

Manejo familiar de crianças que vivenciam a doença falciforme: um estudo qualitativo

Family management of children who experience sickle cell disease: a qualitative study

Manejo familiar de niños que experimentan enfermedad de células falciformes: un estudio cualitativo

Elaine Cristina Rodrigues Gesteira¹

ORCID: 0000-0002-9153-5777

Regina Szyli¹

ORCID: 0000-0002-9250-0250

Maiara Rodrigues dos Santos¹

ORCID: 0000-0002-5625-5999

Carolliny Rossi de Fariachikawa¹

ORCID: 0000-0003-3002-9448

Patricia Peres de Oliveira¹

ORCID: 0000-0002-3025-5034

Edilene Aparecida Araújo Silveira¹

ORCID: 0000-0001-7378-2240

¹Universidade Federal de São João del-Rei. Divinópolis, Minas Gerais, Brasil.

²Universidade de São Paulo. São Paulo, São Paulo, Brasil.

³Universidade Paulista. São Paulo, São Paulo, Brasil.

Como citar este artigo:

Gesteira ECR, Szyli R, Santos MR, Ichikawa CRF, Oliveira PP, Silveira EAA. Family management of children who experience sickle cell disease: a qualitative study. Rev Bras Enferm. 2020;73(Suppl 4):e20190521. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2019-0521>

Autor Correspondente:

Elaine Cristina Rodrigues Gesteira
E-mail: ecr.gesteira@hotmail.com



EDITOR CHEFE: Antonio José De Almeida Filho
EDITOR ASSOCIADO: Hugo Fernandes

Submissão: 10-07-2019 **Aprovação:** 10-02-2020

RESUMO

Objetivo: conhecer a experiência de manejo familiar de crianças com doença falciforme à luz do referencial teórico *Family Management Style Framework*. **Métodos:** estudo de caso qualitativo, realizado entre setembro/2015 e julho/2016 com 12 membros de oito famílias cadastradas em um hemocentro mineiro. As entrevistas semiestruturadas foram gravadas e os dados analisados e interpretados pelo modelo híbrido de análise temática. **Resultados:** três estilos de manejo foram identificados: cinco famílias no estilo *accommodating* (acomodando); duas famílias no estilo *struggling* (lutando); e apenas uma família no estilo *enduring* (tolerante). Frente aos estilos, notou-se que o empoderamento foi primordial na aquisição de habilidades e capacidades para o cuidado dessas crianças. **Considerações finais:** o conhecimento sobre o manejo familiar de crianças com doença falciforme propiciou a reflexão sobre a atuação do enfermeiro no apoio, orientações e estímulo para o empoderamento destas famílias visando à busca de um cuidado integral.

Descritores: Família; Criança; Anemia Falciforme; Enfermagem Pediátrica; Atenção Primária à Saúde.

ABSTRACT

Objective: to know the family management experience of children with sickle cell disease in the light of the Family Management Style Framework. **Methods:** a qualitative case study carried out between September/2015 and July/2016 with 12 members of eight families registered in a blood center in Minas Gerais. The semi-structured interviews were recorded, and the data were analyzed and interpreted by the hybrid model thematic analysis. **Results:** three management styles were identified: five families in the accommodating style; two families in the struggling style; and only one family in the enduring style. It was noted that empowerment was paramount in the acquisition of skills and abilities to care for these children. **Final considerations:** family management knowledge of children with sickle cell disease provided a reflection on nurses' role in supporting, orienting and encouraging the empowerment of these families aiming at the search for comprehensive care.

Descriptors: Family; Child; Anemia Sickle Cell; Pediatric Nursing; Primary Health Care.

RESUMEN

Objetivo: conocer la experiencia de gestión familiar de niños con anemia falciforme a la luz del marco teórico Family Management Style Framework. **Métodos:** estudio de caso cualitativo, realizado entre septiembre/2015 y julio/2016 con 12 miembros de ocho familias registradas en un centro de sangre en Minas Gerais. Las entrevistas semiestruturadas fueron grabadas y los datos analizados e interpretados por el modelo híbrido de análisis temático. **Resultados:** se identificaron tres estilos de gestión: cinco familias en el estilo *accommodating* (complaciente); dos familias en el estilo *struggling* (lucha); y solo una familia en el estilo *enduring* (tolerante). Frente a los estilos, se observó que el empoderamiento era primordial en la adquisición de habilidades y destrezas para el cuidado de estos niños. **Consideraciones finales:** el conocimiento sobre el manejo familiar de los niños con enfermedad de células falciformes llevó a una reflexión sobre el papel de la enfermera en el apoyo, orientación y estímulo del empoderamiento de estas familias con el objetivo de buscar una atención integral. **Descritores:** Familia; Niño; Anemia Falciforme; Enfermería Pediátrica; Atención Primaria de Salud.

INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é uma hemoglobinopatia de origem genética autossômica recessiva, em que a hemoglobina falciforme surge a partir de uma variação do gene da globina beta (HBB) da hemoglobina A (HbA). Essa mutação do gene (HBB) ocorre pela substituição da base nitrogenada adenina por timina, o que leva à modificação no sexto códon desse gene e à substituição do ácido glutâmico pela valina na cadeia. Desse modo, a hemoglobina falciforme (HbS) desestrutura a molécula da HbA, e em condições como retardamento circulatório e baixo níveis de oxigenação, desencadeia o processo de polimerização levando à deformação dos eritrócitos, que se tornam afoiçados⁽¹⁾.

Os genitores transmitem o gene alterado para a criança, e esta recebe o gene modificado em dose dupla de HbSS, a forma mais grave das DF, ou seja, a anemia falciforme. Outras hemoglobinopatias, como a HbC, HbD, HbE e beta-talassemias podem surgir em combinação com a HbS, as quais apresentam sintomas clínicos semelhantes e que formam as doenças falciformes⁽²⁾.

As células falcêmicas são menos flexíveis quando comparadas às células normais. Desse modo, elas se unem ao endotélio vascular causando um processo inflamatório que, com o aumento local de eritrócitos, granulócitos, monócitos e plaquetas, origina os fenômenos vaso-oclusivos (hemólise, estase venosa, hipóxia tecidual). Como consequência, afetam diferentes órgãos, ocasionando as seguintes manifestações clínicas: crises dolorosas, anemia hemolítica e lesões em diferentes sistemas⁽¹⁾.

