

O DIAGNÓSTICO DA DOENÇA FALCIFORME NA TRIAGEM NEONATAL: REFLEXÕES SOBRE A IMPLICAÇÃO PSICOSSOCIAL DA DOENÇA PARA O CONTEXTO FAMILIAR

Cintia Aparecida Ataíde¹

Janete Ricas²

Resumo- O presente estudo, de natureza qualitativa, teve por objetivo compreender o impacto do diagnóstico da doença falciforme no contexto familiar. Essa é a doença genética mais comum no Brasil, com alta prevalência e morbimortalidade, conseqüente às diversas complicações, sendo considerada como um problema de saúde pública. Foram realizadas entrevistas semi-estruturadas com 12 mães/cuidadoras, cujos filhos tinham tido o diagnóstico através da triagem neonatal - teste do pezinho e que estavam sendo assistidos no Setor de Hematologia Pediátrica do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes – Hucam/UFES, em Vitória, ES. O resultado desse estudo aponta a forte influência dos fatores socioeconômicos sobre a reação da família; a ausência da participação paterna no tratamento da criança; a dificuldade inicial na compreensão da comunicação diagnóstica pela influência da não-visibilidade da doença, a associação direta da doença falciforme com síndromes e doenças mentais, favorecida pela falta de conhecimento popular sobre elas. Observamos que o apoio da religião, dos profissionais de saúde e da educação em Saúde foi um facilitador no enfrentamento da doença.

¹ Bacharel em Psicologia (UFES), Especialista Planejamento, Implementação e Gestão de EaD (UFF) e Mestre em Ciências da Saúde (UFMG). Professora Pesquisadora do Núcleo de Pesquisa em Saúde/UFES e do GPGFOP/UNIT e atualmente desenvolve atividades de tutoria nos cursos de graduação a distância CESAD/UFES. E-mail: cintiaataide@yahoo.com.br

² Professora Orientadora. Professora Titular da Universidade Federal de São João del-Rei (UFSJ/MG). Graduação em Medicina pela Universidade Federal de Minas Gerais, mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente pela Universidade de São Paulo e doutorado em Saúde da Criança e do Adolescente pela Universidade de São Paulo.

INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme é uma doença genética, crônica degenerativa, que apresenta severas intercorrências, principalmente nos primeiros cinco anos de vida. Cursa com alto índice de morbimortalidade, conseqüente a complicações vaso-oclusivas, como crises recorrentes de dor, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico, priapismo, necrose asséptica de ossos e acidentes vasculares cerebrais. (SILVA et al., 1993; SILLA, 1999; BANDEIRA et al., 1999).

Em virtude das graves manifestações clínicas da doença, da alta incidência e morbimortalidade, foi implantado, a partir de 2001, no Brasil, o diagnóstico precoce das hemoglobinopatias pela triagem neonatal / Teste do Pezinho (BRASIL, 2001c; BRASIL, 2004a). Dessa forma, a Doença Falciforme passou a ser detectada de maneira mais rápida, o que proporcionou tratamento mais qualificado, tornando possível a prevenção das suas manifestações clínicas, minimizando as intercorrências e, conseqüentemente, aumentando a sobrevida e melhorando a qualidade de vida dos portadores.

No entanto, a situação de adoecimento é um evento que pode trazer diversas implicações na vida do paciente e da sua família. O diagnóstico da doença em uma criança, sobretudo recém-nascida, além de levar ao medo da morte, da incapacidade e dos obstáculos provocados pelo adoecimento, leva a uma intensa frustração pela ruptura da imagem construída do filho ideal – que deveria ser “saudável e perfeito”.

A construção psíquica de um modelo de criança “perfeita” pelos pais, bem como a construção social e cultural em que se ancoram os familiares para a chegada do bebê criam uma série de planejamentos e expectativas diante do novo integrante do grupo familiar (TETELBOM et al., 1993; CASTRO; PICCININI, 2002). Esse processo, habitualmente complexo, pode se transformar num desafio muito maior, em circunstâncias especiais, como, por exemplo, na constatação de alguma anormalidade e /ou patologia na criança esperada (CAVALCANTE, 2001).

