

Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira

Community genetics and hemophilia in a Brazilian population

Vânia Maria Caio ¹

Roberto Benedito de Paiva e Silva ²

Luís Alberto Magna ²

Antonio Sérgio Ramalho ²

¹ Departamento de Metodologia e Ação, Faculdade de Serviço Social, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, C.P. 317, Campinas, SP 13020-904, Brasil.

² Departamento de Genética Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, C.P. 6111, Campinas, SP 13081-970, Brasil. dgmfc@unicamp.br

Abstract Hemophilia is an important hemorrhagic disease in Brazil, affecting about 1 out of every 10,000 males. Patient's self-perception of hemophilia and interaction with the community are relevant to the clinical management of this disease. We investigated several social, psychological, and community aspects of hemophilia in a Brazilian population (Campinas, São Paulo State), interviewing 30 hemophiliac males, a control sample comprised of 73 non-hemophiliac brothers, and 641 individuals from the community. According to our results, more severe social disability in the hemophiliac patient was related to economic factors, mainly unemployment; however, no difference was found in relation to marital status, reproduction, or education. Self-perception of changes in health and lifestyle by individuals with hemophilia showed frequent self-stigmatization, along with depression, anxiety, and insecurity. The community showed a widespread lack of familiarity with hemophilia (49%), viewing people with hemophilia with the kinds of prejudices often observed in relation to people with infectious diseases, like AIDS. The paper concludes by recommending that a community-based program be implemented to improve the social adjustment status of individuals with hemophilia.

Key words Hemophilia; Genetics; Behavioral Genetics; Community Genetics

Resumo A hemofilia é uma doença hemorrágica importante no Brasil, afetando cerca de um em cada dez mil indivíduos do sexo masculino. A autopercepção do portador a respeito da hemofilia e a sua interação com a comunidade são relevantes na abordagem clínica dessa doença. Nós investigamos vários aspectos sociais, psicológicos e comunitários da hemofilia em uma população brasileira (Campinas, São Paulo). Entrevistamos trinta portadores adultos da hemofilia, uma amostra-controle composta por 73 de seus irmãos normais do sexo masculino e 641 indivíduos da comunidade. A integração comunitária dos portadores da hemofilia mostrou-se afetada apenas nos aspectos sócio-econômicos, sem alteração no que diz respeito ao casamento, à procriação e à aquisição de melhores níveis educacionais. **Observaram-se entre os portadores da hemofilia altos níveis de auto-rotulação, acompanhados de depressão, ansiedade e insegurança. A comunidade apresentou uma alta frequência de completo desconhecimento a respeito da hemofilia (49%), demonstrando contra os hemofílicos os preconceitos normalmente observados contra os portadores de doenças contagiosas, como a AIDS.** O trabalho sugere a estruturação de programa comunitário, visando à melhor adequação psicossocial dos portadores da hemofilia.

Palavras-chave Hemofilia; Genética; Genética Comportamental; Genética Comunitária

Introdução

Como comentam Queiroz & Carrasco (1995), ainda que haja um consenso nas ciências sociais, particularmente nas áreas da antropologia da medicina e sociologia da medicina, de que a compreensão da saúde e da doença não pode prescindir de fatores sociais e culturais, esta perspectiva só recentemente tem-se aberto de um modo mais consistente para as ciências biológicas. Uma área médica que tem se mostrado bastante receptiva à incorporação desses fatores ao seu campo de estudo é a genética, que, paralelamente aos seus grandes avanços tecnológicos, sobretudo no campo molecular, também tem procurado situar as diversas hereditopatias em seu contexto social e comunitário. Um exemplo bastante ilustrativo desse fato foi a criação recente da nova disciplina de genética comunitária, cujo conceito foi delineado em sucessivas reuniões da Organização Mundial da Saúde (OMS) (Modell & Kuliev, 1998). **De acordo com Ten Kate (1998), a genética comunitária situa-se na interface entre a medicina, a genética e a comunidade, incluindo todas as pesquisas necessárias à implantação e à avaliação de um programa de genética que atue sobre a comunidade, compreendendo aqui aspectos genético-epidemiológicos, moleculares, demográficos, sociais, psicológicos, éticos, históricos e culturais. Pelo seu caráter extremamente amplo, a genética comunitária é melhor caracterizada como uma metagenética, diferindo-se conceitualmente da genética de populações, da genética antropológica, da genética epidemiológica e de outras áreas afins.**

De acordo com Bowman (1991), os programas populacionais de genética eram concebidos em um mundo teórico e idealizado, embora, na prática, eles fossem desenvolvidos em um mundo real, muito diferente. Pela conceitualização da genética comunitária, um programa a ser implantado em uma população, com fins educacionais e de assessoria reprodutiva a respeito de determinada doença genética, através do aconselhamento genético, deve levar em consideração não apenas os seus aspectos genético-epidemiológicos e populacionais, mas também os seus aspectos sócio-econômicos, psicológicos e culturais, valorizando a interação entre o portador da hereditopatia e a sua comunidade (Ramalho & Paiva-e-Silva, 2000).

A genética comunitária vem despertando o interesse de geneticistas brasileiros, com alguns programas já implantados na área das hemoglobinopatias hereditárias (Compri et al., 1996; Ramalho et al., 1996, 1999; Teixeira & Ra-

malho, 1994) e da deficiência de G-6-PD (Compri et al., 2000). O presente trabalho está voltado para a hemofilia, analisando alguns aspectos psicossociais dos seus portadores, bem como da comunidade com a qual eles interagem. Do ponto de vista prático, espera-se que tais aspectos possam trazer subsídios a um programa específico de genética a ser implantado em um centro universitário (Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP, Campinas, São Paulo) que presta assistência médica a um grande número de indivíduos adultos com essa hereditopatia.