A DF é detectada pelo Teste de Triagem Neonatal, que visa identificar os casos, confirmar o diagnóstico e direcionar o tratamento para os níveis de Atenção Primária e Secundária à Saúde. Segundo os dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal, a incidência da DF concentra-se no estado da Bahia, onde a cada 650 crianças nascidas vivas, uma possui a doença, seguidamente do Rio de Janeiro, na proporção de 1:1.200 nascidos vivos, além dos estados de Minas Gerais, Pernambuco, Maranhão e Goiás, com 1:1.400 nascidos vivos. Nesses estados, existe uma maior concentração afrodescendente que, originalmente, herdou e disseminou o traço falcêmico e a doença⁽²⁾.

Devido a um conjunto de ações voltadas ao tratamento, a sobrevida dos pacientes com DF tem melhorado reduzindo a morbimortalidade e aumentando a expectativa de vida. Os avanços terapêuticos incluem: uso profilático da penicilina em menores de cinco anos; acesso a imunobiológicos especiais, medicações de uso rotineiro, como ácido fólico e hidroxíureia. Em casos em que a criança não corresponde ao tratamento farmacológico, a realização de hemotransfusões é indicada⁽³⁾.

Contudo, a única possibilidade de cura para a DF está no transplante de células-tronco hematopoiéticas, cuja indicação se restringe para os casos graves em que o paciente apresenta, pelo menos, dois episódios de Acidente Vascular Cerebral, porém a relação risco benefício é analisada criteriosamente, tendo em vista as possíveis complicações no período de preparo e vigência do procedimento⁽⁴⁾.

Embora se reconheça a importância dos avanços na terapêutica da DF, para as famílias é um constante desafio a vivência com a criança portadora de uma doença crônica no cotidiano. Essas famílias sofrem um impacto em suas rotinas levando-as a um

intenso desgaste físico e emocional, sendo a funcionalidade familiar alterada pela demanda de cuidados necessários a criança doente, incluindo a realização de exames, hemotransfusões, medicamentos, controle dietético e restrições relacionadas a atividades físicas⁽³⁾.

Nesse sentido, as famílias que possuem uma criança com DF enfrentam situações semelhantes em torno do cuidado e das possíveis complicações advindas dessa condição. Porém, o manejo familiar, conceito que se refere sobre a forma de como a família como unidade, responde a doença crônica⁽⁵⁾, podendo ser enfrentado de diferentes maneiras. Assim, cada família apresenta o seu estilo de manejo, com comportamentos típicos que oscilam ao longo do tempo frente à experiência da doença.

Com esse olhar, buscando compreender o cotidiano dessas famílias e a atuação do enfermeiro na promoção do cuidado, foi realizada uma revisão integrativa da literatura que apontou a escassez de produções nacionais sobre a experiência das famílias no cuidado à criança nessas condições⁽⁶⁾. Nessa perspectiva, surgiu a seguinte indagação: como a família de crianças com DF maneja os cuidados em seu cotidiano?

Desse modo, é necessário conhecer e identificar os estilos de manejo familiar para uma atuação específica do enfermeiro como integrante de uma equipe multiprofissional, que seja resolutivo no apoio, nas orientações e nos encaminhamentos necessários para a continuidade da assistência. Visto que a DF é uma doença crônica, favorecer um cuidado personalizado, de acordo com as demandas da família, implicará minimizar os efeitos estressores gerados pela doença no núcleo familiar. Além disso, fortalecerá os membros familiares, apesar da doença, a buscarem o equilíbrio de suas rotinas, beneficiando o alcance de melhores condições de vida dessas crianças.

OBJETIVO

Conhecer a experiência de manejo familiar de crianças com DF à luz do referencial teórico *Family Management Style Framework* (FMSF).

MÉTODOS

Aspectos éticos

A Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde norteou o estudo. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo e da instituição coparticipante Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais (Fundação Hemominas). Todos os participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Tipo de estudo

Trata-se de um estudo de caso⁽⁷⁾ com abordagem qualitativa⁽⁸⁾, que utilizou o referencial teórico *Family Management Style Framework*⁽⁵⁾, o qual permite avaliar como a família, enquanto unidade de cuidado, responde à doença crônica de um de seus membros, por meio dos componentes conceituais: definição da situação, comportamentos de manejo e consequências percebidas.

A definição da situação se refere aos significados atribuídos pela família frente à experiência do manejo, sendo composta pelas dimensões: identidade de crianças, visão da condição, mentalidade de manejo e mutualidade parental. Os comportamentos de manejo são assumidos pelos membros familiares nas diferentes situações impostas pela doença crônica. Suas dimensões são a filosofia sobre parentalidade e abordagem de manejo. As consequências percebidas são os resultados atuais e esperados pela família no manejo diário da doença, identificadas pelas dimensões: foco da família e expectativas futuras.

Como método, foi empregado o estudo de caso, o qual permite compreender fenômenos sociais complexos, a partir dos acontecimentos da vida real⁽⁷⁾. Este estudo seguiu os critérios do *Consolidated Criteria for Reporting Qualitative Research (COREQ)*, recomendado para elaboração do desenho de estudo e análise dos dados em pesquisas qualitativas.

Cenário do estudo

O estudo foi realizado no domicílio de famílias cadastradas em um hemocentro situado no estado de Minas Gerais, onde são atendidos os portadores de hemoglobinopatias, transfusões e sangrias terapêuticas, sendo referência na macrorregião do Centro-Oeste mineiro.

Fontes de dados

Os dados foram coletados por meio de entrevistas semiestruturadas, realizadas em profundidade, associadas à construção de genogramas, ecomapas e de análise de documentos, que, trianguladas, compuseram os estudos de casos das famílias.

Os roteiros das entrevistas seguiram as dimensões dos componentes conceituais do FMSF: definição da situação: cotidiano do filho/desempenho dos pais no manejo do cuidado diário/dificuldades para o cuidado do filho doente/mutualidade do casal; comportamentos de manejo: como os cuidados com a criança doente têm sido conduzidos na rotina familiar/como era o dia a dia antes do diagnóstico da doença/como foi a rotina após a descoberta da doença; consequências percebidas: os cuidados do filho doente e sua interferência nas demais rotinas da família/o futuro do filho e da vida familiar.