O diagnóstico precoce tornou-se um diferencial no tratamento da Doença Falciforme, no entanto, compreender as reais implicações dessa doença para o contexto familiar, pode minimizar os sofrimentos advindos desse processo, além de contribuir para uma postura mais ativa na aceitação da doença, garantindo um tratamento de qualidade e eficiente aos pacientes.

METODOLOGIA

A pesquisa qualitativa foi o instrumento utilizado para compreender o impacto do diagnóstico da doença falciforme no contexto familiar. Do ponto de vista metodológico, a pesquisa qualitativa é uma ferramenta indicada para estudar os aspectos subjetivos dos fenômenos psicossociais do ser humano, entre os quais, a vivência de doenças (TOMAZI; YAMAMOTO, 1999).

Para a coleta de dados utilizou-se a entrevista semi-estruturada. A amostra não foi previamente determinada. Para estabelecê-la utilizou-se o “Critério de Saturação” (TURATO, 2003; DESLANDES, 1994). De acordo com esse tipo de critério, o número ideal de entrevistas é atingido quando respostas começam a ser repetidas pelos novos sujeitos que se vão acrescentando à amostra.

Neste estudo contamos com 12 sujeitos (mãe/ e ou cuidadora), tendo a saturação ocorrida na nona entrevista. No entanto, foram efetivadas mais três entrevistas, a fim de reforçar a saturação, garantindo melhor apreciação dos dados. A técnica de análise do conteúdo foi escolhida para a lapidação dos dados obtidos. De acordo com Turato (2003), a análise de conteúdo é uma das técnicas mais usuais para a abordagem analítica dos dados apreendidos na pesquisa qualitativa. O Discurso do Sujeito Coletivo (LEFÈVRE, 2003) foi o instrumento utilizado para a categorização e organização dos resultados da pesquisa.

RESULTADOS

No grupo estudado havia além das mães biológicas, uma tia e uma mãe adotiva. De acordo com os relatos, os pais raramente acompanham seus filhos às consultas e tratamento. Reforçando a mãe como a principal cuidadora da criança.

Outro dado que reforça a identidade da amostra é a existência significativa de famílias, em que o pai e mãe da criança doente não vivem juntos. Verificamos nesses casos, que parcela significativa desses pais não acompanha, nem ajuda financeiramente o tratamento da criança. Neste estudo apenas um pai demonstra, segundo relato da mãe, certa preocupação acerca da doença da criança.

Quanto ao perfil das famílias estudadas, a maioria é monoparental, apresenta um número médio de 04 pessoas na residência e uma renda menor ou igual a um salário mínimo, caracterizando um nível sócio econômico baixo.

Em relação ao impacto do diagnóstico da doença falciforme os dados foram categorizados em 04 temas centrais:

Tema 01	Sentimentos e reações no recebimento do diagnóstico
Tema 02	Percepções sobre a comunicação do diagnóstico e compreensão acerca da doença
Tema 03	<i>Principais mudanças, dificuldades e preocupações da família após o diagnóstico da doença falciforme.</i>
Tema 04	Estratégias de enfrentamento da família para melhor aceitação da

Em relação aos Sentimentos e reações no recebimento do diagnóstico, o impacto inicial está demarcado por reações de choque pelo inesperado, de revolta pelo adoecimento da criança, pelo susto, pela tristeza, pelo desespero, e muitas vezes pelo medo do desconhecido. O relato a seguir retrata essa situação inicial:

“[...] quando a gente descobre assim, eh... dá um choque, né? E aí a gente fica... poxa! Muitas vezes a gente até se pergunta, né? Por que isso aconteceu comigo?... no inicio foi difícil[...]” (D04).

As famílias estudadas apontam nesse momento inicial o medo de que a alteração encontrada, no teste do pezinho, fosse alguma doença mental. Esse aspecto pode ser um reflexo cultural, que associa diretamente o Teste do Pezinho ao diagnóstico de deficiências mentais, apesar do fato de que ele já vem fazendo a detecção precoce de diversas patologias.

