunta que se coloca então é a seguinte: isto pode fazer parte de alguns dos sinais de rebeldia inerentes à não aceitação da doença, quer dizer, pode ser uma maneira de negar o problema a ' tal ponto de nem querer saber de uma informação tão vital? Ou deve-se no fundo ainda a uma comunicação falha entre médico e paciente? Como a totalidade deles faz o tratamento no Hemope, tendo ' consequentemente uma uma ficha completa, talvez não se preocupem realmente com o assunto. Mas nada impede que ocorra um acidente e eles tenham que ser atendidos no hospital mais próximo, especialmente os que moram mais afastados, e então este tipo de ignorância pode trazer consequências fatais.

Os dados acima ressaltam ainda mais o problema da equipe profissional responsável pelo tratamento do hemofílico. Este precisa ser assegurado de que, ao perguntar sobre qualquer aspecto ' do tratamento, encontrará alguém que lhe dará respostas, mesmo ' que estas não sejam agradáveis. Definitivamente, este é um caso em que a ignorância a respeito de certos problemas não pode ser ' tolerada. É necessário que ele entenda muito bem acerca do tipo ' de atividades físicas que pode e deve realizar (trabalho do fisio^uterapeuta), além de atividades paralelas, físicas ou não, tão importantes para mantê-lo ocupado (trabalho do terapeuta ocupacio^onal). Vários deles nos afirmaram que quando tinham alguma ocupa^oção o número de episódios hemorrágicos diminuía. Necessita também de acompanhamento psicológico, em todas as idades, especialmente na transição infância/adolescência, adolescência/majoridade. Isto se torna evidente quando lembramos os resultados citados, obtidos no Peru (Flores, 1985a, 1985b).

No caso específico de que tratamos, uma população de baixa renda, o trabalho do assistente social também é indispensável. De acordo com Wincott (1985), alguns dos principais pontos a se rem enfocados pelo assistente social deveriam ser:

- a) apoiar o princípio de independência, tão cedo quanto possível, para o hemofílico e sua família;
- b) identificar o âmbito de necessidades psico-sociais do hemofílico e sua família, dentro do contexto cultural, e dentro dos diferentes sistemas sociais, econômicos e de saúde;
- c) providenciar um forum para hemofílicos e suas famílias, assistentes sociais, e outros profissionais da área de saúde poderem identificar o exposto no item b tendo por meta possibilitar um nível "ótimo" de vida;
- d) promover pesquisas sobre os aspectos psico-sociais da hemofilia, levando em conta o desenvolvimento da ciência médica, efeitos colaterais e contexto cultural;
- e) coletar informações e desenvolver modelos de assistência social, levando em conta fatores sócio-culturais e geográficos.

Como podemos perceber, o trabalho do assistente social é fundamental, mas evidentemente implica em atendimento exclusivo para o hemofílico, em função das consequências sociais peculiares provocadas pela doença. No caso em questão, as assistentes sociais que trabalham no Hemope, tem que dividir sua atenção com todos os tipos de pacientes hematológicos que ali são atendidos.

O trabalho do geneticista refere-se, fundamentalmente ao futuro do gene na população. O assessoramento genético em casos deste tipo é feito de maneira a fornecer ao indivíduo afetado e seus familiares informações suficientes para capacitá-lo a decidir sobre o que fazer a nível reprodutivo. Num trabalho sobre reprodução na hemofilia, Francis & Kasper (1983) acreditam que a queda na fecundidade de hemofílicos examinados nos USA e comparados com a estatística da população em geral, de 1940 a 1977, se deve à maior disponibilidade de aconselhamento genético e controle de natalidade, assim como se deve às mudanças sociais. Comentam que alguns pontos são comuns à população em geral e aos hemofílicos, como por exemplo métodos anticoncepcionais mais eficazes, legalização do aborto, aumento da entrada de mulheres no mercado de trabalho. Mas outros são restritos aos hemofílicos, tais como a melhoria do atendimento médico que implica em custos adicionais para a UD, mesmo havendo ajuda governamental. Existe ainda o fato de que a carga social de criar um filho hemofílico pesa muito, no "clima" social e econômico dos últimos anos. Analisamos este aspecto no tópico relativo ao hemofílico e a sociedade. Sabemos também que uma doença crônica produz "retardo social" e, em função disto, torna-se difícil conseguir um parceiro. Ocorreu também um decréscimo na população estudada pelos autores citados acima, na reprodução das irmãs portadoras, uma vez que hoje é muito mais fácil a realização dos testes para detecção das mesmas.

Um trabalho de 2 anos de aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal realizado na Suécia (Ljung & al, 1982), mostra que todas as portadoras de hemofilia A e B, que tiveram identificados seus filhos em diagnóstico pré-natal, como sendo hemofílicos, solicitaram a interrupção da gestação. Os autores sugerem a

adoção do diagnóstico pré-natal como um componente do assessoramento genético, por ser um teste muito confiável, em casos de hemofilia severa e moderada. Além disto, ressaltam num outro ponto do trabalho, que alguns casos classificados laboratorialmente como moderados, tem um quadro clínico comprovado como sendo severo. Esta afirmação está de acordo com os nossos dados sobre a discordância entre a classificação laboratorial e a clínica, relatada pelos próprios hemofílicos.

Quanto ao aspecto genético, em primeiro lugar o Hemope não conta com um geneticista clínico que realize o trabalho de assessoramento genético. Em segundo lugar, foi realizada uma tentativa de identificação das portadoras entre as irmãs de hemofílicos que esbarrou mais ou menos no mesmo tipo de problema com que nos deparamos: endereços desatualizados, e um aparente desinteresse, que neste caso pode estar mascarando o medo de se saber seguramente uma portadora. O diagnóstico pré-natal poderia ser realizado mas seria um trabalho a mais, que implicaria em problemas de custo, visto que o Hemope não é um centro exclusivo para hemofílicos. Assim sendo, fica difícil imaginar como poderíamos, a curto prazo, incluir estes serviços ao atendimento já existente. Seria necessário um trabalho prévio a nível clínico, psicológico e de assistência social.

Desta maneira, observamos que o tratamento aplicado ao hemofílico deve, obrigatoriamente, ter um caráter interdisciplinar. Há muita coisa envolvida numa doença deste tipo e tanto o hemofílico menor, quanto o hemofílico adulto, ressentem-se deste direcionamento quase que exclusivamente clínico do tratamento. O acesso ao tratamento, do ponto de vista financeiro, o tipo e a diversidade dos profissionais e serviços que devem estar à sua dis-

posição, são essenciais para promover o seu equilíbrio sócio-emocional e a sua independência. Bem assessorado ele conseguirá, de maneira mais segura, enfrentar os traumas inevitáveis acarretados pelo problema de que é portador.

D. O PROBLEMA EVOLUTIVO

A palavra evolução será usada neste tópico no sentido de boa adaptação. Um indivíduo bem adaptado tem condições não apenas de sobreviver mas, fundamentalmente, de passar adiante as características que o tornaram bem adaptado. Alland Jr. (1985) faz uma distinção entre adaptação fisiológica e adaptação evolutiva. A primeira seria uma resposta sistêmica, ou orgânica, a uma variação de parâmetros que servem para manter a homeostase. Já a adaptação evolutiva seria uma mudança transgeneracional na direção de um aumento de maximização adaptativa, num ambiente específico.