Os participantes foram oito famílias de crianças com DF cadastradas no cenário do estudo. As famílias que atenderam os critérios de inclusão: ser pais ou avós cuidadores de uma ou mais crianças com DFe ser famílias em diferentes estágios do ciclo de vida familiar foram selecionadas. Os excluídos foram famílias sem endereço e/ou telefone atualizados.

As famílias participantes foram identificadas por números, seguidos das letras iniciais dos nomes das crianças, com o intuito de preservar as suas identidades, conforme descrito: família- F (nº) e criança-C (inicial do nome) e membro familiar entrevistado.

Das famílias selecionadas, duas recusaram-se a participar alegando não ter disponibilidade. O contato inicial com estas famílias foi por meio telefônico. Em caso afirmativo, as entrevistas eram agendadas e confirmavam-se quais membros da família iriam participar. As agendas seguiam a disponibilidade, data e horário que melhor atendessem os participantes. Seguindo

o processo analítico contínuo ao longo da coleta, os discursos dos participantes tornaram-se repetitivos, não gerando novas informações – atingindo-se a saturação⁽⁸⁾.

Coleta e organização dos dados

A coleta de dados ocorreu entre os meses de setembro de 2015 e julho de 2016, realizada pela pesquisadora principal, a qual não tinha contato prévio com estas famílias. Foram realizadas, no total, 24 entrevistas, sendo conduzidas 17 entrevistas individuais, quatro entrevistas com dois casais, três entrevistas com mais um membro familiar presente. Em cinco famílias, as entrevistas foram realizadas somente com as mães das crianças. Todas as entrevistas ocorreram no domicílio dessas famílias, sendo entrevistados 12 membros familiares, conforme distribuição: oito mães, três pais e uma avó materna.

Durante as entrevistas, eram solicitados aos familiares participantes que a criança não estivesse em casa no momento das entrevistas, a fim de preservá-la emocionalmente. A escolha do ambiente privado da casa era escolhida pelo participante, sendo as entrevistas conduzidas somente após explicações e assinatura do TCLE.

Em relação às crianças com DF, cinco eram do sexo masculino e cinco do sexo feminino, todas tinham irmãos, com exceção de uma criança, que era filha única. Em dois casos, as famílias tinham mais de um filho com a doença. No primeiro encontro, as entrevistas abertas foram direcionadas com a pergunta norteadora "*Conte para mim, como tem sido o dia a dia da família desde que a criança foi diagnosticada com a DF?*". Essa pergunta inicial permitiu conhecer, de forma parcial, a trajetória das famílias no manejo de crianças com DF. No segundo encontro com os familiares, as entrevistas semiestruturadas foram conduzidas segundo o referencial FMSF, buscando compreender os componentes: como a família define a sua situação, a identificação dos comportamentos de manejo e as consequências percebidas frente ao cuidado diário de crianças com DF. No terceiro encontro com os familiares, foi realizada a validação das informações obtidas junto às famílias. A duração média de cada encontro variou de 52 minutos a uma hora e 15 minutos. Todas as entrevistas foram gravadas em áudio, sendo transcritas na íntegra após a sua realização.

Análise dos dados

O processo de análise dos dados foi norteador pelo modelo híbrido de análise temática⁽⁹⁾. Nesse processo, há a busca por temas que sejam mais importantes para a descrição do fenômeno. A identificação dos temas ocorre através da leitura e da releitura cuidadosa dos dados que irão tornar-se as categorias para análise. O modelo híbrido utiliza a dedução a partir de códigos predeterminados, ou seja, um *template* que, na presente investigação, foi desenvolvido por meio do referencial teórico FMSF, em consonância com uma abordagem indutiva baseada nos dados.

Na fase analítica, foi realizada a codificação do texto, combinando os códigos do *template* e os códigos indutivos gerados pelas transcrições iniciais. Em seguida, uniram-se os códigos e possíveis temas que foram agrupados e examinados com rigor, a fim de representar a realidade da análise inicial e dos códigos designados caracterizando a fase interpretativa. A análise foi

realizada por dois pesquisadores com experiência em pesquisa qualitativa, de forma independente. As discrepâncias foram discutidas com um terceiro pesquisador, para garantir a validade da interpretação.

RESULTADOS

Os principais resultados na experiência de manejo familiar de crianças com DF foram evidenciados com a pesquisa, de acordo com os componentes conceituais e as dimensões do modelo FMSF.

A definição da situação, componente inicial do FMSF, destaca as seguintes dimensões: a identidade de crianças, considerando o papel que a criança ocupa na vida familiar; a visão que possuem sobre a doença do filho; a mentalidade do manejo caracterizadas pelas facilidades e dificuldades; e a mutualidade existente entre o casal e os membros familiares na condução do manejo.

Na descrição sobre a identidade de suas crianças, as famílias destacam a normalidade como a visão que eles querem preservar de crianças, apesar de reconhecerem limitações e vulnerabilidades impostas pela doença que influenciam na identidade. Entretanto, são capazes de identificar a autonomia de seus filhos no que diz respeito à forma com que a criança pode cooperar com o seu próprio tratamento.

[...] e a gente encara ela como uma menina normal, porque nós não podemos deixar transparecer isso para ela, mas nós sabemos que ela tem limitações. Entendeu? (F1-CV-Avô)

[...] ele faz de tudo que uma criança normal faz, sem a falciforme, só que não consegue fazer muito exercício físico por cansar fácil. (F8-CN-Mãe)

Ela é uma criança que ela vai fazer exame de sangue, ela não chora. Ela dá o bracinho. Ela é uma criança que ela vai tomar uma transfusão: "Mãe, hoje é dia da transfusão, né? Então, vamos! (F1-CV-Mãe)

A visão das famílias acerca do diagnóstico foi impactante. Os membros familiares sofrem um impacto no início do diagnóstico, passando pela descrença e desespero até compreenderem melhor sobre a doença, período acompanhado de culpa pela condição genética familiar e medo das complicações que a DF pode acarretar. Além disso, reconhecem que a DF é uma condição grave, de difícil manejo após a descoberta, e que pode haver possíveis complicações com lesões em diferentes órgãos, como síndrome torácica aguda, úlcera de membros inferiores, acidente vascular encefálico, complicações oculares, priapismo, sequestro esplênico, dentre outros que podem levar à morte prematura de crianças.