Em uma primeira abordagem do problema, julgou-se pertinente analisar a autopercepção de uma amostra de indivíduos adultos, portadores de hemofilia, a respeito da sua condição clínica, como também investigar alguns indicadores da sua integração social. Paralelamente a essa abordagem, realizou-se uma ampla pesquisa de opinião pública sobre a hemofilia em uma amostra aleatória da população de Campinas, São Paulo, avaliando-se o grau de conhecimento e a percepção da comunidade a respeito dessa hereditopatia, com destaque às evidências de rejeição ou preconceitos.

Aspectos médicos da hemofilia

De acordo com o Ministério da Saúde (MS, 1994), 75% dos casos de doença hemorrágica observados no Brasil são causados pela hemofilia A e 20%, pela hemofilia B, estando os 5% restantes relacionados às formas clinicamente significativas da doença de von Willebrand e a outras deficiências de fatores de coagulação. Levantamentos feitos em diversas populações brasileiras estimaram a incidência de hemofilia em 1:10.000 nascimentos masculinos, sendo 80% dos casos de hemofilia A (deficiência do fator VIII da coagulação) e 20% de hemofilia B (deficiência do fator IX da coagulação) (Arruda, 1995).

As hemofilias possuem bases moleculares extremamente heterogêneas. Como elas são causadas por genes recessivos do cromossomo X de baixa frequência populacional, são encontradas quase que exclusivamente em indivíduos do sexo masculino.

As hemofilias A e B não são distinguidas clinicamente, já que ambas podem se manifestar sob as formas grave, moderada e leve. Tal classificação baseia-se na atividade residual dos fatores VIII ou IX, ou seja: forma grave = <1% de atividade do fator; moderada = 1% a 5% e leve = 5% a 30% (MS, 1994).

A forma grave de hemofilia (50% dos casos) caracteriza-se por hemorragias espontâneas

ou causadas por pequenos traumatismos da vida diária, freqüentes nas articulações, músculos e órgãos internos. Esses sangramentos articulares (tornozelos, cotovelos, joelhos etc.) determinam fibrose e ativam a ação de enzimas líticas, levando a defeitos articulares importantes – as hemartroses. A hemofilia grave é, portanto, uma doença dolorosa, incapacitante e deformante. Os hematomas, as epistaxes e os sangramentos gastrointestinais também são freqüentes. A hemofilia moderada (30% dos casos) caracteriza-se por sangramentos após pequenos traumas, com alguns episódios de hemorragias espontâneas e com menos intercorrências. Já na hemofilia leve (20% dos casos), os sangramentos espontâneos nunca ocorrem. É preciso um traumatismo intenso, cirurgia, biópsia etc. Muitas vezes, uma hemofilia leve só é reconhecida no adulto por ocasião de uma cirurgia ou extração dentária (Kazazian, 1995).

A terapêutica das hemofilias está fundamentada na administração dos fatores de coagulação VIII ou IX, de preferência liofilizados, logo após um sangramento ou antes de uma cirurgia. Infelizmente, é impossível manter níveis constantes de fatores VIII ou IX nos portadores de hemofilia por administração contínua, seja pela curta vida média dos fatores (8 a 12 horas no fator VIII e cerca de 24 horas no fator IX), seja pelo seu alto preço.

Além do custo, outro problema da terapêutica do indivíduo com hemofilia é o das contaminações infecciosas (HIV, hepatites B e C etc.). Assim, cerca de 90% dos indivíduos adultos brasileiros com hemofilia foram contaminados pelo vírus da hepatite C, por exemplo, que pode evoluir para cirrose, hepatoma, entre outras (MS, 1994).

Aspectos psicossociais da hemofilia e a percepção da heredopatia pelo seu portador

Do exposto, é fácil concluir que o indivíduo com hemofilia pode necessitar, a qualquer momento, de uma reposição urgente do fator de coagulação, terapêutica de alto custo operacional e geralmente disponível em poucos centros especializados. Esse fato cria uma situação psicossocial peculiar para o portador da hemofilia: a de um indivíduo que vive sob a constante ameaça de um sangramento inesperado e na eterna dependência, em termos de distância geográfica e disponibilidade, de um centro especializado de tratamento.

Dados da literatura internacional indicam que os indivíduos com hemofilia costumam ter

algumas características psicossociais próprias, embora não específicas, tais como o absentismo escolar (Woolf et al., 1988), retração frente aos jogos infantis que envolvem atividades corporais (Logan et al., 1993), negação do risco de traumatismo (Oremband, 1988), traços masoquistas e relutância à independência pessoal (Gutton, 1976), problemas sociais e abuso de medicamentos (Weiss et al., 1991), compensação da limitação física pelo desenvolvimento intelectual (Handford et al., 1986a), tendência à depressão e à ansiedade (Molleman & Van Knippenberg, 1987), personalidade depressiva e pouco dominadora, com maior tendência a comportamentos neuróticos (Steinhausen, 1976), etc. Por outro lado, alguns estudos também demonstram que as características psicossociais dos portadores da hemofilia dependem muito da sua dinâmica familiar (Handford et al., 1986b), da possibilidade de conseguirem emprego regular (Markova et al., 1980), da exposição a fatores estressantes do ambiente (Baird & Wadden, 1985) e do atendimento recebido em centro especializado (Hernandez et al., 1989).

Essa análise externa, objetiva, da problemática do portador da hemofilia deve, no entanto, ser confrontada com a análise interna, subjetiva, feita pelo próprio indivíduo a respeito da sua condição. De fato, o que as pessoas sentem não é o resultado apenas do que está acontecendo em suas vidas, mas também da sua interpretação desses acontecimentos. Estudos realizados com portadores de doenças genéticas crônicas têm demonstrado diferentes graus de adaptação pessoal à sua condição clínica. Alguns indivíduos com grandes complicações físicas podem revelar um pequeno impedimento em suas relações sociais e vice-versa (Damlouji et al., 1982; Leavell & Ford, 1983; Paiva-e-Silva & Ramalho, 1993).