“Fiquei preocupada, né? Achei que ela tava com problema, deeee [...] aquela doença [...] Eh, esses problemas que dá nas crianças que ficam abobadas, achei que fosse isso [...]” (L11).

O tema 02 Percepções sobre a comunicação do diagnóstico e compreensão acerca da doença, verifica-se que não houve relato sobre a postura do profissional de saúde no momento de transmitir o diagnóstico da criança. Apesar de ser um dado de grande interesse, os entrevistados avaliaram apenas a adequação do conteúdo do que foi transmitido. Os discursos

de uma maneira geral apontam a comunicação do diagnóstico de forma adequada. No entanto, observa-se que há uma certa dificuldade no entendimento concreto sobre a doença, fato que pode ter sido acentuado pelo sofrimento psíquico, intenso, nesse momento inicial do diagnóstico.

As principais preocupações da família após o diagnóstico da doença falciforme foram com as intercorrências e sequelas da doença, que, no imaginário dos sujeitos, estão fortemente associadas à possibilidade de morte:

“Ai eu fico preocupada, assim [...] achando assim que ele..., que ele pode dar alguma [...] Ah porque a Dra. falou assim que ele pode até morrer, se ele , se ele não fosse cuidado direito” (C03).

O cuidado integral da criança é uma das principais mudanças e dificuldades retratadas pelos sujeitos da pesquisa, geralmente a mãe abre mão do trabalho, da vida social e vive exclusivamente para a criança doente. Um dos diversos conflitos se instaura nesse momento, pois, para garantir o tratamento, as mães deparam com a necessidade de trabalhar e se veem impossibilitadas, devido à demanda muito grande em relação ao cuidado e ao tratamento:

“Sinto falta do emprego, pra poder cuidar da minha filha, de um lugar pra eu morar, porque eu moro com a minha mãe, dependo dela pra tudo! [...] era pra eu ter ido embora de casa, só não fui por causa da menina! É uma barra! Por isso eu falo, se ela [...] não tivesse esse probleminha, eu já tinha arrumado um jeito de sair daquela casa de minha mãe, mas eu [...] penso mais na minha filha [...]” (E05).

O tema 04 retrata as principais estratégias de enfrentamento da família para melhor aceitação da situação de adoecimento. A negação é a principal reação ao receber o diagnóstico da Doença Falciforme. Como estratégia de ajustamento diante do stress provocado pela doença, a família, inicialmente, evita falar do assunto:

“[...] no começo foi difícil, eu nem gostava que tocasse no assunto [...] Ah, porque isso me incomodava, eu não aceitava... Não sei... eu ficava com pena dela , medo dela ficar sofrendo, de ficar doente, de ter complicações , e nem queria que ela ficasse internada no hospital, por isso eu nem gostava de ficar comentando Não aceitava, os meus filhos tudo bom e porque a L é assim?” (L11).

Esse mecanismo, no entanto, como em todas as doenças evolutivas, não tem como se manter diante da realidade do sofrimento físico e da necessidade do tratamento, sendo substituído gradativamente por outros mais adequados:

“[...] eu fiquei triste, mas hoje em dia... eu tenho como uma meta na minha vida! Cuidar o máximo possível da minha filha! Dar amor, carinho pra ela! [...] Esquecer que ela tem essa doença!” (D04).

A fé religiosa foi outra estratégia utilizada para lidar melhor com a condição de adoecimento da criança. O discurso coletivo aponta a fé como uma estratégia eficaz para diminuir o sofrimento, manter a esperança, sem pôr em risco o tratamento da criança, pois é retratada como dispositivo sustentador, não deixando de lado o papel da família como responsável pelo cuidado da criança.

Verifica-se que os discursos apontam a importância das ações de educação em saúde na contribuição de um melhor entendimento sobre os aspectos da doença, deixando a família mais segura, contribuindo para um tratamento mais adequado da criança:

“Há pensei que ele ia morrer ! porque qualquer crise que ele desce [...] Encaminhou para cá! Ai eu vim [...] a Dra. P conversou também! Ai eu participei da reunião , vi o pessoal falando, ai eu entendi!” (C03)

DISCUSSÃO

Através da vivência relatada pelas cuidadoras, verifica-se que o diagnóstico da Doença Falciforme tem implicações significativas para a vida da família. Embora as reações da família tenham sido semelhantes às descritas pela literatura científica sobre reações ao diagnóstico de outras doenças crônicas no período neonatal, existem particularidades em relação à doença falciforme.