O meu desespero foi muito grande, [...] por não saber como eu ia fazer com ele [...] como é que eu ia agir em relação a uma doença que não se conhece, e o primeiro filho, você passar por isso? Você imagina tudo perfeito, a criança perfeita, [...]então, assim, eu fiquei muito desesperada [...]. (F2-CE-Mãe)

[...] e até ali os 2 anos de idade, 2 anos e meio, ela não ter sentido nada, [...] será que ela tem isso mesmo? Nunca tinha sentido nada, mas até [...], começar a sentir desde então, dores no pulso, na mão, no cotovelo. Ai quando começou, a gente ficou assustado, a

gente não sabia nada, aí começou a pesquisar, entrar na internet [...]. (F1-CV-Pai)

[...] quando toca pra gente, ela [doença] é difícil e também a culpa, você pensar que é um problema que o pai originou pro filho? (F3-CJO-Mãe)

Na dimensão mentalidade de manejo, foram identificadas as dificuldades e facilidades no seguimento do regime terapêutico. O manejo familiar em torno dos cuidados como alimentação saudável, hidratação adequada e controle nas atividades física-simpede o agravamento das crises, e a longo prazo, esta rotina é incorporada pela família, considerada como facilidade no manejo da doença no cotidiano. Por outro lado, as dificuldades existentes estão em torno dos aspectos financeiros, que alteram dinâmica familiar como: absenteísmo no emprego para cuidar de crianças enfermas, trabalhos informais de um dos cônjuges, especialmente da figura materna para o cuidado integral do filho doente.

As famílias também salientam outro desafio relacionado ao atendimento da equipe de saúde nos diferentes espaços da Rede de Atenção à Saúde, pois percebem que alguns profissionais apresentam dúvidas no tratamento e condução diante das manifestações clínicas e complicações da DF.

Então, a gente compra o suco dele, fruta pra fazer suco [...] suco não falta na geladeira. Água eu dou a ele, alimentação o E. não come nada de gordura não, é verdura, feijão, arroz, carne não é exagerada [...]. (F2-CE-Mãe)

[...] a gente teve que arrumar dinheiro emprestado para pagar ônibus, antibiótico é muito caro, há antibiótico que não tem na rede [pública] eu tenho que comprar, porque eu não posso esperar chegar, você entendeu? [...] os medicamentos não são baratos eu acho assim, que falha muito a nossa assistência para todas as crianças que tem anemia falciforme. (F4-CL-Mãe)

Ele começou a andar [pausa] e a hora que ele começou a andar ele deu a crise no pé e no dedinho [...] fui para UPA e o médico não sabia como lidar com a situação, ele achou que eu tinha deixado meu filho cair e ele gritava de dor e eu tive que ligar para doutora E. [hemocentro]. E ela ligou para o hospital e conversou com o pediatra como tratar. (F4-CL-Mãe)

Na última dimensão do componente, definição da situação, a mutualidade parental foi identificada nas perspectivas compartilhadas dos pais sobre a criança, a doença e o manejo.

Muito mais unidos, com certeza [...] acaba que a gente fica assim um se apoia no outro porque a gente tem muito medo de perder ele, quando ele fica doente a gente fica assim, muito juntos, muito em volta dele [...]. (F7-CP-Mãe)

[...] é unido, porque é um abraçando a causa do outro, dando apoio. (F6-CJ e CJE-Mãe)

O segundo componente conceitual do FMSF destaca os comportamentos de manejo com suas dimensões: filosofia sobre parentalidade e abordagem de manejo.

A filosofia é a busca pela família de estratégias específicas baseadas em valores, metas e prioridades que direcionam o

manejo da doença. Enquanto isso, a abordagem de manejo se refere ao quanto que essa família e a criança têm desenvolvido uma rotina. Os pais, de acordo com as suas crenças e prioridades, buscam parcerias, acessam benefícios junto à Previdência Social e recorrem à saúde suplementar, buscando estabelecer uma filosofia baseada na manutenção e bem-estar de crianças com DF.

[...] na escola, eles sabem que a V. tem que prestar mais atenção. Que nem esse caso que aconteceu com ela desse ataque isquêmico, eu tenho certeza que se ela tivesse em outra escola [referindo-se à escola pública] eles não teriam percebido [...]. Por que o que é uma sala com 40 alunos e uma criança com anemia? Ela não teria a atenção necessária, entendeu? Então, hoje ela está numa escola particular. (F1-CV-Mãe)

Então, eu pelo menos luto, se falar pra mim que a G. tem direito, [...] eu corro atrás até eu ver se ela tem mesmo. Porque aqui, [na cidade] a G. é a única criança aposentada por anemia falciforme. (F5-CG-Mãe)

[...] os exames são caros, a demora é muito grande, então, [...] como ele tem esse problema, ele não pode ficar esperando tanto tempo [...] como é que eu vou esperar pelo SUS? Não tem jeito, então eu tenho que pagar [...] a gente prioriza isso. (F4-CL-Mãe)

Frente à necessidade de incorporar novas rotinas, se reconhecem as diferentes abordagens de manejo que essas famílias assumem, como tentativas de manter a criança sempre por perto, adequações da melhor rotina para a família que possa atender às necessidades do filho com DF. Principalmente orientações, para que todos os membros familiares saibam reconhecer sinais de complicações da doença que necessitam de um atendimento na atenção secundária e terciária. Nota-se que todas as famílias tiveram seus cotidianos alterados pela doença.

Interfere na minha vida, porque eu parei de trabalhar pra cuidar dele, então só interfere um pouco na minha profissão, porque eu não tenho nenhuma. (F2-CE-Mãe)

Modificou os cuidados, né, [...] procuro está sempre muito ciente da alimentação dele, das medicações que ele precisa [...]. (F7-CP-Mãe)

No último componente conceitual, conseqüências percebidas, destacam-se as dimensões: o foco da família, os pais avaliam a dinâmica familiar e sua funcionalidade em detrimento do manejo diário da doença crônica; e as expectativas futuras, em que os pais avaliam as implicações da doença para o seu filho e o futuro de sua família.