As tendências mais constantes, em relação à espécie humana, tem sido as de que a sua evolução apresenta uma relação tipo "feedback" entre as mudanças culturais e biológicas (Caspary, 1963). Isto porque a atividade cultural possibilita a mudança de ambiente, e toda mudança ambiental pode implicar numa maneira de mudar os valores adaptativos de genes, em populações humanas. Evolução é mudança (Dobzhansky, 1972), independentemente de juízos de valor. O enfoque evolucionista traz em seu bojo a possibilidade de reificar estágios, mais do que investigar as transformações. Para não correr este risco tentaremos investigar também o papel que a seleção ambiental (incluindo cultura "latu sensu") tem nestas transformações.

Sempre que se fala em evolução humana e adaptação, o problema que se coloca é o de se é possível aplicar o modelo darwiniano

ano à evolução cultural, até que ponto, e como (Alland Jr. 1966). Mas, o que é realmente importante é que, em adaptação, a preocupação maior não é a da origem dos traços adaptativos, ou dos mecanismos de transmissão destes traços. Quer os traços sejam biológicos ou culturais, a adaptação deverá ser o resultado de forças biológicas e culturais combinadas.

Wilkinson (1973), numa discussão sobre evolução cultural afirma que, apesar do fato de que o comportamento humano é primariamente determinado não pela genética mas pelo conhecimento e inteligência, para a evolução não há outro critério senão o da adaptação. A inteligência, por exemplo, não seria um fim em si mesma. Teria se desenvolvido por causa das vantagens adaptativas de que é portadora. Além disto, o autor acredita que para analisar o problema da adaptação como um todo, deve-se começar não com a cultura, mas com elementos extra-culturais que são os que detonam o problema adaptativo inicial. Este está baseado na estrutura genética do homem e no seu ambiente natural. Desta maneira o homem biológico é o elemento fixo, enquanto que o ambiente pode ser encarado como sendo um fator constante, que passa por mudanças causadas pelos próprios agentes da natureza e pelas ações humanas.

Como enfatizamos no início da dissertação, estudos na área de medicina podem fornecer unidades de análise mais diretamente mensuráveis, e que possam revelar mais prontamente as relações entre variáveis biológicas e culturais.

Na evolução dos primatas em geral, a doença parece ter sido um fator de evolução. Schultz (1950) relata que macacos expulsam animais doentes do seu território, protegendo deste modo o grupo de uma frequência alta de organismos doentes. Podemos então supor que a doença pode ter tido também um papel seletivo na evo-

lução de alguns traços comportamentais de primatas.

Wade & Breden (1981) dizem que a seleção familiar pode ser definida como sendo "o processo evolutivo que ocorre quando indivíduos interagem uns com os outros de maneira não-aleatória, em relação à parentela, e estas interações afetam a adaptação". Quando a presença de um indivíduo afetado por uma doença genética modifica a adaptação reprodutiva dos indivíduos da sua rede de parentesco, especialmente aqueles que fazem parte da sua UD, evidentemente isto se reflete na incidência deste gene na população. E quando isto acontece, ocasiona o surgimento de um tipo de seleção dependente de frequência. Pode-se concluir então que tanto a seleção social quanto a seleção familiar podem ser consideradas, em geral, como formas de uma seleção frequência-dependente (Templeton, 1979).

Num trabalho realizado sobre Coréia de Huntington, retardo mental e esquizofrenia, Yokoyama (1983) apresenta o conceito de seleção social, que poderia ser definida como sendo as diferentes adaptações apresentadas por indivíduos com genótipos ou fenótipos idênticos, em função de reações culturais e sociais provocadas pela presença de pessoas afetadas, na família. A questão que se coloca então é a de se saber qual poderá ser o efeito de um comportamento social na incidência de um traço genético.

No caso específico do estudo de Yokoyama, indivíduos parentes de afetados pela Coréia de Huntington tinham a sua adaptação reprodutiva reduzida de 20% em relação a famílias onde não existem afetados. Além disto, a frequência de casamentos entre estes indivíduos também sofria uma redução, no caso de 10%, em relação a famílias que não tinham afetados. Depois de fazer uma análise de modelos matemáticos de seleção social, o autor chega à con-

clusão que a mudança observada na frequência do gene em questão é influenciada fortemente não só pelo intrínseco efeito deletério da doença, como também pela resposta comportamental da família em relação ao problema. O que ressalta no trabalho deste autor é que ele salienta a necessidade de se entender não apenas o que ocorre com os indivíduos afetados mas também os efeitos sociais que ocorrem com os parentes não afetados, uma vez que ele acredita ser concebível supor que indivíduos normais com parentes afetados optam tanto por evitar ter filhos (para não correr o risco de passar pelos problemas que já conhecem tão bem) quanto por aumentar sua fertilidade (como uma espécie de desafio, e uma maneira de maximizar a sua própria adaptabilidade reprodutiva). Nestes casos, um conhecimento científico que primordialmente visa evitar o sofrimento e a doença, como é o caso do assessoramento genético, acaba se tornando um instrumento de seleção social.

No caso específico da hemofilia, já existem algumas tentativas de estabelecer até que ponto esta resposta social à doença influencia a trajetória e a frequência gênicas. Kasper & Parton (1974) num levantamento realizado entre 1940-1968, observam que baixou o número médio de filhos de hemofílicos e de portadoras, em relação à população dos USA em geral, independentemente da religião professada (católicos e protestantes), e do que isto implica em termos de controle de natalidade. Além disto, o fenômeno se acentua mais ainda depois do nascimento da primeira criança afetada. É interessante notar que num trabalho sobre reprodução em hemofilia, Francis & Kaspers (1983) relatam um comportamento oposto àquele observado por Ljung & al (1982) na Suécia, e comentado no item sobre o hemofílico e o tratamento. No caso presente, os autores americanos informam que apenas uma portadora esco-

lheu interromper a gestação de um feto masculino diagnosticado como portador de hemofilia. Alguns autores (Hartley & Pietraczyk , 1979; Beernink & Ericson, 1982) acreditam que isto se deve ao fato de que as técnicas de seleção prévia do sexo ainda não estão aperfeiçoadas, e que os métodos desenvolvidos até agora não estão facilmente disponíveis para esta população. Isto porque o que podemos supor é que se a técnica de seleção prévia de sexo fosse mais acessível, homens hemofílicos que já se decidiram a ser pais, e outros que evitaram a paternidade, optariam por ter apenas filhos homens, sem riscos portanto de transmitir o gene afetado (ver explicações sobre transmissão do gene, no item A Hemofilia). O mesmo ocorreria com as portadoras. Elas optariam por ter apenas filhas, e estas por sua vez teriam provavelmente à sua disposição, quando chegasse a ocasião, técnicas ainda mais sofisticadas.

No nosso caso, não temos dados suficientes em número e em tempo de pesquisa para tecer qualquer comentário a este respeito. De qualquer modo, percebemos na população entrevistada, que há uma preocupação por parte dos familiares em saber se os componentes não afetados da UD também tem chance de transmitir a doença. No entanto, quando houve uma tentativa de realizar os exames de identificação das portadoras, a receptividade não foi boa, até o ponto em que o programa foi interrompido. Como a presente pesquisa, juntamente com o recente trabalho de Oliveira & Saraiva (1985), são as primeiras tentativas de realizar um levantamento dos hemofílicos residentes na cidade do Recife, esperamos que num futuro próximo outros trabalhos possibilitem um acompanhamento desta população, que permita algumas conclusões a respeito do comportamento reprodutivo dos indivíduos em questão.