Casuística e métodos

Foram entrevistados trinta portadores adultos da hemofilia, seguidos regularmente no Hemo-centro da UNICAMP, com idades variando entre 19 e 65 anos (média = 39,17 anos e desvio-padrão = 15,26 anos). A amostra-controle esteve representada por 73 irmãos normais do sexo masculino de indivíduos com hemofilia, com idades variando entre 18 e 68 anos (média = 38,25 anos e desvio-padrão = 15,17 anos). O teste não paramétrico de Mann-Whitney demonstrou não haver diferença significativa quanto às distribuições de idades nos dois grupos ($0,60 < p < 0,70$).

Os indivíduos foram convidados a participar voluntariamente do projeto, sendo tal par-

ticipação opcional e expressamente autorizada por escrito. As entrevistas foram realizadas em duas sessões, uma por psicólogo e outra por assistente social, em dias diferentes, durante os comparecimentos de rotina dos pacientes, fora dos períodos de sangramentos e hospitalizações. Por ocasião das entrevistas, foram preenchidas fichas semi-estruturadas, com algumas questões fechadas (tipo sim ou não), passíveis de tabulação e análise quantitativa, e algumas questões em aberto, nas quais foi registrada a verbalização do indivíduo.

O conhecimento e a percepção da comunidade sobre a hemofilia foram avaliados mediante entrevista de uma amostra aleatória de 641 indivíduos adultos da população de Campinas, São Paulo (328 homens e 313 mulheres), que transitavam pelo centro comercial, administrativo, bancário e empresarial da cidade (incluindo dois terminais rodoviários urbanos), no período das 9h às 16h. Tais indivíduos foram abordados ao acaso, evitando-se qualquer tendenciosidade na escolha dos entrevistados.

Foram utilizados nessa abordagem métodos de comunicação padronizados para pesquisa de opinião pública, com margem de erro inferior a 5% (Boyd & Westfall, 1987). A margem de erro máxima, considerando o total da amostra e o intervalo de confiança de 95%, foi de 3,9%, para mais ou para menos. Os questionários foram aplicados por 11 estudantes universitários, voluntários, devidamente treinados por um dos autores do presente artigo (L. A. M.), especialista em estatística e em pesquisa de opinião pública. Enfatizou-se aos entrevistados, por exemplo, a liberdade de expressão e a ausência do objetivo de testar conhecimentos “corretos” ou “adequados” a respeito da hemofilia. Evidentemente, tais questionários foram aplicados em sua forma completa apenas aos indivíduos que já tinham ouvido falar em hemofilia. Aos demais, foram solicitados apenas os dados de identificação (sexo, idade, estado civil, profissão, nível de escolaridade, renda familiar e religião).

Resultados

Na Tabela 1, alguns indicadores de integração social são comparados entre os portadores da hemofilia e os seus irmãos normais do sexo masculino, e, conforme se pode verificar, os indivíduos com hemofilia diferiram significativamente da amostra-controle apenas quanto ao emprego regular, à aposentadoria e à renda pessoal. Por outro lado, comparando-se esses mesmos indicadores entre os portadores da he-

mofilia com a forma grave da doença (n = 12) e os com as formas moderada ou leve (n = 18), com hemartrose (n = 18) e sem hemartrose (n = 12), com contaminação viral associada (n = 19) ou sem contaminação associada (n = 11), também não foram constatadas diferenças significativas pelo teste do Qui-Quadrado. Dentre os 19 portadores da hemofilia com contaminação viral associada, todos eles portadores assintomáticos, 11 possuíam hepatite C; dois, hepatite B; dois, hepatite B + HIV; dois, hepatite C + HIV; um, HIV, e um, hepatite B + C + HIV.

Quantificando-se as questões fechadas do questionário destinado a avaliar a autopercepção do indivíduo com hemofilia a respeito da sua condição, foi possível registrar a interferência da doença no trabalho (80%), na vida diária do seu portador (67%), na vida escolar (50%) e, em menor proporção, na vida afetiva e sexual (13%). O grau de limitação pela doença durante a infância e a adolescência foi considerado importante por 47% dos pacientes, e 65% deles prefeririam não ter filhos, caso corressem o risco hipotético de gerar uma criança com hemofilia. Na opinião de 87% dos indivíduos, as pessoas da comunidade, sobretudo os empregadores, mostram ignorância, medo ou rejeição em face da hemofilia. Em contrapartida, 93% dos entrevistados consideraram que os recursos médicos disponíveis atualmente permitem aos portadores da hemofilia uma vida socialmente satisfatória, apesar de 60% deles considerarem necessária a terapia de apoio psicológico. Consideravam-se bem informados, no sentido de cuidar da própria saúde, 97% dos indivíduos, e 90% deles afirmaram conversar freqüentemente com os seus médicos a respeito da hemofilia. Na opinião de 57% dos entrevistados, a comunidade oferece recursos terapêuticos, mas não recursos sociais, para ajudar o portador da hemofilia a desenvolver as suas capacidades pessoais. A convivência com amigos foi relatada por 93% dos indivíduos e a prática de esportes por 23%. A dependência do centro de tratamento, para receber o fator de coagulação em uma situação de emergência, foi considerada um problema importante por 65% dos entrevistados.

Dentre os sentimentos causados pelo fato de ser portador da hemofilia, foram relatados como freqüentes ou ocasionais, de acordo com a autoclassificação dos entrevistados, a depressão (47%), a ansiedade (46%), a insegurança (45%), a sensação de injustiça (45%), a raiva (43%) e o medo (33%).

Quanto às questões em aberto, a definição de hemofilia recebeu as seguintes verbalizações: “...é uma deficiência, incapacidade...” (n =

Tabela 1

Comparação entre as freqüências de alguns indicadores de integração social observados entre os pacientes hemofílicos e os seus irmãos normais do sexo masculino.