Neste estudo, o foco das famílias está no controle da doença e no estímulo para autocuidado de crianças. Na avaliação dos pais, a rotina torna-se ajustada com o tempo de manejo.

Mas, assim, hoje está tranquilo, se você viesse, aí uns 5, 6 anos atrás estaria muito difícil, [...] hoje a gente já tem... certo conhecimento, pouco, básico, mas assim, hoje está tranquilo. (F4-CL-Pai)

[...] eu tento conversar com L. o máximo que eu posso, tento mostrar para ele entender, porque se algum dia eu vim a faltar, até o L. mesmo sabe falar tudo o que ele passou tudo que ele viveu

[...] eu não quero que o meu filho cresça pensando que não pode fazer nada, que ele não pode ir a lugar nenhum por conta dessa doença, eu quero que ele cresça sabendo que ele tem a doença, que tem como tratar, mas que ele pode viver normal. (F4-CL-Mãe)

As expectativas futuras são permeadas por sentimentos de dúvidas e incertezas frente à imprevisibilidade da doença, com suas crises e complicações. Além disso, há uma preocupação em torno da transição para a adolescência e do estigma da doença por sua origem afrodescendente.

[...] o futuro do L., [pausa] o medo! O L. pode dormir de um jeito e acordar de outro, e o que eu peço para Deus é me permitir viver até meu filho ficar adulto, porque ele mais velho ele vai poder se cuidar por ele mesmo. (F4-CL-Mãe)

Eu só peço a Deus que deixa ela comigo por tempo indeterminado, só isso. O futuro dela eu não quero nem pensar [...] quero viver o hoje, o amanhã e pronto. (F5-CG-Mãe)

[...] o futuro do meu filho... passando de criança pra adolescente... a gente não sabe [...] como que o organismo dele vai reagir [...] se eu vou ter que procurar um clínico agora [...] ou se eu vou mais tempo com o pediatra ainda, [...] e a discriminação [pausa] [...] a gente já está criando ele com a mente bem aberta pra já não aceitar mesmo ser discriminado, porque ele tem os direitos dele, então, ele tem que correr atrás dos direitos dele. (F7-CP-Mãe)

Ressalta-se que foram identificados, entre as famílias, três estilos de manejo: cinco famílias no estilo *accommodating* (acomodando), ou seja, os membros familiares buscam manter a normalidade e, diariamente, lutar pelo ajustamento dos cuidados em sua rotina, confiantes no manejo da doença; duas famílias no estilo *struggling* (lutando), famílias em que o conflito parental interfere no manejo da doença e as mães insatisfeitas com a participação do cônjuge; e apenas uma família no estilo *enduring* (tolerante), onde os membros familiares possuem confiança em suas capacidades de manejo da doença, todavia revelam que a superproteção é uma atitude presente no manejo de crianças com DF.

DISCUSSÃO

O processo analítico dedutivo guiado pelo modelo teórico do FMSF permitiu conhecer o funcionamento da família diante do manejo de crianças com DF. Inicialmente, na definição da situação, os pais atribuem aos filhos características semelhantes ao de outras crianças da mesma idade, considerando-os normais. Essa identificação, provavelmente, baseia-se na invisibilidade da DF, a qual somente torna-se evidente a partir das primeiras manifestações clínicas, por volta dos seis meses de vida da criança. Tal mecanismo acontece porque até essa faixa etária há na corrente sanguínea uma concentração elevada da hemoglobina fetal (HbF), que por ter uma afinidade aumentada pelo oxigênio, impede o fenômeno da falcização⁽¹⁾.

Desse modo, a partir da primeira experiência da família com os sintomas, quando a doença se torna visível, é que os pais percebem a necessidade de novas articulações na família para dedicar à criança que precisará de cuidados mais intensos⁽³⁾.

Nesse contexto, os membros familiares passam a buscar meios para evitar o desencadeamento de novas crises, limitando as suas atividades devido ao enfoque em suas vulnerabilidades. No entanto, ao longo da experiência de manejo, as crianças passam a desenvolver capacidades e habilidades no conhecimento sobre a sua doença, contribuindo com o seu próprio cuidado, essa cooperação favorece a prevenção de complicações da doença e contribui no tratamento terapêutico⁽¹⁰⁾.

Considerando a visão das famílias frente ao diagnóstico do filho, nota-se que a DF, como qualquer outra doença crônica, é impactante e ameaçadora. O diagnóstico é de difícil entendimento, gerando indignação e frustração, pois o filho idealizado ao longo da gestação não é aquele que agora eles possuem. Tal fato desencadeia uma ruptura em suas trajetórias de vida⁽¹¹⁾.

Essas famílias, após o diagnóstico, recebem as primeiras informações sobre a doença e o seu tratamento pelos hemocentros. Porém, embora recebam orientações através de um atendimento multiprofissional, percebe-se que as redes virtuais, especificamente *blogs* e associações de portadores de DF criados em *sites*, constituem-se em meios de comunicação frequentemente acessados por elas. Nesse quesito, um estudo internacional⁽¹²⁾ confirmou essa busca por parte de pacientes portadores de doença crônica e de suas famílias, orientando a relevância de criar *sites* na internet que sejam confiáveis, a fim de que os usuários tenham um canal de orientação, sobretudo, de compartilhamento com outros casos semelhantes aos seus, configurando um sistema de suporte.

Nessa dimensão sobre a causa, gravidade e prognóstico da DF, as famílias constroem suas crenças e estabelecem estratégias para o manejo familiar. Porém, é salutar o papel da equipe multiprofissional nesse processo, especificamente do enfermeiro por excelência ao cuidado, que precisa independente do local de atuação na Rede de Atenção à Saúde, estar apto ao acolhimento, estabelecendo vínculo e conhecimento sobre a funcionalidade dessas famílias, a fim de propor intervenções individualizadas que possam favorecê-las no enfrentamento da doença⁽¹³⁾.

Outro aspecto a ser considerado na visão dessas famílias, é o medo da morte prematura das crianças. Nesse aspecto, é inegável o reconhecimento de que a imprevisibilidade da doença gera nessas famílias um sofrível manejo marcado pelas crises de falcização e recorrentes hospitalizações⁽³⁾. Frente a identidade e visão destas famílias, identifica-se que as suas mentalidades de manejo estão voltadas para o seguimento do regime terapêutico eficaz⁽¹⁴⁾. Nesse sentido, a dinâmica familiar se altera, e na busca pelo ajustamento, os pais se organizam diante das necessidades de cuidado com o filho e as questões trabalhistas.