Van den Berghe & Barash (1977) analisando a adaptação e a estrutura da família humana, salientam que não parece ser acidental o fato de que grupos familiares podem conseguir uma lealdade mais instantânea e imediata, além de altruísmo, mais facilmente do que grupos de base mais abstrata, como por exemplo, associações de classe, ou qualquer outro grupo formado por pessoas ligadas por interesses racionais e definidos, mas não por genes. Além disto, também tentam analisar as operações da família ao nível do indivíduo, quer dizer, da maximização da adaptação do ego. Mas o que ocorre quando um dos membros da UD não contribui para a maximização da adaptação dos participantes do grupo e, pelo contrário, a sua contribuição é dispensada por ser deletéria? Que tipo de lealdade existe dos outros participantes do grupo para com o hemofílico?

Já observamos o que acontece com a relação dos hemofílicos com os outros membros da UD. Em relação aos irmãos e irmãs, raiva e inveja pela maior atenção dada pelos pais aos hemofílicos, contrastam ao mesmo tempo com uma superproteção e uma identificação por vezes exagerada. Em relação aos pais, observamos em relatos dos próprios hemofílicos entrevistados, e em relatos da literatura, que há uma tendência à separação do casal, ou à formação de novas unidades por parte do marido/pai (Mattsson, 1984; Levine, 1984) em função da formação do binômio mãe-filho hemofílico/"resto" da UD. Além disto, em função do constante "stress" provocado pela doença, o indivíduo afetado tem menor probabilidade de manter o nível de apoio familiar que seria necessário para moderar o impacto do "stress" (Mitchell & Moos, 1984). Os indivíduos entrevistados, principalmente aqueles acima dos 15 anos, deixaram claro que o fato de estarem ocupados diminuía a intensidade e a frequência dos episódios hemorrágicos. Isto nos foi confirmado

pelo pessoal que trabalha na assistência social e na área de psicologia. O problema é o tipo de ocupação que o hemofílico pode e deve desenvolver, e o tipo de ocupação que lhe é oferecido. A população de baixa renda de uma cidade como o Recife não conta com muitas opções. Para as crianças e adolescentes não há muito a escolher além de futebol e praia. A natação é um dos esportes que pode ser praticado pelo hemofílico mas a praia é um local público. Alguns deles nos falaram dos olhares e comentários das pessoas em geral, por causa das sequelas e atrofias. Um dos menores nos disse que não gosta de brincar na rua onde mora porque os outros garotos o chamam de "aleijado" e assim por diante. Quanto ao futebol, o problema é óbvio. É um esporte de alto risco para qualquer um, mas ao mesmo tempo implica na obtenção de "status" para qualquer criança deste país. Daí talvez esta vontade que o hemofílico sente de participar do jogo, reflexo da vontade que ele tem de participar de todas as atividades da comunidade. O grupo familiar é então a opção que fica para o hemofílico, em termos de relacionamento. Sua socialização fica prejudicada, e suas possibilidades de estabelecer uma relação íntima com alguém de fora da UD que lhe permita ter um comportamento sexual comum, ficam prejudicados por 2 motivos. Em primeiro lugar, pela própria dificuldade em estabelecer relacionamentos. Isto nos foi relatado por mães, adolescentes, e hemofílicos casados. Em segundo lugar, porque a atitude da sociedade em geral tende a alijá-lo do processo reprodutivo, por preconceito e/ou ignorância, como observamos no tópico sobre o hemofílico e a sociedade. O alijamento do processo reprodutivo, seja por qual for o motivo implica, do ponto de vista da transmissão do gene, numa interrupção. A frequência do gene na população será modificada em poucas gerações e, dependendo de se este processo se mantém por um longo tempo, o gene pode vir a ser eliminado da população.

Um gene recessivo, como o que determina a hemofilia, é mais resistente à eliminação porque pode manter-se por várias gerações sob a proteção do gene dominante (heterozigose) uma vez que só se expressa em dose dupla (homozigose). No entanto se, em função do tratamento, o indivíduo afetado se mantiver vivo e apto a reproduzir, os avanços tecnológicos a nível de processos de reprodução e de assessoramento genético podem fazer com que a frequência do gene baixe consideravelmente a cada geração, ressurindo eventualmente a nível de mutação. Alexandre (1982) revela que a taxa de mutação para a hemofilia A, encontrada no Rio Grande do Sul foi bastante superior aos valores obtidos em outras populações. Considera que tal se deve no entanto, a superestimativas decorrentes de deficiência de informações e/ou da migração diferencial para centros urbanos maiores. Caso os avanços nas técnicas do processo reprodutivo controlado em relação à escolha do sexo, e o assessoramento genético ocupem o espaço devido na vida do indivíduo afetado, espera-se que estes artifícios culturais acelerem um processo que, se efetuado apenas pela seleção natural, levaria séculos para ser completado. Mesmo a taxa de mutação, não faria com que a frequência do gene se tornasse significativa, pois estes novos afetados também seriam submetidos aos processos citados e à seleção social. A tendência seria então de que, em poucos anos, este gene fosse eliminado nas populações humanas, independente dos avanços ou não da engenharia genética.

Continuando a examinar a trajetória do gene para a hemofilia, observamos que evolutivamente este gene tende a ser eliminado a nível biológico (seleção natural) uma vez que não atende ao critério básico da adaptação eficaz. Ocorre que a presença deste gene traz repercussões a nível familiar e a um nível social mais

amplo. Isto se espelha nas relações internas da UD, como por exemplo no estabelecimento do binômio mãe-filhos hemofílico/ "resto" da UD. Reflete-se conseqüentemente nas relações marido/mulher , mãe/ outros filhos não-hemofílicos, e nas relações irmãos normais/ irmãos hemofílicos. Este indivíduo, que não contribui para a maximização da adaptação dos participantes da sua UD, a ponto de poder modificar a adaptação reprodutiva dos indivíduos não afetados, conta no entanto com este grupo como a principal e basicamente única opção de relacionamento social. Se é na família, especificamente na UD, que a criança aprende a ocupar um lugar na sociedade de que faz parte, de acordo com as regras vigentes, o que fazer quando estas regras a alijam do processo social, e mais ainda do processo reprodutivo? Estas são perguntas que se adaptam não só ao problema do hemofílico mas ao de qualquer portador de doença que estigmatize, por ser invalidante e/ou degenerativa. Além do fato de que o indivíduo se sente estigmatizado, e como tal o seu comportamento também reflete o estigma, existe um fato concreto a ser considerado: ele irá reproduzir ou não, quer dizer, ele transmitirá ou não o gene deletério? Esta pergunta sobre casamento, que normalmente é respondida a um nível pessoal, neste caso tem um caráter social. Interessa tanto à sociedade em geral, como ao pequeno núcleo social de que ele faz parte, saber que comportamento ele vai adotar. Desta maneira, todos estão envolvidos com a decisão a ser tomada, em algum nível. Uma doença não se relaciona apenas com efeitos fisiológicos ou com causas biológicas. Ela também se relaciona com recursos culturais e o comportamento cultural que usa estes recursos (Lieban, 1977). O paradoxo então está estabelecido. A sociedade ensina ao indivíduo, através da sua UD, que o "bom" e o "certo" é reproduzir para maximizar a adaptação daquele grupo. Ao mesmo tempo tenta explicar-lhe que ele não fará parte do "bom" e do "certo", visto que a sua contribuição não é desejável. Acrescente-se a isto o fato de que ele é o centro de

atenções da família, atenção esta resultado de qualidades "negativas", como a de estar constantemente doente. Será por isto que a maior parte dos hemofílicos em idade de casamento respondeu que 'queria casar e ter filhos? Não podemos senão especular mas, como são informados que seus filhos não serão hemofílicos, talvez esta seja uma maneira de desafiar a sociedade que os discrimina. Como nos informou um dos hemofílicos casados, quando lhe perguntamos sobre o que sentia em relação à sua filha ser uma portadora obrigatório e conseqüentemente poder vir a ter filhos hemofílicos : "meus netos não são minha responsabilidade ... "

Os estudos realizados (Francis & Kasper, 1983; Roisem - berg, Alexandre & Fisher, 1985) sugerem que a tendência é a de que o hemofílico tenha um número de filhos menor do que o da população em geral, mas não vimos citado em nenhum lugar um estudo sobre se há uma tendência a evitar radicalmente ter filhos. As novas técnicas de seleção prévia do sexo dos descendentes, poderiam ser uma solução, no sentido em que permitiriam a geração de filhos não hemofílicos (no caso de mães portadoras) e também o não aparecimento de novas portadoras (no caso de pais hemofílicos) , ao mesmo tempo que evitaria a transmissão do gene.