Além do sofrimento psíquico e das diversas adaptações, mudanças, inseguranças e limitações que são provocadas pelo diagnóstico da doença falciforme, há também os componentes de ordem social, tais como desestruturação familiar, baixo poder aquisitivo e desemprego, que intensificam ainda mais o impacto do diagnóstico. A sobrecarga financeira provocada pelos gastos com a criança foi uma presença relevante nas falas das mães. Nesse quadro social, um

dado que merece atenção foi o fato de a mãe ser frequentemente a principal ou a exclusiva cuidadora da criança.

No momento inicial do diagnóstico da doença falciforme, foi evidenciado um dado peculiar a essa doença, que é a não-visibilidade, devido à ausência de sinais e sintomas no primeiro ano de vida da criança. Quando a família depara com a notícia da doença, porém não percebe a criança doente, os conflitos e sofrimentos psíquicos provocados são prolongados, sobretudo pela negação do adoecimento. Em alguns casos, a adesão ao tratamento da criança foi prejudicada em função desse processo.

O fato de a doença ser ainda desconhecida popularmente pode ter contribuído para a intensidade e prolongamento do sofrimento e permitiu que inicialmente o diagnóstico da doença falciforme fosse associado com doenças mentais, pelo fato de o diagnóstico ser feito pelo teste do pezinho. A fantasia de presença de doenças mentais e síndromes é um agravante do sofrimento familiar.

A referência das mães às questões genéticas da doença, foi um dado ausente no discurso coletivo. Atribuímos que a ausência ou à não compreensão das informações de forma global ou à não-atribuição de importância dessa informação, pode ser acentuada pelos desajustes emocionais que enfrentam no momento desse diagnóstico. É possível, no entanto, que isso seja devido a um processo de negação ou que tenha havido falhas na captação do fenômeno. De qualquer forma, devido à importância da questão genética no controle social da doença, seriam recomendados estudos para aprofundamento do tema.

A postura do profissional de saúde quando transmitem o diagnóstico da criança, não foi retratada, apesar de ser um dado de grande interesse, os entrevistados avaliaram apenas a adequação do conteúdo do que foi transmitido. Supõem-se que o fato de o pesquisador ser um profissional de saúde e de certa forma, ter participado da rede de atendimento da criança pode ter influenciado a não-avaliação da conduta dos profissionais que transmitiram o diagnóstico.

O apoio religioso e dos profissionais de saúde foi considerado importante pelas mães no enfrentamento da doença. A educação em saúde foi um instrumento importante para a compreensão de sinais e sintomas da doença. Chama a atenção a falta de referência, nas falas, ao apoio da comunidade.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A família tem importância fundamental no tratamento de qualquer patologia crônica infantil. A busca e a reflexão sobre as experiências objetivas e emocionais da família diante do diagnóstico da doença falciforme, foi uma tarefa desafiadora, mas, ao mesmo tempo, gratificante, pois nos permitiu lançar um olhar mais apurado sobre os aspectos psicossociais envolvidos no processo de diagnóstico e obter uma compreensão mais aprofundada das implicações do processo saúde-doença para o contexto familiar.

Embora as reações da família tenham sido semelhantes às descritas pela literatura científica sobre reações ao diagnóstico de outras doenças crônicas no período neonatal, existem particularidades em relação à doença falciforme. De forma semelhante a outras patologias, observamos que, além do sofrimento psíquico e das diversas adaptações, mudanças, inseguranças e limitações que são provocadas pelo diagnóstico da doença falciforme, há também os componentes de ordem social, tais como desemprego, baixo poder aquisitivo e desestruturação familiar, que intensificam ainda mais o impacto do diagnóstico. A sobrecarga financeira provocada pelos gastos com a criança foi uma presença relevante nas falas das mães.