Indicador	Indivíduos com hemofilia (n = 30)	Irmãos normais (n = 73)	$\chi^2_{(1)}$	p
Emprego regular	73%	93%	7,57	< 0,01
Aposentados	23%	7%	5,61	< 0,02
Renda pessoal mensal superior a um salário mínimo	76%	93%	5,61	< 0,02
Casados ou amasiados	83%	73%	1,33	0,20 < p < 0,30
Filhos	63%	66%	0,05	0,80 < p < 0,90
Escolaridade secundária completa ou nível universitário	20%	23%	0,13	0,70 < p < 0,80

6); "...um problema como qualquer outro" (n = 5); "...uma doença fácil de viver com ela, desde que se tenha um tratamento adequado" (n = 4); "...um grande problema" (n = 4); "...uma doença ruim" (n = 3); "...uma doença chata que não tem hora para vir" (n = 2); "...uma doença que você já nasce com ela" (n = 2); "...uma doença incurável" (n = 1); "...uma doença que não deixa a gente fazer nada" (n = 1); "...uma tragédia" (n = 1); "...não é uma doença" (n = 1).

Já a definição do que é ser portador da hemofilia mereceu as seguintes falas: "...ser diferente das pessoas que não têm a doença" (n = 8); "...ser normal" (n = 6); "...ter limites para viver" (n = 3); "...ser deficiente" (n = 3); "...provação de Deus" (n = 2); "...ter uma doença horrível" (n = 2); "...ser portador de uma doença" (n = 2); "...não que seja ruim, dá para viver" (n = 1); "...aceitar a doença" (n = 1); "...muito chato" (n = 1); "...triste" (n = 1). A pergunta sobre o que mais ajuda a enfrentar o fato de ser portador da hemofilia recebeu as seguintes respostas: "...o trabalho, os amigos e a família" (n = 14); "...vida espiritual e fé em Deus" (n = 6); "...vontade de viver" (n = 4); "...saber que tem problemas piores do que o meu" (n = 1); "...ter a cabeça boa" (n = 1); "...ouvir música, pescar e jogar baralho" (n = 1); "...não desanimar fácil, ver uma luz no fim do túnel" (n = 1); "...não pensar muito no problema" (n = 1); "...o medo da morte" (n = 1).

Dentre os 641 indivíduos da comunidade que foram entrevistados, apenas 330 (51%) já tinham ouvido falar em hemofilia. Tal conhecimento ocorreu independentemente do sexo ($\chi^2_1 = 0,94$; p = 0,33) e da religião ($\chi^2_3 = 0,55$; p = 0,91) dos entrevistados, mas dependeu significativamente da idade ($\chi^2_5 = 18,9$; p = <0,01), sendo maior na faixa etária dos 21 aos 40 anos, e, como seria de esperar, mostrou-se direta-

mente proporcional ao nível de escolaridade ($\chi^2_2 = 97,36$; p < 0,001) e à renda familiar mensal ($\chi^2_3 = 69,82$; p < 0,001) dos indivíduos.

As principais respostas fornecidas pelos entrevistados ao questionário que lhes foi aplicado são apresentadas nas Tabelas 2 e 3.

Discussão

Os resultados da presente pesquisa fornecem subsídios úteis à estruturação de um programa de genética comunitária voltado para a hemofilia, a ser implantado em um centro universitário brasileiro. Tais informações de ordem prática dizem respeito tanto ao indivíduo portador da hemofilia, quanto à comunidade na qual ele está inserido. Talvez em decorrência do fato de a genética comunitária ser uma disciplina muito recente, não encontramos na literatura nacional e internacional a descrição de programas dessa natureza voltados para a hemofilia.

Comparando-se as freqüências de alguns indicadores de integração social entre os indivíduos com hemofilia e uma amostra de seus irmãos normais do sexo masculino, de mesma composição etária, foi possível verificar que os maiores empecilhos dos portadores de hemofilia são de natureza sócio-econômica. Além de menos chances de acesso ao emprego regular e maior taxa de aposentadoria, provavelmente por invalidez, a proporção de portadores da hemofilia com renda pessoal mensal superior a um salário mínimo foi significativamente menor do que a observada entre os seus irmãos.

Tal limitação ao trabalho também é referida em outras pesquisas realizadas tanto no Brasil (Strong & Carelli, 1985), quanto em outros países (Gonzalez, 1979; Markova et al.,

Tabela 2

Respostas às questões fechadas apresentadas aos indivíduos da comunidade que já tinham ouvido falar em hemofilia.

Questão	Sim	Não	Talvez	Não sabe
Uma pessoa portadora da hemofilia pode ter filhos com hemofilia?	75%	14%	–	11%
Em caso afirmativo, todos os filhos serão portadores da hemofilia?	14%	71%	–	15%
Uma pessoa com hemofilia tem uma vida normal?	16%	50%	28%	6%
Os hemofílicos correm algum risco?	91%	6%	–	3%
Você sabe como a hemofilia é tratada?	41%	59%	–	–
Em caso afirmativo, esse tratamento envolve algum risco?	92%	8%	–	–
Existe algum tipo de discriminação ou preconceito contra os portadores da hemofilia?	52%	41%	–	7%
A hemofilia interfere na vida social do seu portador?	60%	35%	–	5%
A hemofilia interfere na vida afetiva do seu portador?	61%	33%	–	6%
A hemofilia interfere na vida profissional do seu portador?	67%	27%	–	6%
A hemofilia interfere no equilíbrio psicológico do seu portador?	80%	11%	–	9%
Você se casaria com uma pessoa com hemofilia?	41%	28%	18%	13%
Você correria o risco de ter filhos com hemofilia?	36%	47%	–	17%
Você conhece alguma pessoa com hemofilia?	20%	80%	–	–
Você conhece alguma pessoa famosa com hemofilia?	57%	43%	–	–
Você considera a hemofilia uma doença?	88%	12%	–	–