Uma pesquisa como a que realizamos não fornece subsídios para afirmar alguma coisa no sentido de se estas tendências se observam na população entrevistada. Somente um estudo longitudinal poderia fazê-lo. No entanto poderíamos imaginar que num caso como este, em que é interessante eliminar tal gene da população em geral, esforços deveriam ser realizados no sentido de que a população afetada tivesse acesso a recursos que possibilitassem a consecução de uma vida tão próxima do normal quanto possível, via tratamento médico, e que ao mesmo tempo evitassem uma continuidade na

transmissão gênica, nos indivíduos que chegassem à idade reprodutiva. Seria este o comportamento mais adequado, a ser adotado em doenças deste tipo? O que podemos dizer é que este é um caso em que fica claro que apenas o conhecimento biológico do problema não é suficiente, e nem apenas o do comportamento social resultante. Há tantas variáveis envolvidas que tanto a cultura quanto a biologia devem atuar para tentar solucioná-lo, já que ambas fazem parte do enunciado.

Acreditamos portanto estar se tornando cada vez mais difícil dissociar o estudo da evolução humana em evolução biológica e cultural. Azevedo (1984) salienta que "é inquestionável que é através de casamentos preferenciais e não de casamentos ao acaso que a espécie humana predetermina a estrutura genética da geração seguinte". O problema então é o de tentar aplicar a biologia ao comportamento em geral, ao comportamento social em particular e, muito especialmente, ao comportamento social humano (van den Berghe & Barash, 1977). Precisamos de muito tempo ainda para poder a coplar todo o conhecimento biológico acumulado, ao nível cultural de conhecimento. Mas cremos que trabalhos que tentem, realizar esta junção devem ser iniciados de imediato e devidamente incentivados.

PARTE IV

CONCLUSÕES

As principais conclusões a que chegamos a partir dos fatos expostos e analisados, podem ser encaradas de 4 pontos de vista complementares.

Em relação ao hemofílico e à UD percebe-se que o nível de tensão existente numa unidade que contém um hemofílico é constante, exprimindo-se num comportamento geralmente superprotetor e superenvolvido, o qual tende a desencorajar o desenvolvimento da autonomia e competência do hemofílico. A relação interna da UD parece tender à desagregação e ao desequilíbrio, em função da formação do binômio mãe-hemofílico/"resto" da UD e as condições de mantenção econômico-financeiras da UD em questão são influenciadas pelo fato de que é chefiada por uma mulher, na maioria das vezes, o que provoca ainda maior desequilíbrio. Além disto, a atual organização da UD não favorece o crescimento social do hemofílico, fazendo-se necessário uma mudança nesta organização, que passe pelo apoio de uma equipe profissional interdisciplinar.

No que se refere ao hemofílico e a sociedade, fica claro que o hemofílico e seus familiares se sentem estigmatizados pela comunidade em geral, e as notícias ultimamente veiculadas sobre a AIDS tem reforçado este estigma, de maneira determinante. Existe

por parte da população não-hemofílica, uma ignorância em relação ao que é hemofilia, que pode levar a um isolamento social dos hemofílicos e/ou suas famílias. Além disto, os hemofílicos tem dificuldade em formar e manter uma família em função do preconceito existente, além da ignorância do próprio hemofílicos e seus familiares em relação à doença e suas possibilidades de superar as dificuldades que ela acarreta. As associações que congregam hemofílicos enfrentam um problema de comunicação com os seus representantes, resultando daí um trabalho que não satisfaz nem à associação nem aos hemofílicos. No que tange aos profissionais entrevistados, que lidam com os hemofílicos, observou-se que demonstram ter uma noção clara dos diversos ângulos do problema. No entanto, não parecem considerar como absolutamente prioritário um atendimento específico para o hemofílico, visto que apenas um deles fez esta recomendação.

Quanto ao tratamento aplicado, o seu alto custo obriga o hemofílico de baixa renda a recorrer a hospitais da rede previdenciária, enquanto que os de classe média e alta escondem-se sob a capa do atendimento privado. Uma dedução inevitável, a partir dos dados obtidos na pesquisa, é a de que é imprescindível um atendimento que se inicie imediatamente após o estabelecimento do diagnóstico, a fim de prevenir ao máximo sequelas e atrofias, e que este tratamento tenha caráter interdisciplinar. Também fica claro que a relação médico-paciente nestes casos de estigma deveria ser reconsiderada de alguma maneira, assim como os setores de assistência social, psicologia, e assessoramento genético devem ser re dimensionados, em função das variáveis resultantes da doença.

No que concerne ao problema evolutivo, o "stress" e o estigma ligados a uma doença favorecem a uma não socialização do indivíduo afetado e possível alijamento do processo reprodutivo. Este fenômeno, nitidamente cultural, ajuda a modificar a frequência do gene em questão, acelerando assim um processo que, se dependesse da seleção natural levaria mais tempo a surtir efeito. Já se observam em alguns casos (Kasper & Parton, 1974; Ljung & al, 1982; Francis & Kasper, 1983; Alexandre, 1982; Roisemberg & al, 1985) uma tendência à diminuição do número de filhos na população de hemofílicos, em comparação com a da população em geral.

Em função de todo o exposto, podemos concluir que uma doença funciona como um fator de evolução, na medida em que por motivos biológicos e/ou culturais, modifique a adaptação reprodutiva do indivíduo afetado e de seus familiares.

Gostaríamos ainda de acrescentar que, em relação à UD do hemofílico, algo deveria ser feito a nível de atendimento governamental, como por exemplo, o estabelecimento de creches com pessoal especializado. Esta, como salientamos em outro tópico, foi a principal reivindicação das mães. O problema do transporte também deveria ser solucionado, uma vez que o hemofílico tem forçosamente que se deslocar para o hospital, a fim de realizar o tratamento, e muitas vezes em situação dramática.

Em relação à sociedade em geral, cremos que campanhas de esclarecimento periódico à opinião pública poderiam repercutir até no surgimento de mais doadores. Isto além do fato de que o esclarecimento ajudaria a melhorar a situação de estigma por que

passa o afetado por hemofilia.

Quanto ao tratamento, sentimos que se o Pró-Sangue conseguir atingir as metas a que se propõe, muita coisa poderá mudar para melhor na vida atribulada do hemofílico. O tratamento com caráter interdisciplinar é de uma necessidade absoluta.