Nesse quadro social, um dado relevante que emergiu neste estudo foi o fato de a mãe ser frequentemente a principal ou a exclusiva cuidadora da criança. Diversos estudos já sinalizam que os cuidados a pacientes crônicos, em sua grande maioria, são realizados pela mulher, fato que observamos também neste estudo. Essa realidade tem sido também observada no ambulatório de Hematologia Pediátrica do HUCAM, em relação a pacientes falcêmicos do projeto Viva a Vida. Uma parcela bastante significativa dessas famílias são monoparentais femininas em que o pai não convive com a criança e não assume responsabilidade no tratamento dela.

A peculiaridade mais relevante da doença falciforme, no momento inicial de seu diagnóstico, é a não-visibilidade, devido à ausência de sinais e sintomas. Quando a família depara com a notícia da doença, porém não percebe a criança doente, os conflitos e sofrimentos psíquicos provocados são prolongados, sobretudo pela negação do adoecimento. Em alguns casos, a adesão ao tratamento da criança foi prejudicada em função desse processo.

Chamou atenção, também, a associação feita pelas mães, no início do processo, do problema da criança com doenças mentais, pelo fato de o diagnóstico ser feito pelo teste do pezinho, e o diagnóstico específico ser informado na Apae. A fantasia de presença de doenças mentais e síndromes é um agravante do sofrimento familiar.

Esse fato, aliado ao estado emocional da família no momento da informação, apareceu nos discursos das mães/cuidadoras como explicação para o difícil entendimento da doença. Provavelmente, o nível educacional e em alguns casos a habilidade do profissional que transmitiu o diagnóstico também foram importantes. Outro fator que contribuiu para a intensidade e prolongamento do sofrimento foi o fato de a doença falciforme ser ainda relativamente desconhecida popularmente. O estudo aponta a importância dada pelas entrevistadas às informações escritas recebidas e às reuniões de Educação em Saúde, realizadas no serviço de hematologia do HUCAM.

Também peculiar à natureza dessa doença destaca-se a presença no discurso das entrevistadas o medo de não conseguir identificar os sinais de crise e agravamento da doença em tempo hábil para socorro. Foi bastante evidente também, o temor da morte, talvez esse comportamento fosse reforçado no imaginário da família, devido ao grande risco apresentado pela doença falciforme, nos primeiros anos de vida criança. A compaixão pelo sofrimento e pela dor da criança provocado pelo tratamento clínico, intensifica o sofrimento das mães, fato que nos parece específico dessa doença, nesse período de vida.

Uma ausência importante a ser relatada é a referência das mães às questões genéticas da doença. Atribuímos que essa ausência pode ser acentuada pelos desajustes emocionais que enfrentam no momento desse diagnóstico, apontando ou à não compreensão das informações de forma global ou à não-atribuição de importância da questão genética. É possível, no entanto, que isso seja devido a um processo de negação ou que tenha havido falhas do pesquisador na captação do fenômeno. De qualquer forma, devido à importância da questão genética no controle social da doença, seriam recomendados estudos para aprofundamento do tema.

O apoio religioso e dos profissionais de saúde foi considerado importante pelas mães no enfrentamento da doença. Chama a atenção a falta de referência, nas falas, ao apoio da comunidade. A organização de uma rede de assistência que atenda de forma integral à criança

portadora da doença falciforme deve garantir que as questões psicossociais sejam consideradas e que a família também seja assistida, principalmente, no período inicial de diagnóstico, para a compreensão da doença, para a elaboração de conflitos e para a reestruturação da convivência e dos cuidados com a criança.

Os profissionais de saúde devem ter consciência de sua importância no apoio à família e ser preparados para isto. A partir do momento em que se viabiliza um espaço de escuta para essas famílias, permitindo a expressão de suas vivências, seus sofrimentos, suas angústias e sobretudo o entendimento de suas dificuldades de compreensão e suas demandas, tornam-se mais eficazes as nossas tentativas de apoio, a recepção pela família de nossas informações e a sua participação cooperativa no tratamento.