1980), lembrando-se que a situação financeira precária e a dificuldade de conseguir emprego contribuem muito para o aparecimento de estados depressivos em portadores de doenças crônicas (Damlouji et al., 1982). Como comenta Queiroz (1993), para a grande maioria da população, estar doente não significa um evento exclusivamente biológico, projetando-se no efeito mais dramático que produz, ou seja, a incapacidade de trabalhar e a conseqüente ameaça à subsistência familiar. O fato de a hemofilia ser uma condição quase que exclusivamente masculina é muito importante, uma vez que, por razões culturais, a pressão social quanto ao emprego regular tende a ser maior para os homens, vistos tradicionalmente como provedores e mantenedores da família, embora essa tendência social venha diminuindo em nossa sociedade. A experiência com outras doenças genéticas crônicas demonstra, no entanto, que a dificuldade de acesso ao trabalho não é um obstáculo intransponível. Assim, por exemplo, um programa de orientação e apoio ao portador da anemia falciforme desenvolvido em Cuba, com a sua colocação profissional em

atividades compatíveis com as suas limitações, diminuiu drasticamente a taxa de desemprego entre esses indivíduos (Svarch et al., 1991). Em uma avaliação realizada nos Estados Unidos, Hernandez et al. (1989) verificaram que a taxa de desemprego entre portadores da hemofilia diminuiu significativamente após cinco anos de seguimento em um centro especializado.

Uma vez que a distribuição etária e o acesso a um melhor nível de escolaridade não diferiram significativamente entre os portadores de hemofilia e os seus irmãos normais, é evidente que as restrições ao mercado de trabalho estão diretamente relacionadas à hemofilia. É interessante mencionar que a limitação econômica não foi significativamente maior entre os indivíduos com a forma grave da doença, com hemartrose ou com contaminação viral associada, o que sugere que a rotulação de hemofílico pode ter um peso maior do que as próprias limitações físicas ocasionadas pela hemofilia.

No que diz respeito ao estabelecimento de vínculos conjugais estáveis e à procriação, os portadores da hemofilia revelaram uma boa capacidade de adaptação social. Assim sendo,

Tabela 3

Respostas às questões em aberto apresentadas aos indivíduos da comunidade que já tinham ouvido falar em hemofilia.

Questões	Principais respostas
Onde ou como você obteve informações a respeito da hemofilia?	Televisão (63%); jornais e revistas (29%); outras pessoas (26%); escola (18%); outras fontes (13%)
O que você imagina que seja a causa da hemofilia?	Problema hereditário (32%); doença do sangue (15%); contaminação ou infecção (5%); disfunção do rim (2%); não sabe (38%)
O que a hemofilia provoca em seu portador?	Hemorragia (23%); fraqueza (17%); imunodeficiência (6%); emagrecimento (3%); não sabe (30%)
Que riscos correm os portadores da hemofilia?	Contaminação, principalmente pelo HIV (43%); morte (16%); hemorragia (12%); não sabe (20%)
Como a hemofilia é tratada?	Transfusão (27%); hemodiálise (6,4%); medicação (5%); derivados do sangue (0,3%); não sabe (59%)
Que riscos são oferecidos pelo tratamento?	Contaminação (25%); contaminação pelo HIV (6%); morte (2,4%); não sabe (2,7%)
Que tipo de preconceito ou discriminação sofrem os portadores da hemofilia?	Afastamento do convívio com os outros (18,5%); no trabalho (8,2%); medo de contágio (8,4%); risco do HIV (4,5%); todos os tipos de preconceitos (4%); preconceito contra o nome da doença (0,3%); não sabe (2,7%)
Que pessoa famosa com hemofilia você conhece?	Betinho (49%); Henfil (17,3%); outros (0,9%); não conhece (43%)

ao passo que a constituição de uma família representa um importante ponto de apoio para eles, a falta de acesso ao emprego regular satisfatório constitui o maior motivo de inadequação social. Lembre-se que 47% dos indivíduos informaram que o trabalho, a família e os amigos são os fatores que mais os ajudam a enfrentar a hemofilia.

O fato de os portadores da hemofilia procriarem normalmente é da maior importância quando se discute a dinâmica populacional do gene dessa hereditária. Realmente, todas as filhas dos indivíduos com hemofilia são heterozigotas do gene anômalo. Embora elas sejam clinicamente assintomáticas, os seus filhos do sexo masculino têm a probabilidade de 50% de serem portadores da hemofilia, perpetuando a doença na comunidade. Apesar dessas consequências disgenéticas, a procriação é um direito dos indivíduos com hemofilia, embora eles mereçam ser conscientizados pelo programa de genética comunitária, através do aconselhamento genético, a respeito do mecanismo de transmissão hereditária da sua condição (Ramalho & Paiva-e-Silva, 2000).

Ao avaliar a autopercepção dos portadores a respeito da hemofilia, chama a atenção o alto percentual de indivíduos que consideraram essa condição uma doença importante, auto-rotulando-se de doentes, deficientes ou, pelo menos, diferentes das pessoas que não têm a doença. Um dado bastante revelador dessa situação é o de 65% dos portadores da hemofilia preferirem não ter filhos, caso corressem o risco hipotético de gerar uma criança hemofílica. Essa auto-rotulação deve ter profundas repercussões na auto-estima desses indivíduos, o que talvez explique a alta proporção de sentimentos negativos (depressão, ansiedade, insegurança, sensação de injustiça, raiva e medo) autodiagnosticados em relação à hemofilia. Embora alguns indivíduos posicionem-se com naturalidade em face da sua situação, demonstrando uma percepção de aparente normalidade, é difícil afastar a possibilidade de negação da doença, em um mecanismo psicológico de proteção do ego. Tal tipo de negação é referido na literatura (Oremband, 1988).