Finalmente, acreditamos que este é um dos casos em que é salutar que os avanços culturais interfiram com os caminhos biológicos. A seleção natural tem atuação lenta, o que na maioria dos casos implica em alguns milhares de anos. A orientação do assessoramento genético, juntamente com as técnicas de seleção prévia do sexo dos descendentes e o que daí resulta, pode ser o empurrão que falta para que este gene, de consequências tão indesejáveis, possa vir a ser finalmente eliminado, libertando as próximas gerações de uma pesada e incômoda herança.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- AGLE, D.P. - Hemophilia - Psychological Factors and Comprehensive Management. Scand.J.Haemat. Supp.40(33): 55-63, 1984.
- ALEDORT, L.M. - Aids and Hemophilia - Implications for Therapy . Bol.Soc.Bras.Hemat.Hemot. VII(131): 22, 1985.
- ALEXANDRE, C.O.P. - Aspectos Genéticos, Demográficos e Laboratoriais das Hemofilias A e B em 3 Populações Brasileiras. Dissertação de Mestrado. Porto Alegre, 1982.
- ALLAND Jr., A. - Medical Anthropology and the Study of Biological and Cultural Adaptation. Am.Anthropol. 68: 40-51, 1966.
- ARKAL, Y.S. & al - Alterations in second phase platelet aggregation associated with an emotionally stressful activity. Thrombosis and Hemostasis 38: 552-561, 1977.
- AUGÉ, M. Os Domínios do Parentesco. Lisboa, Edições 70, 1975.
- BAKER, P. T. - The application of ecological theory to anthropology. Am.Anthropol. 64: 15-22, 1962
- BEERNINK, F.J. & ERICSON, R.J. - Male sex preselection through sperm isolation. Fertil.Steril. 38:493-495, 1982.
- BELLAMY, A. Coping with worry about AIDS. Bull.World Fed.Haemoph. 22: 31-32, 1985.
- BENDER, D.R. - A refinement of the Concept of Household: Families, Co-Residence and Domestic Functions. Am.Anthropol. 69: 493-504, 1967.
- BENFARI, R.C., EAKER, E. & STOLL, J.R. - Behavioral Interventions and Compliances to Treatment Regimens. Ann.Rev.Publ.He.2: 431-471, 1981.
- BENNETT, K.A., OSBORNE, R.H. & MILLER, R.J. - Biocultural Ecology. Ann.Rev.Anthro.4: 163-181, 1975.
- BENN, D.M., GENTRY, P.A. & JOHNSTONE, I.B. - Classic Hemophilia (hemophilia A) in a family of collies. Can.Vet.J. 19:221-225 , 1978.

- CAPLAN, G - Mastery of Stress: psychosocial aspects. J.Psychiat . 138: 413-420, 1981.
- CARERI, D., IBARRETA, A.P. & VICTORICA, I.G. - Psycho-Social Stability and Medical Treatment. Bol.Soc.Bras.Hemat.Hemot.VII(131) 28, 1985a.
- Psycho-Social Stability as a Result of Team Work. Bol.Soc . ' Bras.Hemat.Hemot. VII(131): 28, 1985b.
- CARMAN, C.J., BRITTEN, A.F.H., ALA, F. & SMIT-SIBINGA, C. - Financial Aspects of Hemophilia Care. Scand.J.Haematol. Supp.40(33): 529-533, 1984.
- CASPARI, E. - Selective forces in the evolution of man. Am.Nat. ' XCVIII(892): 5-14, 1963.
- CUNHA, A.G. da - Dicionário Etimológico Nova Fronteira da Língua Portuguesa. Rio de Janeiro, Ed. Nova Fronteira, 1982.
- DOBZHANSKY, T. O Homem em Evolução. S. Paulo, EDUSP & Ed. Polígono, 1972.
- DURHAM, E.R. - A Família e a Reprodução, in Perspectivas Antropológicas da Mulher. Rio, Ed. Zahar, 1981.
- FLORES, E.S.C. - Psychological Implications in Hemophilic Children. Bol.Soc.Bras.Hemat.Hemot. VII(131): 25, 1985a.
- Psychological Implications in Hemophilic Adults. Bol.Soc. ' Bras.Hemat.Hemot. VII(131): 26, 1985b.
- FOX, R. - Kinship and Marriage. Harmondeworth, Penguin Books, 1976.
- FRANCIS, R.B. & KASPER, C.K. - Reproduction in Hemophilia. J.Am. Med.Assoc. 250(3): 3192-3195, 1983.
- GEERTZ, C. Religion as Cultural System, in Geertz, C. The Interpretation of Cultures. N. York, Basic Books, 1973.
- GENTRY, P.A., JOHNSTONE, I.B. & SANFORD, S.E. - Diagnosis of classic hemophilia (hemophilia A) in a standard poodle. Can.Vet.J. 18: 79-81, 1977.
- GUSSOW, Z. & TRACY, G.S. - Status, Ideology and Adaptation to Stigmatized Illness: a study of Leprosy, in Culture, Disease and Healing. David Landy ed. N.York, 1977.
- GUYTON, A.C. - Tratado de Fisiologia Médica. Rio de Janeiro, Ed. Guanabara Koogan SA, 1973. 4ª ed.

- HARTLEY, S.F. & PIETRACZYK, L.M. - Preselecting the sex of offspring. Techniques, attitudes and implications. Soc.Biol.26: 232-246, 1979.
- HEALY, P.J., SEWELL, C. A., EXNER, T., MORTON, A.G. & ADAMS, B.S. Haemophilia in Hereford Cattle: factor VIII deficiency. Aust. Vet.J.61: 132-133, 1984.
- JACQUES, L.B. - Stress and multiple-factor etiology of bleeding. Ann.NY.Acad.Sci.115: 78-96, 1964.
- JOHNSTONE, I.N. & NORRIS, A.M. - A Moderately Severe Expression of Classical Hemophilia in a Family of German Sheperd Dogs. Can.Vet.J. 25: 191-194, 1984.
- KASPER, C.K. & PARTON, L. - Reproduction in hemophilia. West. J. Med. 120: 272-277, 1974.
- KENDALL, C., FOOTE, D. & MARTORELL, R - Anthropology, Communications and Health: The Mass and Health Practices Program in Honduras. Hum.Org. 42(4): 353-360, 1983.
- KUNSTADTER, P.- in Polgar, S. Health and Human Behavior: Areas of Interest Common to the Social and Medical Sciences. Curr.Anthro. 3(2): 185, 1962.
- LaBAW, W.L. - Autohypnosis in hemophilia. Haematologia 9: 103-110, 1975.
- and LaBAW, J. - Hemophiliacs Regularly Using Self-Hypnosis Reduce Risk of Acquired Immune Deficiency Syndrome (AIDS). Bol. Soc.Bras.Hemat.Hemot. VII(131): 27, 1985.
- LANDY, D. (ed.) Culture, Disease and Healing. Part XII. N.York, McMillanan/Collier, 1977.
- LEVINE, S.B. - Introduction to the Sexual Consequences of Hemophilia. Scand.J.Haematol.Supp.40(33):75-82, 1984.
- LIEBAN, R.W. - The field of Medical Anthropology, in Landy,D.(ed) Culture, Disease and Healing. Part I. N.York. McMillnan/Collier 1977.
- LJUNG, R., HOLMBERG, L., GUSTAV II, B., PHILIP, J. & BANG, J. - Haemophilia A & B - two-years experience of genetic counselling and prenatal diagnosis. Clin.Genet. 22(2): 70-75, 1982.
- LUCAS, O.N. - The use of hypnosis in hemophilia dental care. Ann. NY Acad.Sci.240: 263-266, 1975.
- MARTIN, J. - Hypnosis may reduce hemophiliac's blood needs. J.Am. Med.Assoc.250(14): 1814-1815, 1983.
- MATTSSON, A. - Hemophilia and the Family Life: Life-Long Challenges and Adaptation. Scand.J.Haematol.Supp.40(33): 65-74, 1984.