Como sugestão de melhoria contínua na assistência ao portador da doença falciforme, sugerimos a implantação de grupos de apoio ao diagnóstico, para a família. Este seria um espaço de escuta, reflexão e trocas de experiências, onde a família tivesse a possibilidade de discutir as suas dúvidas com outras famílias, contextualizando a nova situação no seu cotidiano, se organizando e mobilizando ações de melhorias no cuidado da criança.

Campanhas de divulgação das características da doença, sua natureza genética e as possibilidades de assistência e tratamento podem também ser úteis na compreensão da doença e na mobilização popular para apoio objetivo e emocional às famílias afetadas. Além disso, com certeza, será de utilidade na sua prevenção dos agravamentos da doença.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABIODUN, O. A. psychosocial complications and management of sickle cell disease. **East. Afr. Med. J.**, Nairobi, v. 70, p. 40-42, 1993.

AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciforme**. Brasília: ANVISA, 2002.

AGUIAR, M. J. B.; MELO, M. M. O. **Reações da família ao paciente com malformação congênita**. Disponível em: http://www.medicina.ufmg.br/edump/ped/malformação_congênita.htm Acesso em: 23 abr. 2006.

ANGERAMI-CAMON, V. A. et al. **Psicossomática e a psicologia da dor**. São Paulo: Pioneira, 2001.

ARAÚJO, M. C. P. E. et al. Prevalence of abnormal hemoglobins in newborns in Natal, Rio Grande do Norte, Brazil. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 20, n. 1, p. 123-128, jan./feb. 2004. Disponível em: <http://www.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2004000100027>. Acesso em: 25 set. 2005.

ÁRIES, P. **A história social da criança e da família**. Rio de Janeiro: Guanabara, 1981.

ASSMAR, E. L. M. et al. Premissas histórico-socioculturais sobre a família brasileira em função do sexo e da idade **Psicol. Reflex. Crit.**, Porto Alegre, v. 13, n. 1, 2000. Disponível em: <<http://www.scielo.br>>. Acesso em: 6 fev. 2006.

BANDEIRA, F.M.G.C. et. al. características de recém-nascidos portadores de hemoglobina S detectados através de triagem em sangue de cordão umbilical. **J. Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 75, p. 167-171, 1999.

BILAC, E. D. Família: algumas inquietações. In: CARVALHO, M.C. B (Org.). **A família contemporânea em debate**. 6. ed. São Paulo: Cortez, 2005. p. 29-37

BORTELO, V. Representações de familiares de pacientes psicóticos sobre a doença mental através do discurso do sujeito coletivo. **Psicologia hospitalar**, São Paulo, v. 1, n. 1, p. 09-21, 2004.

BRASIL Constituição (1988). **Constituição da República Federativa do Brasil**. Brasília: Senado Federal, 2004

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes**. Brasília, 2001a.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas de Saúde. **Manual de doenças mais importantes por razões étnicas, na população brasileira afro-descendente**. Brasília, 2001b. p 13-35.

CAMPOS, E. M. P.; ALVARES, M.; ABREU, P. Infância e família. In: FILHO, M. J.; BURD, M. (Org.). **Doença e família**. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2004. cap. 10,p.205-215

CASEY, J. **A historia da família**. São Paulo: Ática, 1992.

CASTRO, E. K.; PICCININI, C. A. A experiência de maternidade de mães de crianças com e sem doença crônica no segundo ano de vida. **Estud. psicol.**, Natal, v. 9, n. 1, jan./abr. 2004. Disponível em: <<http://www.bvs-psi.org.br/>>. Acesso em: 5 mar. 2006.

CASTRO, E. K.; PICCININI, C. A. Implicações da doença orgânica crônica na infância para as relações familiares: algumas questões teóricas **Psicol. Reflex. Crit.**, Porto Alegre, v. 15, n. 3, 2002. Disponível em: <<http://www.scielo.br>>. Acesso em: 10 mar. 2006.

CHIATTONE, H. B. C. A criança e a morte. In: ANGERAMI-CAMON, V. A. et al. (Org.). **E a psicologia entrou no hospital**. São Paulo: Pioneira, 1995. cap.2, p. 69-141.