A alta proporção de pacientes que preferiam não ter filhos, caso corressem o risco de

gerar uma criança com hemofilia, contrasta com o proporção igualmente alta (63%) de procriação entre eles. Esse fato demonstra que os casais não tinham tal possibilidade em mente ao gerarem os seus filhos, talvez por terem conhecimento de que outros portadores da hemofilia, principalmente da família, geraram filhos clinicamente normais, ou, simplesmente, por não estarem atentos a esse tipo de problema.

A depressão e a ansiedade são as alterações psicológicas mais freqüentes associadas à hemofilia na literatura (Molleman & Van Knippenberg, 1987; Steinhäusen, 1976). Segundo Markova et al. (1980), no entanto, tais alterações podem não estar associadas diretamente à hemofilia, mas à dificuldade em conseguir um emprego regular. De acordo com Arranz (1979), os portadores da hemofilia apresentam um perfil de personalidade no qual predominam a inibição, a dependência e a imaturidade.

O reconhecimento da existência do processo de auto-rotulação entre os portadores da hemofilia é da maior importância na estruturação de um programa de genética comunitária. O oferecimento do apoio psicoterapêutico opcional é uma necessidade indiscutível, aliás, reclamada por 60% dos indivíduos entrevistados. Outros procedimentos capazes de melhorar a auto-estima dos portadores de hemofilia também merecem ser considerados. Assim, por exemplo, a prática de esportes adequados, sobretudo a natação, também tem repercussões positivas na autopercepção do indivíduo com hemofilia, bem como na sua adaptação social e na sua auto-estima (Salvini et al., 1987). Quanto a esse aspecto, merece ser mencionado que a prática de esportes foi referida por um percentual relativamente pequeno dos entrevistados (23%).

Os portadores da hemofilia também devem ser conscientizados de que a procura rápida de tratamento, logo após um sangramento articular, é muito importante, juntamente com a fisioterapia, na prevenção das deformidades, que tanto afetam a sua auto-estima. Realmente, muitos casos de hemartrose são devidos à falta de procura do tratamento no tempo adequado, o que parece ser um atributo da condição masculina. Segundo Queiroz (1993), a mulher percebe sintomas de doenças muito mais do que o homem, assim como procura mais intensamente o tratamento, mantendo um contato mais freqüente com os agentes de saúde.

De acordo com a experiência de países mais desenvolvidos, o fornecimento preventivo de frascos do fator de coagulação liofilizado aos portadores de hemofilia, garantindo-lhes a possibilidade de "autotratamento" em situações de

emergência, altera positivamente a autopercepção desses indivíduos a respeito da hemofilia, com uma maior sensação de otimismo, segurança e liberdade (Markova, 1983). De fato, a dependência do centro de tratamento, para receber o fator de coagulação em uma situação de emergência, foi considerada um problema importante por 65% dos entrevistados. Assim sendo, a possibilidade da instituição do "autotratamento" merece ser considerada pelos serviços brasileiros de hemoterapia, sobretudo nos programas de genética comunitária, apesar do seu alto custo (cinco mil unidades de fator liofilizado custam cerca de mil dólares).

Ao analisar os resultados da pesquisa de opinião pública sobre a hemofilia, é necessário reconhecer que o potencial de discussão a respeito dos dados obtidos é muito grande, extrapolando os limites permitidos em um único artigo. Assim, em um primeiro momento, torna-se necessária uma seleção das informações de maior aplicação prática, visando à estruturação de um programa de genética comunitária.

No que diz respeito à percepção da comunidade a respeito da hemofilia, chama a atenção o fato de que metade da amostra entrevistada nunca ter ouvido falar sobre essa condição clínica. Esse completo desconhecimento a respeito da hemofilia, mais freqüente entre indivíduos de baixo nível sócio-econômico e de escolaridade, talvez isente muitos portadores da hemofilia de discriminações e preconceitos. É possível, por exemplo, que esse fato esteja relacionado à boa adaptação em nosso meio da maioria dos indivíduos com hemofilia, no que diz respeito ao estabelecimento de vínculos conjugais estáveis, à procriação e às amizades, dentro do seu contexto social. Dessa forma, o isolamento social dos portadores da hemofilia, por exemplo, é menor entre nós, do que o descrito por Gonzalez (1979) na Espanha.

Já o conhecimento, muitas vezes incompleto e equivocado, a respeito da hemofilia, preponderante nas classes mais privilegiadas dos pontos de vista econômico e educacional, isto é, entre os empregadores, certamente traz várias limitações aos indivíduos com hemofilia. Esse problema é ainda maior nos países europeus, onde os conhecimentos vagos, a discriminação social e os preconceitos contra os portadores da doença são mais generalizados, por razões históricas, ou seja, pela alta prevalência da hemofilia nas casas reais européias. Em um amplo estudo realizado na Escócia, por exemplo, Markova & Forbes (1984) verificaram que a ignorância e os preconceitos da comunidade em geral e, sobretudo, dos empregadores causam sérios empecilhos aos portadores da

hemofilia. Segundo Molleman & Van Knippenberg (1987), a estigmatização social tem um papel muito importante na gênese dos problemas emocionais dos indivíduos com hemofilia.

As pessoas da comunidade de Campinas, São Paulo, que conhecem algo sobre a hemofilia, têm, de um modo geral, vagas noções sobre uma doença hereditária que causa hemorragias, noções essas associadas a alguns conceitos errôneos (como, por exemplo, o de que os portadores da hemofilia podem gerar filhos com a mesma condição clínica) e a muitos aspectos desconhecidos. Quanto ao restante, percebe-se claramente uma ampla identificação entre a hemofilia e a AIDS.