- MARTIN, J. - Hypnosis may reduce hemophiliac's blood needs. J.Am. Med.Assoc. 250(14): 1814-1815, 1983
- MATTSSON, A. - Hemophilia and the Family-Life: Life-Long Challenges and Adaptation. Scand.J.Haematol.Supp.40(33): 65-74, 1984.
- McKUSICK, V.A. - The earliest record of hemophilia in America ? Blood 19: 243-244, 1962
- The royal hemophilia. Sci.Amer. 213: 88-95, 1965.
- MITCHELL, R.E. & MOSS, R.H. - Deficiencied in Social Support Among Depressed Patients: Antecedents or Consequences of Stress? J. He.Soc.Beh. 25: 438-452, 1984.
- OLIVEIRA, C.G. & SARAIVA DE MELO, G. - Hemofilia em Pernambuco: ' dados atuais. X Congresso Brasileiro de Hematologia. Resumos . Recife, 1985.
- O'ROURKE, D.H. & PETERSEN, G.M. - Biological Anthropology and Genetic Disease Research: Introduction. Am.J.Phys.Anthro.62: 1-2, 1983.
- OTTO, J.C. - An account of an haemorrhagic disposition existing ' in certain families. Med.Report 6(1): 1803.
- PAULA, R.F. de & SCOTT, R.P. - Terapia Familiar: Duplo Vínculo e o Contexto Sociocultural do Recife. J.Bras.Psiq.34(5): 327-336, 1985.
- PITTADAKI, J., LOUIZOU, C. & MANDALAKI, T. - A study of Psycho-Social Aspects of Both Hemophiliacs and Carriers in Greece.Scand. J.Haematol. Supp.40(33): 87-90, 1984. \
- POLGAR, S. - Health and Human Behavior: Areas of Interest Common to the Social and Medical Science. Curr.Anthro.3(2): 159-205 , 1962.
- RAPAPORT, S.I., PATCH, M.J. & MOORE, F.J. - Antihemophilic globulin levels in carriers of hemophilia A. J.Clin.Invest. 39:1619-1625, 1960.
- RATNOFF, I.D. & JONES, P.K. - The laboratory diagnosis of the carrier state for classic hemophilia. Am.Intern.Med.86: 521-538 , 1977.
- ROISEMBERG, I. Hemofilia e estados hemofilióides no Rio Grande do Sul- Frequência, Fisiologia e Herança. Tese de Doutorado , 1971.

- ROISEMBERG, I., ALEXANDRE, C.O.P. & FISCHER, R.R. - Comparative Longitudinal Study of Hemophilia During 15 Years in Rio Grande do Sul, Brazil. Bol.Soc.Bras.Hemat.Hemot.VII(131): 31, 1985.
- ROMO, E.C. - Levels of Disarmony in the Familiar System of the Hemophilic. Bol.Soc.Bras.Hemat.Hemot.VII(131): 26, 1985.
- SAUCLIÈRES, G. - Le génie génétique au secours des hémophiles. Recherche 163: 232-234, 1985.
- SAXTON, P & al - Hemophilia Home Care - Distribution of Concentrate to Home Care Patients with Direct Reimbursement by 3rd Party Payer. Transfusion 23: 446, 1983.
- SCHULTZ, A.H. - The specializations of man and his place among the Catarrhine primates. Cold Spring Harbor Symposium on Quantitative Biology 15: 37-53, 1950.
- SCOTT, R.P. - Estratégia de Formação de Unidades Domésticas, Mulheres e Fecundidade em Regiões de Emigração Latinoamericanas: O Nordeste Brasileiro. Projeto de Pesquisa, relatório. 1985.
- SIGERIST, H.E. - The Special Position of the Sick, in Landy, D.ed. Culture, Disease and Healing. Parte XII. N.York, McMillan / Collier, 1977.
- SOLIEN DE GONZÁLES, N.L. - Household and Family in the Caribbean Soc.Econ.Stud.9: 101, 1960.
- UNITED NATIONS PUBLICATION - The Fact of Stigma. Bull.World.Fed. Haemoph.22: 33-35, 1985.
- VAN DEN BERGHE, P.L. & BARASH, D.P. - Inclusive fitness and Human Family Structure. Am.Anthropol. 79: 809-823, 1977.
- VAYDA, A.P. & McCAY, B.J. - New directions in Ecology and Ecological Anthropology. Ann.Rev.Anthro. 4: 293-306, 1975.
- WEAVER, T. Use of Hypothetical Situations in a Study of Spanish American Illness Referral Systems. Hum.Org. 29: 140-154, 1970.
- WILKINSON, R.G. - Poverty and Progress. N.York. Washington. Praeger Publishers, 1973.
- WINCOTT, E. Social Workers. Bull.World Fed.Haemoph. 22: 18-19, 1985.

- YOKOYAMA, S. Theories of Social Selection in Human Populations .
Am.J.Hum.Genet. 35: 362-375, 1983.
- YOUNG, A. The Anthropologies of Illness and Sickness. Ann.Rev.
Anthro. 11: 257-285, 1982.

ANEXOS

ANEXO I. Questionário aplicado aos hemofílicos e familiares.

NOME: _____

ENDEREÇO: _____

FONE: _____

DATA E LOCAL DE NASCIMENTO: _____

ESTADO CIVIL: _____

PROFISSÃO: _____

GRAU DE HEMOFILIA: (a) leve (b) moderado (c) grave

DOENÇA HEMORRÁGICA: (a) hemofilia A (b) hemofilia B (c) von Willebrand

TIPO SANGUÍNEO: (a) O (b) A (c) B (c) AB

FATOR Rh: (a) Rh⁺ (b) Rh⁻

PRESENÇA DE INIBIDOR: (a) sim (b) não

TEM PARENTES HEMOFÍLICOS: (a) sim (b) não

SE RESPONDEU SIM ASSINALE QUAIS: (a) avô (b) tio (c) primo (d) irmã
(e) neto (f) sobrinho (g) outro

SE RESPONDEU "OUTRO" CITE QUAL: _____

1. SEUS PAIS SÃO PARENTES? (a) sim (b) não

1a. SE RESPONDEU "SIM" À QUESTÃO 1, ASSINALE QUAL O TIPO DE PARENTESCO: (a) primos em 1º grau (b) primos em 2º grau (c) primos distantes (d) tio-sobrinho (e) outro

1b. SE RESPONDEU "OUTRO", EXPLIQUE QUAL O TIPO DE PARENTESCO: _____

2. QUANTAS PESSOAS DA FAMÍLIA MORAM NA SUA CASA? _____

2a. QUAIS DESTAS PESSOAS MORAM NA SUA CASA? (a) mãe (b) pai (c) irmãos/irmãs (d) avós (e) primos (f) tios (g) sobrinhos (h) esposa (i) filhos/filhas (j) amigos (l) outros