CHIZZOTI, A. **A pesquisa em ciências humanas e sociais**. 2. ed. São Paulo: Cortez, 1995. p. 77-87.

CORTEZ, M.L.S.; REGEN. M. **A família e o profissional, uma relação especial**. Ago. 1996. Disponível em: <www.inclusao.com.br/projeto_textos_03.htm>. Acesso em: 2 maio 2006.

DESLANDES, S. F. A construção do projeto de pesquisa. In: MINAYO, M.C.S. (Org.). **Pesquisa social: teoria, método e criatividade**. 2. ed. Petrópolis: Vozes, 1994. cap.2, p. 31-50.

DOVER, G. J.; PLATT, O. S. Sickle cell disease. In: NATHAN, D. G; ORKIN, S. H. (Ed.). **Hematology of infancy and childhood**. 5th ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 1998. v. 1, p. 762-809.

DUCATTI, R. P. et al. Investigação de hemoglobinopatias em sangue de cordão umbilical de recém-nascidos do Hospital de Base de São José do Rio Preto. **Rev. Bras. de Hematol. Hemoter**. V.3, n.1, p. 23-29, Jan. Apr., (2002).

LEFÈVRE, F.; LEFÈVRE, A.M.C. **O Discurso do sujeito coletivo: um novo enfoque em pesquisa qualitativa**. Desdobramentos. Caxias do Sul (RS): EDUCS, 2003. p.256

LLOYD-PURYEAR, M.; FORSMAN, I. Newborw Screening and Genetic Testing. **J. Obstet. Gynecol Neonatal Nurs**, v. 31, n. 2, p. 200-207, Jul., 2001.

LOBO, C.L.C. et al. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. **Rev. Panam Salud Publica**, Washington, v. 13, n. 2-3, p.154-159, feb./mar. 2003.

MACHADO, M. N. M. **Entrevista de pesquisa: a interação pesquisador/entrevistado**. 1. ed. Belo Horizonte: C/Arte, 2002. p. 152

MELLO FILHO, J.; BURD, M. **Doença e família**. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2004.

MENANDRO, M.C.S. **Convivência familiar com afetado por distrofia muscular de duchenne: da comunicação às estratégias de enfrentamento**. 1995. 174 f. Dissertação (Mestrado em Psicologia) – Departamento de Psicologia, Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória, 1995.

MINAYO, M.C.S. **O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde**. 2. ed. São Paulo: Hucitec-Abrasco, 1993. cap.1 p.19-37.

_____. **Pesquisa Social: teoria, método e criatividade**. 2. ed. Petrópolis: Vozes, 1994.

MINUCHI, S.; FISHMAN, H. C. **Técnicas de terapia familiar**. Porto alegre: Artes Médicas, 1990.

OHAERI, J.U.; SHOKUNBI, W. A. Attitudes and beliefs of relatives of patients with sickle cell disease. **East. Afr. Med. J.**, Nairobi, v. 78, p.228-233, 2001.

OLIVEIRA, M. Z. et al. Comunicação do diagnóstico: implicações no tratamento de adolescentes doentes crônicos **Estud. Psicol.**, Maringá, v. 9, n. 1, p. 9-17, jan./abr. 2004.

ORGANIZAÇÃO PAN-AMERICANA DA SAÚDE. **A saúde no Brasil**. Brasília, 1998.

_____. **Manual de Doenças Crônico-degenerativas e obesidades as doenças crônicas: estratégia mundial sobre alimentação saudável, atividade física e saúde**. Brasília, 2003.

OSORIO, L. C. A família como sistema. In:MELLO FILHO, J.; BURD, M. (Org.). **Doença e família**. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2004. cap. 1, p.29-55

PESSINI, L.; BARCHIFONTAINE, C. P. **Bioética: alguns desafios**. São Paulo: Loyola, 2001.

ROCHA, S. M. M.; NASCIMENTO, L. C.; LIMA, R. A. G. Enfermagem pediátrica e abordagem da família: subsídios para o ensino de graduação **Rev. Latino-Am. Enfermagem**, Ribeirão Preto, v. 10 n. 5, p. 709-714, set./out. 2002

ROMANO, B. W. **Princípios para a prática de psicologia clínica em hospitais**. São Paulo: Casa do Psicólogo, 1999.