Nesse âmbito, três famílias do estudo puderam contar com o apoio dos empregadores, facilitando uma melhor condição financeira, porém as cinco famílias que não tiveram esse suporte relataram dificuldades de acesso a exames e medicamentos não disponíveis na Rede de Atenção à Saúde, que embora sejam fornecidos pelo Sistema Único de Saúde (SUS), há períodos de atraso na distribuição. Como as crianças não podem esperar devido ao risco de complicações, as famílias precisam custear os gastos, sendo a baixa renda familiar um dificultador na condução do itinerário terapêutico⁽¹⁵⁾.

Vale ressaltar que embora houvesse um avanço terapêutico no manejo da DF, o grande desafio de impedir a propagação do

traço falciforme entre as populações e as complicações da doença ainda permanece, já que muitos pacientes só descobrem serem portadores do traço, quando são doadores de sangue, ou ainda, lamentavelmente quando nasce um filho com a DF⁽¹⁶⁾. Nesse quesito, é válido ressaltar que desde 1996, o Programa Nacional de Direitos Humanos incluiu a recomendação de implantação da política nacional aos portadores de DF, o que alavancou as ações brasileiras de detecção e acompanhamento com a cobertura do Programa de Triagem Neonatal, porém essas mudanças ocorreram somente a partir de 2001⁽²⁾ deixando lacunas na detecção nos anos anteriores.

Esse avanço nas políticas públicas aos pacientes com DF evidenciam o marco na redução da morbimortalidade infanto-juvenil, mas ainda se faz necessário fortalecer as ações estabelecidas pelo Ministério da Saúde, a fim de ampliar a educação permanente multiprofissional na rede de atenção à saúde, integrando efetivamente os recursos humanos e materiais já existentes para as áreas da educação, envolvendo as universidades, escolas, acesso aos direitos, e a própria comunidade (associações não governamentais) para que a DF torna-se cada vez mais conhecida e os pacientes melhor atendidos integralmente⁽¹⁷⁾.

Frente a esse agravo crônico, os pais se organizam e buscam por meio da mutualidade perspectivas compartilhadas de cuidados, sendo os comportamentos de manejo centrados na manutenção e qualidade de vida da criança. Dessa maneira, as famílias acessaram alguns suportes fora do âmbito domiciliar, para isso apresentaram como filosofia para o manejo a parceria com os centros educativos, já que a criança passa parte do dia nesses espaços. Embora haja preocupações em delegar e estender os cuidados para além da família se faz necessário firmar essa relação para o manejo eficaz⁽¹⁸⁾.

Neste estudo, todas as crianças e suas famílias possuíam o benefício de auxílio-doença, sendo que em uma família com ambos os filhos com a doença, o benefício foi concedido apenas para uma das crianças; outra família conseguiu aposentadoria por invalidez para a filha. A Lei 8.742 de 7 de dezembro de 1993 destaca a garantia de benefício mensal à pessoa portadora de doença hereditária associada a fatores raciais, incluindo a DF e outras hemoglobinopatias entre as doenças⁽²⁾. Porém, um dos entraves de acesso a esse direito está relacionado ao vínculo empregatício dos pais, todas as crianças beneficiadas possuem pais que trabalham informalmente, o que predispõe ainda mais dificuldades financeiras.

Percebeu-se que os comportamentos de manejo das famílias modificaram-se ao longo do tempo de acordo com os sintomas, complicações e demandas de cuidado apresentadas pelas crianças. As estratégias para o seguimento terapêutico dessas famílias se vinculam às consultas eletivas no hemocentro, realização de exames, alimentação e hidratação adequada, prevenção a exposição de extremos da temperatura e o uso de medicações. Essa rotina de cuidados sobrecarrega o sistema familiar, sobretudo a mãe de crianças, que acaba assumindo esse cuidado de forma mais intensa em relação a outros membros familiares. Isso também pode refletir em uma baixa qualidade de vida desse cuidador como revelam os estudos^(3,15,19).

No entanto, ao longo de suas trajetórias, estas famílias adquiriram habilidades e tornaram-se resilientes frente aos desafios

da doença crônica⁽¹⁸⁻²⁰⁾. Nesse contexto, destaca-se a importância do atendimento multiprofissional a essas famílias, cabendo ao enfermeiro a competência de planejar intervenções, e apontar estratégias de cuidados preventivos e promocionais no domicílio que possam favorecer a continuidade da assistência à criança com DF^(6,21).

Nas vivências familiares foi identificado como consequências percebidas, um manejo diário centrado na criança doente, sendo os cuidados incorporados na rotina da família, mesmo diante das adversidades ocasionadas pela condição crônica. Assim, os recursos estratégicos para o manejo são conduzidos conferindo à criança um ambiente agradável e saudável⁽¹⁰⁾.

As expectativas futuras das famílias em relação aos seus filhos são permeadas por dúvidas e incertezas, e independente das dificuldades vivenciadas, todas prezam pela qualidade de vida das crianças, incentivando-as para o autocuidado. Nessa direção, a família, especialmente o cuidador principal, desempenha habilidades na resolução de problemas juntamente com a criança, o que favorece o estímulo e interesse do filho no controle de sua própria doença⁽²²⁾.

As questões relacionadas à herança genética surgiram como uma das preocupações das famílias diante do futuro. Vale ressaltar que as crianças com DF podem sofrer o estigma da doença dentro da própria família, como também em espaços sociais como as escolas, pois para quem desconhece o agravo, pode imaginar a doença como contagiosa fazendo com que a criança sinta-se diferente no meio em que vive e convive⁽²³⁾.

Além disso, outro aspecto desafiador está na transição de criança para o período da adolescência. Há o receio pelas famílias de que estes adolescentes não sigam corretamente o regime terapêutico, e ainda apresentem problemas de inserção nos programas voltados para a saúde do adulto⁽²⁴⁾. Porém, tal fato favorece o repensar na atuação dos profissionais de saúde, os quais necessitam criar estratégias que envolvam os adolescentes com DF no planejamento e resolução de seus problemas, de modo a atingirem a autoeficácia do tratamento e uma melhor qualidade de vida⁽²⁵⁾.