2b. SE RESPONDEU "OUTROS", EXPLIQUE QUEM SÃO ESTAS PESSOAS: _____

3. QUANDO VOCE PRECISA DE AJUDA, QUAL DAS PESSOAS RELACIONADAS NA QUESTÃO 3 VOCE PROCURA EM PRIMEIRO LUGAR? _____

- 3a. NA MESMA SITUAÇÃO? QUAL DELAS ESTÁ MAIS DISPONÍVEL? _____
- 3b. QUAL DAS PESSOAS RELACIONADAS NA QUESTÃO 3 LHE DÁ MAIS APOIO? _____
4. É CASADO? (a)sim (b)não
- 4a. SE RESPONDEU "SIM", TEM FILHOS? (a)sim (b)não
- 4b. SE RESPONDEU "SIM À QUESTÃO 4a, QUANTOS FILHOS TEM E DE QUE SEXO? _____
- 4c. SE RESPONDEU "NÃO" À QUESTÃO 4a, JÁ CONSIDEROU A POSSIBILIDADE DE ADOTAR UMA CRIANÇA? (a)sim (b)não
5. SE VOCE NÃO É CASADO, PRETENDE CASAR? (a)sim (b)não
- 5a. SE RESPONDEU "SIM", PRETENDE TER FILHOS? (a)sim (b)não (c)não sei
- 5b. SE RESPONDEU "NÃO" OU "NÃO SEI", JÁ CONSIDEROU A POSSIBILIDADE DE ADOTAR UMA CRIANÇA? (a)sim (b)não (c)não sei
6. VOCE ESTUDA? (a)sim (b)não
- 6a. QUAL O SEU GRAU DE ESCOLARIDADE? (a)1ºgrau (b)2ºgrau (c)universitário (d)pós-graduação
- 6b. QUE ÁREAS DO CONHECIMENTO MAIS LHE ATRAEM? (a)saúde (b)biologia (c)tecnologia (d)artes (e)ciências sociais (f)esportes (g)outra
- 6c. EM QUAL DAS ÁREAS CITADAS TRABALHA OU GOSTARIA DE TRABALHAR? _____
- 6d. PARTICIPA DAS ATIVIDADES RECREATIVAS DA SUA ESCOLA? (a)sim (b)não (c)às vezes
- 6e. SE RESPONDEU "SIM" OU "ÀS VEZES", ASSINALE QUAIS: (a)jogos ao ar livre (b)jogos de salão (c)atividades artísticas (d)atividades literárias (e)outras
- 6f. SE RESPONDEU "OUTRAS", DIGA QUAIS: _____
- 6g. COM QUE FREQUÊNCIA FALTA ÀS AULAS POR DOENÇA? (a)muito (b)pouco (c)nunca
- 6h. SE RESPONDEU "MUITO", AS ESCOLAS QUE FREQUENTA OU FREQUENTOU SÃO COMPREENSIVAS EM RELAÇÃO ÀS FALTAS? (a)sim (b)não (c)às vezes
7. VOCE TRABALHA? (a)sim (b)não (c)está desempregado
- 7a. SE RESPONDEU "ESTÁ DESEMPREGADO" HÁ QUANTO TEMPO? (a)dias (b)meses (c)1 ano (d)mais de 1 ano
- 7b. ACHA QUE O FATO DE ESTAR DESEMPREGADO SE DEVE A: (a)crise econômica (b)falta de qualificação profissional (c)outro
- 7c. SE RESPONDEU "OUTROS" EXPLIQUE QUAL: _____
8. SE RESPONDEU "SIM" À QUESTÃO 7, O TIPO DE TRABALHO QUE REALIZA: (a)depende de esforço físico (b)é de natureza intelectual (c)depende de habilidade manual (d)outro
- 8a. SE RESPONDEU "OUTRO" DIGA QUAL É O TIPO: _____
- 8b. QUE TIPO DE TRABALHO PREFERE? (a) com esforço físico (b) de natureza intelectual (c) de habilidade manual (d)outro

- 8c. SE RESPONDEU "OUTRO" DIGA QUAL É O TIPO: _____
- 8d. COM QUE FREQUÊNCIA FALTA AO TRABALHO POR DOENÇA?
(a)muito (b)pouco (c)nunca
- 8e. SE RESPONDEU "MUITO" OS EMPREGADORES SÃO COMPREENSIVOS EM ' RELAÇÃO ÀS FALTAS? (a)sim (b)não (c)às vezes
- 8f. QUAL A SUA RENDA FAMILIAR? (a)1 salário (b)entre 2 e 5 salários (c)entre 5 e 10 salários (d)mais de 10 salários
9. PRÁTICA ALGUM ESPORTE? (a)sim (b)não (c)às vezes
- 9a. SE RESPONDEU "SIM" OU "ÀS VEZES", QUAL É O ESPORTE? _____
- 9b. QUAL O SEU ESPORTE FAVORITO? _____
- 9c. QUAL O SEU LAZER FAVORITO? (a)assistir TV (b)ler (c)jogar ao ar livre (d)ir ao cinema (e) ir à praia (f)jogos de salão (g)encontros com amigos (h)ouvir música (i)passar (j)dançar
- 9d. SE RESPONDEU "PASSEAR" OU "ENCONTROS", QUAL A SUA COMPANHIA MAIS FREQUENTE? (a)familiares (b)parentes (c)colegas (d)conhecidos
10. QUAL A FREQUÊNCIA COM QUE TEM HEMORRAGIAS? (a)todos os meses (b)de 2 em 2 meses (c)1 vez em 3 meses (d)de 6 em 6 meses (e)1 vez por ano
11. QUAIS OS LOCAIS MAIS FREQUENTEMENTE ATINGIDOS? (a)ombro (b)cotovelo (c)joelho (d)tornozelo (e)punho (f)músculos (g)boca (h)abdome m (i)rins
12. COM QUE FREQUÊNCIA RECORRE A TRANSFUSÕES? (a)mais de uma vez por mes (b)todos os meses (c)1 vez em 3 meses (d)de 6 em 6 meses.
13. ONDE REALIZA SEU TRATAMENTO? (a)em casa (b)num hospital (c)num banco de sangue (d)num centro de hemofílicos
- 13a. SE RESPONDEU "HOSPITAL", "BANCO DE SANGUE", OU "CENTRO DE HEMOFÍlicos, QUAIS DESTES PRODUTOS VOCE ENCONTRA À SUA DISPOSIÇÃO? (a)plasma fresco (b)crio-precipitado (c)crio liofilizado (d)concentrado do fator VIII (e)concentrado do fator IX
- 13b. O LOCAL ONDE SE TRATA DISPÕE DE: (a) atendimento odontológico (b)atendimento fisioterápico (c)assessoramento genético (d)assessoramento psicológico
- 13c. O LOCAL ONDE SE TRATA ESTÁ À SUA DISPOSIÇÃO: (a)pela manhã (b)à tarde (c)o dia inteiro (d)24 horas
- 13d. ONDE GOSTARIA DE REALIZAR SEU TRATAMENTO? (a)em casa (b)num hospital (c)num banco de sangue (d)num centro de hemofílicos
- 13e. SE RESPONDEU "EM CASA", QUAIS DOS SEGUINTE S REQUISITOS ESTÁ À SUA DISPOSIÇÃO? (a)geladeira (b)pessoa que saiba aplicar o medicamento (c)pessoa que saiba a quantidade necessária do medicamento (d) pessoa que saiba quando o caso não é para ser tratado em casa