Tal situação é facilmente entendida, quando se verifica que a grande maioria dos indivíduos (80%) não conhece pessoalmente portadores da hemofilia, obtendo as suas informações a respeito dessa condição clínica principalmente através da televisão, jornais e revistas. Assim, o grande público identifica a hemofilia com a história pessoal de alguns hemofílicos bastante comentados pela mídia e que foram vitimados pela AIDS há alguns anos. A grande maioria das pessoas acha que os indivíduos com hemofilia correm riscos, com uma grande diferença de percepção entre o risco de hemorragia (12%) e o de contaminação, principalmente pelo HIV (43%). Não há dúvida, portanto, de que no imaginário popular o portador da hemofilia é um indivíduo potencialmente contaminado, e, como consequência, um agente potencialmente contaminante. Para algumas pessoas, eles podem representar uma grande ameaça, pois, ao contrário dos portadores da AIDS, que já estão estigmatizados, eles são mais difíceis de ser identificados.

Os preconceitos contra a hemofilia relatados pelas pessoas entrevistadas e que traduzem, evidentemente, os seus próprios preconceitos, enfatizam a necessidade de afastamento do convívio social e o medo do contágio.

Ao analisar, no entanto, os preconceitos manifestados pelas pessoas, é preciso levar em consideração o receio que elas têm de se mostrar preconceituosas diante do entrevistador. Pode-se dizer que, nos dias atuais, existe na sociedade um preconceito contra o preconceito, o que explica algumas situações incoerentes. Assim, por exemplo, embora 41% dos entrevistados tenham afirmado que se casariam com uma pessoa hemofílica, ou talvez o fizessem (18%), 47% dos mesmos indivíduos optariam por não ter filhos com essa condição clínica. Da mesma forma, 88% dos entrevistados consideraram a hemofilia uma doença que interfere na vida social (60%), afetiva (61%), profissio-

nal (67%) e no equilíbrio psicológico (80%) dos seus portadores.

Esses fatos evidenciam a necessidade da estruturação de um projeto educacional para a comunidade, informando-a corretamente a respeito da hemofilia. Seria importante, por exemplo, que os veículos de comunicação informassem ao grande público que as medidas governamentais de controle de sangue e derivados praticamente eliminaram o problema de novas contaminações dos portadores da hemofilia, sobretudo pelo HIV (Amato Neto & Pasternak, 1996). O potencial de trabalho desses indivíduos deve ser enfatizado, sendo de grande valia o testemunho pessoal de portadores da hemofilia que interagem normalmente com a sociedade.

Desvincular a hemofilia da AIDS na opinião pública parece ser a providência mais urgente. De fato, como a hemofilia não é uma doença contagiosa, estigmatizante, repugnante ou ultrajante (tendo adquirido passivamente esses atributos pela sua relação com a AIDS), ela apresenta, por si mesma, um baixo potencial de geração de preconceitos no imaginário popular.

Concluindo esta discussão, é importante comentar que o fato de a hemofilia ser um problema limitado a alguns indivíduos e famílias, não colocando em risco a saúde pública, tende a diminuir a sua importância para as autoridades de saúde. Mesmo algumas doenças contagiosas importantes recebem baixa prioridade por parte da sociedade em geral e da medicina em particular. Segundo Queiroz & Carrasco (1995), embora dados epidemiológicos revelem que a epidemia de hanseníase esteja crescendo no Brasil a uma grande velocidade, essa informação não parece sensibilizar a sociedade e o poder público, no sentido de promover um enfrentamento do problema. Um dos grandes méritos dos programas de genética comunitária é justamente o de sensibilizar um maior número de pessoas para a problemática dos portadores de doenças genéticas, possibilitando a esses indivíduos um tratamento mais condizente com as suas necessidades físicas, mentais e sociais, bem como o resgate da sua cidadania.

Agradecimentos

Os autores agradecem à Profa. Dra. Joyce A. Bizzachi, responsável pelo Setor de Hemostasia do Hemocentro da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), bem como ao Serviço Social da referida instituição, pela colaboração prestada na realização do presente trabalho. Agradecem ainda ao Prof. Dr. Marcos S. Queiroz, do Departamento de Psicologia Médica e Psiquiatria da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, pela indicação de algumas referências bibliográficas, como também aos alunos da Faculdade de Serviço Social da Pontifícia Universidade Católica de Campinas, que se ofereceram como voluntários para realizar as entrevistas da pesquisa de opinião pública.