Diante da ambiguidade de sentimentos que oscilam entre o medo e a esperança, encontramos fatores protetivos contra o estresse causado por essa doença crônica, destacando-se a fé e a espiritualidade como elementos que auxiliam no processo de aceitação e ajustamento. Em um estudo sobre a espiritualidade de famílias de adolescentes com DF⁽²⁶⁾, foi identificado que a confiança em Deus e orações foram fundamentais para o alívio durante as crises falcêmicas, além de favorecer o enfrentamento para superar as imprevisibilidades atuais e esperadas para o futuro.

A DF, como condição crônica, exige adaptações e readaptações, sendo um processo dinâmico marcado por avanços e desafios diários, onde cada família estudada adquiriu em suas vivências o seus próprios estilos de manejo, como visto em uma pesquisa com famílias que vivenciaram o transplante hepático de suas crianças⁽²⁷⁾. Entre as famílias aqui investigadas, três estilos de manejo foram identificados: cinco famílias no estilo *accommodating*, em que os membros familiares mantêm o foco buscando a normalidade e o ajustamento, embora temem diante das possíveis complicações da doença; duas famílias no estilo *struggling*, em que os membros familiares convivem com o conflito parental

dificultando o manejo; e apenas uma família no estilo *enduring*, em que os membros familiares compartilham decisões, acreditam em suas capacidades para o manejo, mas superprotegem o filho.

No estilo de manejo familiar *struggling*, em relação às implicações e potencialidades, destaca-se a família buscando a normalidade, criando mecanismos que superem a vulnerabilidade da criança pela condição de doença. Os conflitos podem desafiar a família a aprimorar habilidades e a desenvolver recursos, pois fatores de estresse podem ser potenciais estimuladores de competências.

No que tange ao estilo de manejo *accommodating*, as famílias buscam identificar obstáculos e potencialidades para o desenvolvimento de um funcionamento saudável, ou seja, mantêm uma rotina que procura o equilíbrio em todos os aspectos da vida familiar, principalmente em relação à vida social, todavia não deixam de se preocupar com os cuidados, para evitar as crises falcêmicas.

Em relação à família com o estilo de manejo *enduring*, a condição da doença crônica não foi revelada à criança, constituindo grande desafio para esta família em relação à tomada de decisão sobre qual será o melhor momento de contar. A principal potencialidade está nos membros familiares possuírem confiança em suas capacidades de manejo.

Ressalta-se que independente do estilo de manejo familiar, o fundamental é facilitar a comunicação com o objetivo de se explorar os vários pontos de vista dos membros da família permitindo que a informação circule, identificando, assim, aspectos que revelem dificuldades, conflitos e potencialidades.

Frente aos estilos de manejo familiar encontrados, notou-se que o empoderamento foi um aspecto-chave na aquisição de habilidades e capacidades para o cuidado dessas crianças. Na perspectiva do manejo da doença crônica, empoderar a família para que tenha um papel ativo no cuidado de crianças deve ser o foco nas ações de enfermagem com as famílias de crianças com DF, para garantir o acesso em todos os níveis de assistência à saúde, contribuindo para a redução da morbimortalidade de crianças com DF.

Futuras pesquisas nessa área devem explorar a perspectiva de crianças com DF para melhor compreender a experiência da família. Adaptações no FMSF para a inclusão de perspectiva de crianças com condições crônicas foram recentemente propostas⁽²⁸⁾.

Limitações do estudo

Este estudo foi conduzido com um grupo específico de famílias com DF que vivem em um mesmo país e estado, com características culturais semelhantes. Tal fato impede a generalização dos resultados.

Contribuições para a área de enfermagem, saúde e políticas públicas

Neste estudo, não foi possível fazer generalizações sobre o manejo familiar de crianças com DF em diferentes regiões e culturas. No entanto, os dados possibilitaram o conhecimento das vivências dessas famílias e de possíveis ações do enfermeiro para o cuidado integral, revelando a necessidade de produzir pesquisas de enfermagem com famílias de crianças nessas condições.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O conhecimento da experiência de manejo familiar de crianças com DF subsidiou a reflexão sobre possíveis propostas de intervenções do enfermeiro, como orientações e apoio às famílias recém diagnosticadas, pois, ao receberem o diagnóstico, passam a sentir dificuldades na aceitação e compreensão da doença, além do receio de quando o filho terá a primeira crise, e sobre o cuidado a ser prestado no domicílio, ou em uma unidade de Pronto-Atendimento. Com essas situações, acredita-se que o enfermeiro, bem como a equipe multiprofissional, possa criar projetos no âmbito da Atenção Primária à Saúde, a fim de garantir

maior aproximação com estas famílias através das equipes de Estratégia Saúde da Família, fortalecendo e apoiando o núcleo familiar para o enfrentamento e empoderamento, assim, evitando o agravamento das crises e hospitalizações.

Além das orientações fornecidas pelos hemocentros, é importante que a Rede de Atenção à Saúde possa subsidiar capacitações para todos os profissionais facilitando a comunicação e coordenação entre os serviços para que as ações de promoção, prevenção e reabilitação das crianças com DF seja mais eficaz. Este estudo mostrou a necessidade dessas ações, alertando para a continuidade de um cuidado que seja ampliado e apoiado pela Rede de Atenção à Saúde.