SANTOS, C. T.; SEBASTIANI, R. W. Acompanhamento psicológico à pessoa portadora da doença crônica. In: ANGERAMI-CAMON, V. A et al. (Org.). **E a psicologia entrou no hospital**. São Paulo: Pioneira, 1995. p. 147-181.

SARTI, C. A. Família e individualidade: um problema moderno In: CARVALHO, M. C. B. (Org.). **A família contemporânea em debate**. 6. ed. São Paulo: Cortez, 2005. p. 38-49

SERJEANT, R. G. Sickle-cell disease. **Lancet**, 350, p. 725-730, 1997.

_____. Screening for sickle-cell disease in Brazil. **Lancet**, v. 356, n. 8, p. 168-169, jul., 2000.

SILLA, L. M. R. Doença Falciforme: um grave e desconhecido problema de saúde pública no Brasil. **J. Pediatr.**, v. 75, n. 3, p. 145-146, 1999.

SILVA, C. M. F; ATAIDE, C.A. Avaliação da percepção da qualidade de atendimento prestado as crianças e adolescentes portadores de doença falciforme: uma análise a partir da

opinião de pais e cuidadores. In: CONGRESSO ESPIRITOSSANTENSE DE PEDIATRIA, 17., 2002. **Anais...** Vitória, 2002a.

_____. Avaliação da percepção da qualidade de atendimento prestado as crianças e adolescentes portadores de doença falciforme: uma análise a partir da opinião de profissionais. In: CONGRESSO ESPIRITOSSANTENSE DE PEDIATRIA, 17., 2002. **Anais...** Vitória, 2002b.

SILVA, N. L. P.; DESSEN, M. A. Deficiência mental e família: implicações para o desenvolvimento da criança. **Psic. Teor. e Pesq.**, v. 17, n. 2, p. 133-141, maio/ago. 2001.

SILVA, R. B. P.; RAMALHO, A. S.; CASSORLA, R. M. S. The sickle cell disease as a Public Health problem in Brazil. **Rev. Saúde Pública**, v. 27, n. 1, p. 54-58, feb. 1993.

SMELTZER, S.C. **Brunner & Suddarth**: tratado de enfermagem médico-cirúrgica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998.

SOUZA, R.C.; SCATENA, M.C.M. Produção de sentidos acerca da família que convive com o doente mental. **Rev. Latino-Am. Enfermagem**, Ribeirão Preto, v.13, n. 2, mar./abr. 2005.

SZYMANSK, H. Teorias e “teorias” de famílias. In: CARVALHO, M. C. B. (Org.). **A família contemporânea em debate**. 6. ed. São Paulo: Cortez, 2005. cap. 22-27

TEIXEIRA, J. J. V. O significado da fé religiosa na vida do paciente idoso com câncer e a rotina médica – os olhares do sujeito coletivo médico. In: LEFÈVRE, F.; LEFÈVRE, A. M. C. (Org.). **O discurso do sujeito coletivo**: um novo enfoque em pesquisa qualitativa. Desdobramentos. Caxias do Sul (RS): EDUCS, 2003. p.61-75

TETELBOM, M. et al. A criança com doença crônica e sua família: importância da avaliação psicossocial. **J. Pediatr.**, v. 69, n. 1, p., 1993.

TOMAZI, N. G. S.; YAMAMOTO, R. M. **Metodologia de pesquisa em saúde**: fundamentos essenciais. Curitiba: As autoras, 1999.

TURATO, E. R. **Tratado da metodologia da pesquisa clínico – qualitativa**: construção teórico-epistemológica, discussão comparada e aplicação nas áreas da saúde e humanas. 2. ed. Petrópolis: Vozes, 2003.

VITALE, M. A. F. Socialização e família: uma análise intergeracional. In: CARVALHO, M.C. B. (org). **A família contemporânea em debate**. 6. ed. São Paulo: Cortez, 2005. p. 88-95