Referências

- AMATO NETO, V. & PASTERNAK, J., 1996. AIDS na atualidade. *Medical Master: Anais de Atualização Médica*, 2:177-183.
- ARRANZ, P., 1979. Aspectos psicológicos de la hemofilia. *Sangre*, 24:981-982.
- ARRUDA, V. R., 1995. *Deteção de Portadoras e Caracterização Molecular da Hemofilia em uma População Brasileira*. Tese de Doutorado, Campinas: Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas.
- BAIRD, P. & WADDEN, T. A., 1985. Effects of life stressors on blood usage in hemophiliac patients: A pilot study. *Psychosomatics*, 32:3-5.
- BOYD, J. & WESTFALL, R., 1987. *Pesquisa Mercadológica. Texto e Casos*. 7ª Ed. São Paulo: Editora da Fundação Getúlio Vargas.
- BOWMAN, J., 1991. Prenatal screening for hemoglobinopathies. *American Journal of Human Genetics*, 48:433-438.
- COMPRI, M. B.; POLIMENO, N. C.; STELLA, M. B. & RAMALHO, A. S., 1996. Programa comunitário de hemoglobinopatias hereditárias em população estudantil brasileira. *Revista de Saúde Pública*, 30:187-195.
- COMPRI, M. B.; SAAD, S. T. O. & RAMALHO, A. S., 2000. Investigação genético-epidemiológica e molecular da deficiência de G-6-PD em uma comunidade brasileira. *Cadernos de Saúde Pública*, 16:335-342.
- DAMLLOUJI, R. F.; COHEN, K.; CARECHE, K.; GEORGEPOULOS, A. & FOLSTEIN, M., 1982. Social disability and psychiatric morbidity in sickle cell and diabetes patients. *Psychosomatics*, 23:925-931.
- GONZALEZ, M. J., 1979. Problemática social de los hemofílicos. *Sangre*, 24:983-984.
- GUTTON, P., 1976. Reflections on the psychology of the hemophiliac children. *Revue de Hygiene Mentale de l'Enfance*, 24:387-392.
- HANDFORD, H. A.; MAYES, S. D.; BIXLER, R. O. & MATTISON, R. E., 1986a. Personality traits of hemophilic boys. *Journal of Development and Behavioral Pediatrics*, 7:224-229.
- HANDFORD, H. A.; MAYES, S. D.; BAGNATO, S. J.; BIXLER, R. O. & MATTISON, R. E., 1986b. Relationships between variations in parent's attitudes and personality traits of hemophilic boys. *American Journal of Orthopsychiatry*, 56:424-434.
- HERNANDEZ, J.; GRAY, D. & LINEBERGER, H. P., 1989. Social and economic of wellbeing among hemophiliacs over a 5 years period. *General Hospital Psychiatry*, 11:241-247.
- KAZAZIAN, G., 1995. Hemophilia A and para-hemophilia. In: *The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease* (C. R. Scriver, A. L. Beaudet, W. S. Sly & D. Valle, ed.), pp. 3267-3280, New York: McGraw-Hill.
- LEAVELL, S. R. & FORD, C. V., 1983. Psychopathology in patients with sickle cell disease. *Psychosomatics*, 24:23-37.
- LOGAN, F. A.; GIBSON, B.; HANN, I. M. & PARRY-JONES, W. L., 1993. Children with hemophilia: Same or different? *Child-Care, Health and Development*, 19:261-273.
- MARKOVA, I., 1983. The hemophilic patient's self perception of changes in health and life-style arising from self-treatment. *International Journal of Rehabilitation Research*, 6:11-18.
- MARKOVA, I. & FORBES, C. D., 1984. Coping with haemophilia. *International Review of Applied Psychology*, 33:457-477.
- MARKOVA, I.; LOCKYER, R. & FORBES, C. D., 1980. Self-perception of employed and unemployed hemophiliacs. *Psychological Medicine*, 10:559-565.
- MODELL, B. & KULIEV, A., 1998. The history of community genetics: The contribution of the haemoglobin disorders. *Community Genetics*, 1:3-11.

- MOLLEMAN, E. & VAN KNIPPENBERG, A., 1987. Social and psychological aspects of haemophilia. *Patient Education and Counseling*, 10:175-189.
- MS (Ministério da Saúde), 1994. *Normas Técnicas para o Tratamento da Hemofilia*. Brasília: Coordenação de Sangue e Hemoderivados, Ministério da Saúde.
- OREMBAND, E. K., 1988. Work dynamics in family care of hemophilic children. *Social Medicine*, 26:467-475.
- PAIVA-E-SILVA, R. B. & RAMALHO, A. S., 1993. Prenatal diagnosis of sickle cell anemia. Perceptions of professionals and patients. *Revista Brasileira de Genética*, 16:1049-1057.
- QUEIROZ, M. S., 1993. Estratégias de consumo em saúde em famílias trabalhadoras. *Cadernos de Saúde Pública*, 9:272-282.
- QUEIROZ, M. S. & CARRASCO, M. A. P., 1995. O doente de hanseníase em Campinas: Uma perspectiva antropológica. *Cadernos de Saúde Pública*, 11:479-490.
- RAMALHO, A. S. & PAIVA-E-SILVA, R. B., 2000. Community genetics: A new discipline and its application in Brazil. *Cadernos de Saúde Pública*, 16: 261-263.
- RAMALHO, A. S.; PAIVA-E-SILVA, R. B.; TEIXEIRA, R. C. & COMPRI, M. B., 1999. Hemoglobin screening: Response of a Brazilian community to optional programs. *Cadernos de Saúde Pública*, 15:591-595.
- RAMALHO, A. S.; TEIXEIRA, R. C.; TEIXEIRA, P. A.; COMPRI, M. B.; STELLA, M. B. & POLIMENO, N. C., 1996. Genética e saúde pública no Brasil: Os programas comunitários de hemoglobinopatias hereditárias. *Anais da Academia Nacional de Medicina*, 156:13-18.
- SALVINI, A.; LUPARELLI, D. & BIONDO, R., 1987. Concezione di se e sport-terapia: Indagine su un gruppo di adolescenti emofilici. *Movimento*, 3:26-29.
- STEINHAUSEN, H. C., 1976. Hemophilia: A psychological study in chronic disease in juveniles. *Journal of Psychosomatic Research*, 20:461-467.
- STRONG, M. I. & CARELLI, C. R., 1985. Problemas sociais do paciente hemofílico: O impacto da hemofilia no trabalho. *Boletim da Sociedade Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 7:239-242.
- SVARCH, E.; ESPINOSA, E.; HERNANDEZ, P. & BALLESTER, J., 1991. Resultados de los estudios realizados en Cuba sobre la hemoglobinopatía S. *Sangre*, 36:37-42.
- TEIXEIRA, R. C. & RAMALHO, A. S., 1994. Genetics and public health: Response of a Brazilian population to an optional hemoglobinopathy program. *Revista Brasileira de Genética*, 17:435-438.
- TEN KATE, L. P., 1998. Editorial. *Community Genetics*, 1:1-2.
- WEISS, H. M.; SIMON, R.; LEVI, J. & FORSTER, A., 1991. Compliance in a comprehensive hemophilia center and its implication for home care. *Family Systems Medicine*, 9:111-120.
- WOOLF, A.; RAPPAPORT, L.; REARDON, P. & CIBOROWSKI, J., 1988. School functioning and disease severity in boys with hemophilia. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 10:81-85.