REFERÊNCIAS

1. Chakravorty S, Williams TN. Sickle cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. *Arch Dis Child*. 2015;100:48-53. doi:10.1136/archdischild-2013-303773
2. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Doença Falciforme: Diretrizes Básicas da Linha de Cuidado [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2015 [cited 2017 Oct 25]. Available from: http://bvms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf
3. Hildenbrand AK, Barakat LP, Alderfer MA, Marsac ML. Coping and coping assistance among children with sickle cell disease and their parents. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015;37(1):25-34. doi: 10.1097/MPH.0000000000000092
4. Glukman E, Cappelli B, Bernaudin F, Labopin M, Volt F, Carreras J, et al. Sickle cell disease: an international survey of results of HLA-identical sibling hematopoietic stem cell transplantation. *Blood*. 2017;129(11):1548-56. doi: 10.1182/blood-2016-10-745711
5. Knafelz KA, Deatrick J, Havill NL. Continued development of the Family Management Style Framework. *J Fam Nurs*. 2012;18(1):11-34. doi: 10.1177/1074840711427294
6. Gesteira ECR, Bousso RS, Misko MD, Ichikawa CRF, Oliveira PP. Families of children with sickle cell disease: an integrative review. *Online Braz J Nurs*. 2016;15(2):276-90. doi: 10.17665/1676-4285.20165289
7. Yin RK. Estudo de Caso: planejamento e métodos. 5ª ed. Porto Alegre: Bookman; 2015.
8. Fontanella BJB, Luchesi BM, Saidel MGB, Ricas J, Turato ER, Melo DG. Sampling in qualitative research: a proposal for procedures to detect theoretical saturation. *Cad Saúde Pública*. 2011;27(2):389-94. doi: 10.1590/S0102-311X2011000200020
9. Fereday J, Muir-Cochrane E. Demonstrating rigor using thematic analysis: a hybrid approach of inductive and deductive coding and theme development. *Int J Qualit Methods*. 2006;5(1):01-11. doi: 10.1177/160940690600500107
10. Salvador MS, Gomes GC, Oliveira PK, Gomes VLO, Busanello J, Xavier DM. Strategies of families in the care of children with chronic diseases. *Texto Contexto Enferm*. 2015; 24(3): 662-9. doi:10.1590/0104-07072015000300014
11. Castellanos MEP, Barros NF, Coelho SS. Biographical ruptures and flows in the family experience and trajectory of children with cystic fibrosis. *CiêncSaúde Colet*. 2018; 23(2): 357-368. doi:10.1590/1413-81232018232.16252017.
12. Lebensburger JD, Grosse SD, Altice JL, Thierry JM, Ivankova NV. Understanding and improving health education among first-time parents of infants with sickle cell anemia in Alabama: a mixed methods approach. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015;37(1):35-42. doi:10.1097/MPH.0000000000000217
13. Silva MEA, Reichert APS, Souza SAF, Pimenta EAG, Collet N. Chronic disease in childhood and adolescence: family bonds in the healthcare network. *Texto Contexto Enferm*. 2018;27(2):1-11. doi:10.1590/0104-070720180004460016
14. Oliveira PP, Gesteira ECR, Rodarte AC, Costa MA, Amaral JL, Santos WJ. Avaliação de famílias de crianças com doença falciforme. *Investig Enferm: Imagem Desarro*. 2018;20(2):1-11. doi: 10.11144/Javeriana.ie20-2.afcd
15. Madani BM, Raddadi RAL, Jaoni SAL, Omer M, Awa MIAL. Quality of life among caregivers of sickle cell disease patients: a cross sectional study. *Health Qual Life Outcomes*. 2018;16(176):1-9. doi: 10.1186/s12955-018-1009-5
16. Lughetti L, Bigi E, Venturelli D. Novel insights in the management of sickle cell disease in childhood. *World J Clin Pediatr*. 2016;5(1):25-34. doi:10.5409/wjcp.v5.i1.25
17. Mburu J, Odamel. Sickle cell disease: Reducing the global disease burden. *Int J Lab Hematol*. 2019;1(1):82-8. doi: 10.1111/ijlh.13023
18. Bray L, Shaw NJ, Snodin J. Living and managing with the long-term implications of neonatal chronic lung disease: the experiences and perspectives of children and their parents. *Heart Lung*. 2015;44(6):512-6. doi: 10.1016/j.hrtlng.2015.08.002
19. Woodson KD, Thakkar S, Burbage M, Kichler J, Nabors L. Children with chronic illnesses: factors influencing family hardiness. *Issues Compr Pediatr Nurs*. 2015;38:57-69. doi: 10.3109/01460862.2014.988896

20. Mendes-Castillo AMC, Bousso RS, Sloand E. The family management styles framework as a tool for tailoring interventions for pediatric transplant recipients and their families: a case study. *Compr Child Adolesc Nurs.* 2016;40(1):39-52. doi: 10.1080/24694193.2016.1245364
 21. Nóbrega VM, Silva MEA, Fernandes LTB, Viera CS, Reichert APS, Collet N. Chronic disease in childhood and adolescence: continuity of care in the Health Care Network. *Rev Esc Enferm USP.* 2017;51:e03226. doi: 10.1590/s1980-220x2016042503226
 22. Fernandes LTB, Nóbrega VM, Silva MEA, Machado NA, Collet N. Supported self-care for children and adolescents with chronic disease and their families. *Rev Bras Enferm.* 2017;70(6):1318-29. doi: 10.1590/0034-7167-2016-0553
 23. Wesley KM, Zhao M, Carroll Y, Porter JS. Caregiver perspectives of stigma associated with sickle cell disease in adolescents. *J Pediatr Nurs.* 2016; 31(1):55-63. doi: 10.1016/j.pedn.2015.09.011
 24. Kayle M, Tanabe P, Shah NR, Baker-Ward L, Docherty SL. Challenges in shifting management responsibility from parents to adolescents with sickle cell disease. *J Pediatr Nurs.* 2016;31(6):678-90. doi: 10.1016/j.pedn.2016.06.008
 25. Crosby LE, Joffe NE, Peugh J, Ware RE, Britto MT. Pilot of the Chronic Disease Self Management Program for adolescents and young adults with sickle cell disease. *J Adolesc Health.* 2017;60(1):120-3. doi: 10.1016/j.jadohealth.2016.08.022
 26. Clayton-Jones D, Haglund K, Belknap RA, Schaefer J, Thompson AA. Spirituality and religiosity in adolescents living with sickle cell disease. *West J Nurs Res.* 2016;38(6):686-703. doi: 10.1177%2F0193945915625065
 27. Mendes-Castillo AMC, Bousso RS, Santos MR, Damião EBC. Family management styles: a possibility of evaluation in pediatric liver transplant. *Acta Paul Enferm.* 2012;25:867-72. doi: 10.1590/S0103-21002012000600007
 28. Beacham BL, Deatrick JA. Adapting the Family Management Styles Framework to Include Children. *J Pediatr Nurs.* 2019;45:26-36. doi: 10.1016/j.pedn.2018.12.006
-