14. HÁ QUANTO TEMPO FAZ PARTE DA SOCIEDADE DE HEMOFÍLICOS? _____
- 14a. O QUE O LEVOU A ASSOCIAR-SE? (a)um amigo (b)seu médico
(c)propaganda (d)outro associado (e)outra coisa
- 14b. SE RESPONDEU "OUTRA COISA" DIGA O QUE: _____
- 14c. ACHA IMPORTANTE SER ASSOCIADO? (a)sim (b)não
- 14d. NA SUA OPINIÃO HÁ BENEFÍCIOS EM SER ASSOCIADO? (a)sim
(b)não
- 14e. SE RESPONDEU "SIM" CITE OS PRINCIPAIS BENEFÍCIOS: _____
- 14f. ACHA QUE PODERIA CONSEGUIR OS BENEFÍCIOS QUE CITOU SE NÃO
ESTIVESSE ASSOCIADO? (a)sim (b)não (c)talvez (d)difi
cilmente
15. TEM ALGUMA SUGESTÃO A FAZER À SUA SOCIEDADE DE HEMOFÍLICOS?
(a)sim (b)não
- 15a. SE RESPONDEU "SIM" DIGA QUAL: _____

ANEXO II. Questionário aplicado aos estudantes *

10. JÁ OUVIU FALAR SOBRE HEMOFILIA? (a)sim (b)não
11. PARA VOCE, O QUE É HEMOFILIA? (a) uma ciência (b)uma seita
(c)uma doença (d)uma filosofia (e)outra coisa
- 11a. SE RESPONDEU "OUTRA COISA", O QUE ACHA QUE É HEMOFILIA?
-
- 11b. SE RESPONDEU "UMA DOENÇA", VOCE ACHA QUE HEMOFILIA É UMA;
(a)doença comum (b)doença grave (c)doença que mate (d)
(e)doença contagiosa (f)doença de criança
12. VOCE CONHECE ALGUM HEMOFÍLICO? (a)sim (b)não
- 12a. VOCE CONHECE ALGUMA HEMOFÍLICA? (a)sim (b)não
- 12b. SE RESPONDEU "SIM ÀS QUESTÕES 12 E/OU 12a. NO SEU GRUPO DE AMIGOS TEM ALGUÉM HEMOFÍLICO? (a)sim (b)não
13. SENDO MULHER, CASARIA COM UM HEMOFÍLICO? (a)sim (b)não (c) não sei
- 13a. SE RESPONDEU "NÃO" OU "NÃO SEI", DIGA PORQUE: _____
- 13b. SE RESPONDEU "SIM", TERIA FILHOS COM ELE? (a)sim (b) não (c)não sei
- 13c. SE RESPONDEU "NÃO" À QUESTÃO 13b., DIGA PORQUE: _____
14. SENDO HOMEM, CASARIA COM UMA MULHER QUE PUDESSE TER FILHOS HEMOFÍLICOS? (a)sim (b)não (c)não sei
- 14a. SE RESPONDEU "NÃO" OU "NÃO SEI", DIGA PORQUE: _____
- 14b. SE RESPONDEU "SIM", TERIA FILHOS COM ELA? (a)sim (b)não
- 14c. SE RESPONDEU "NÃO" À QUESTÃO 14b., DIGA PORQUE: _____
15. VOCE É FAVORÁVEL À ADOÇÃO DE CRIANÇAS? (a)sim (b)não
- 15a. SE RESPONDEU "SIM", VOCE ADOTARIA UMA CRIANÇA HEMOFÍLICA? (a)sim (b)não (c)não sei
- 15b. SE RESPONDEU "NÃO" OU "NÃO SEI", DIGA PORQUE: _____
16. ALGUMA VEZ JÁ DOOU SANGUE? (a) sim (b)não
- 16a. SE RESPONDEU "SIM", CONTINUA DOANDO SANGUE? (a)sim (b) não (c)só em casos de necessidade (d)ocasionalmente
- 16b. SE RESPONDEU "NÃO" À QUESTÃO 16, CONSIDERARIA A POSSIBILIDADE DE TORNAR-SE UM DOADOR REGULAR? (a)sim (b)não (c)não sei
17. PARTICIPA DE ALGUM TRABALHO ASSISTENCIAL OU FILANTRÓPICO? (a)sim (b)não (c)ocasionalmente
- 17a. SE RESPONDEU "NÃO" OU "OCASIONALMENTE", CONSIDERARIA A POSSIBILIDADE DE REALIZAR ESTE TIPO DE TRABALHO REGULARMENTE? (a)sim (b)não
- 17b. SE RESPONDEU "NÃO", DIGA PORQUE: _____
- 17a. SE RESPONDEU "SIM", DIGA QUAL: _____

* as questões anteriores são iguais às aplicadas aos hemofílicos.

ANEXO III. Questionário aplicado aos profissionais que lidam com hemofílicos

1. Há quanto tempo voce tem contato, a nível profissional, com hemofílicos?
2. Em que, ou como, voce diferenciaria o hemofílico dos outros pacientes hematológicos com quem entra em contato?
3. Pelo fato da doença não ter cura, e de em vários casos ter características invalidantes, voce nota alguma diferença no comportamento do hemofílico, à medida que ele vai tomando consciência da extensão do problema?
4. De acôrdo com sua experiência, assinale as palavras que poderiam ser usadas para caracterizar o hemofílico:
dependente otimista revoltado corajoso agressivo esperançoso mimado conformado egoísta tímido desesperado independente pessimista alegre covarde generoso ansioso melancólico inseguro
5. Como voce sente que a família do hemofílico reage à informação de que a hemofilia não tem cura?
6. Até que ponto voce sente que a família se envolve, ou se interessa, pelo tratamento ministrado?
7. Qual a sua relação pessoal com famílias de hemofílicos?
8. Já observou se a família tem algum tipo de preocupação em relação ao futuro do hemofílico, do ponto de vista da sobrevivência financeira?
9. Quando voce pensa em família do hemofílico, quem são estas pessoas que a compõem: pai, mãe, irmãos, etc?
10. O que voce acha que poderia/deveria ser feito a mais, para melhorar as condições de vida do hemofílico, dos pontos de vista terapêutico e social?

ERRATA

<u>Pág</u>	<u>Linha</u>	<u>Texto</u>
vi	6	..., e a todo
4	24	genótipo: conjunto genético real de um organismo
9	24	Do ponto de vista genético, sabe-se que o gene res- ponsável pela hemofilia da espécie humana, encon- tra-se no cromossomo X, ...
33	10	Ao se aprofundar a análise desta tabela, algo que ressalta é o fato de que, ...
47	15	... psico-social ...
49	17	... normalmente ...
49	23	... algum ...
56	7	Concluimos ...
63	3	... Organização Mundial ...
63	5	... mesmo nível de países subdesenvolvidas ...
77	6	(Mattsson, 1984)
78	18	(Mattsson, 1984)
82	28	(Agle, 1984)
84	14	... sentir-se ...
85	9	... uma ficha completa ...
90	4	(Alland Jr, 1975)

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS A ACRESCENTAR

- ALLAND JR., A. - Adaptation. Ann.Rev.Anthro. 4:59-73, 1975.
- AZEVEDO, ES - Aspectos Genéticos da Biologia Social. Rev.Brasil.
Genet.VII(4):787-798, 1984.
- EWALD, MD & URDANETA, A. - Hemofilia. Revision. Inv.Clin.24(1):
17-56, 1983.
- PRADO, D. - O que é Família. S. Paulo, Brasil. Ed. Brasiliense, 1983.
- WADE, MJ & BREDEN, F. - Effect of inbreeding on the evolution of
altruistic behavior by kin selection. Evolution, 35:844-858, 1981.

Be/PIU
Doação
04-07-86
R\$ 50,00

39
A 382 h

R\$ 30,00