

A rede de apoio social no cuidado à doença rara e o protagonismo familiar
The social support network in the care of rare disease and family protagonism
La red de apoyo social en la atención de enfermedades raras y protagonismo familiar

Recebido: 12/09/2020 | Revisado: 19/09/2020 | Aceito: 21/09/2020 | Publicado: 22/09/2020

Ronaldo Antonio da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1962-3182>

Universidade do Estado de Mato Grosso, Brasil

E-mail: ronaldoantonioenf@gmail.com

Fabiane Blanco Silva Bernardino

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0339-9451>

Universidade Federal de Mato Grosso, Brasil

E-mail: fabianeblanco25@gmail.com

Roseany Patrícia Silva Rocha

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2295-5321>

Universidade do Estado de Mato Grosso, Brasil

E-mail: roseanyrocha1@gmail.com

Renata Emily da Silva dos Santos

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7440-031X>

Universidade do Estado de Mato Grosso, Brasil

E-mail: enf.renataemilynonato@gmail.com

Lidiane Cristina da Silva Alencastro

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3005-415X>

Universidade Federal de Mato Grosso, Brasil

E-mail: lidiane.alencastro@gmail.com

Resumo

Objetivo: Compreender a construção da rede de apoio social para o cuidado de um jovem com doença rara. Metodologia: Estudo com abordagem qualitativa do tipo estudo de caso, realizado com a família de um jovem com Epidermólise Bolhosa que residiam na região metropolitana do Vale do Rio Cuiabá em Mato Grosso, Brasil. Os dados foram coletados em três encontros entre outubro de 2017 a agosto de 2018 por meio de entrevista em

profundidade e observação. Na análise as narrativas foram aglutinadas em diferentes conjuntos temáticos identificados pelo sentido atribuído. Resultados: O cuidado familiar empreendido perpassou por momentos complexos sem acompanhamento regular com serviços e profissionais de saúde, em que a rede de apoio social construída pela família foi essencial no enfrentamento das adversidades impostas pela doença. Considerações finais: A família construiu de forma independente e sem auxílio dos serviços e profissionais de saúde, uma potente rede de apoio social com os meios de comunicação, a escola e as mídias sociais.

Palavras-chave: Apoio social; Família; Doenças raras; Epidermólise bolhosa; Enfermagem familiar.

Abstract

Objective: To understand the construction of the social support network for the care of a young person with a rare disease. **Methodology:** A study with a qualitative approach, such as a case study, carried out with the family of a young man with Epidermolysis Bullosa who lived in the metropolitan region of the Vale do Rio Cuiabá in Mato Grosso, Brazil. Data were collected in three meetings between October 2017 and August 2018 through in-depth interviews and observation. In the analysis the narratives were brought together in different thematic groups identified by the assigned meaning. **Results:** The family care undertaken underwent complex moments without regular monitoring by health services and professionals, in which the social support network built by the family was essential in coping with the adversities imposed by the disease. **Final considerations:** The family built a powerful social support network independently with the media, the school and social media, independently and without the assistance of health professionals and services.

Keywords: Social support; Family; Rare diseases; Epidermolysis bullosa; Family nursing.

Resumen

Objetivo: Comprender la construcción de la red de apoyo social para la atención de un joven con una enfermedad rara. **Metodología:** Estudio con enfoque cualitativo, como caso de estudio, realizado con la familia de un joven con Epidermólisis Bullosa que vivía en la región metropolitana del Vale do Rio Cuiabá en Mato Grosso, Brasil. Los datos se recopilaron en tres reuniones entre octubre de 2017 y agosto de 2018 a través de entrevistas en profundidad y observación. En el análisis se agruparon las narrativas en diferentes grupos temáticos identificados por el significado asignado. **Resultados:** El cuidado familiar realizado pasó por momentos complejos sin un seguimiento regular por parte de los servicios y profesionales de

la salud, en los que la red de apoyo social construida por la familia fue fundamental para hacer frente a las adversidades impuestas por la enfermedad. Consideraciones finales: La familia construyó una poderosa red de apoyo social de forma independiente con los medios de comunicación, la escuela y las redes sociales, de forma independiente y sin la ayuda de profesionales y servicios de salud.

Palabras clave: Apoyo social; Familia; Enfermedades raras; Epidermólisis ampollosa; Enfermería de la familia.

1. Introdução

A rede de apoio social é compreendida como sistemas ou pessoas significativas, que compõem elos de relacionamento recebidos e percebidos pelo indivíduo (Brito & Koller, 1999). Sabe-se que uma rede de apoio social efetiva produz efeitos atenuantes sobre o indivíduo, por ajudá-lo no enfrentamento de momentos difíceis e situações estressantes. Como o sofrimento causado na vivência de cuidado e adoecimento por alguma condição crônica, que repercute na vida da pessoa adoecida e das pessoas envolvidas diretamente com o cuidado (Pennaft et al., 2016).

A necessidade de apoio requerida por uma pessoa aumenta em determinadas circunstâncias da vida, como em situações de adoecimento por doenças raras. E dentre os sistemas e pessoas que compõe a rede de apoio social nesse contexto destaca-se a família. Essa é considerada o sistema que está mais próximo das questões relacionadas ao cuidado do indivíduo em situação de adoecimento, conforma-se como um lugar de apoio mútuo e suporte fundamental, como fonte de apoio físico e psicológico (Luz et al., 2016).

Nesse processo, principalmente na assistência à criança e ao adolescente em condição crônica, a família torna-se a principal fonte de apoio e deve ser considerada pelo profissional enfermeiro como um importante elo de cuidado (Macedo et al., 2017). Assim, sua inclusão no processo assistencial, bem como no plano de ações para melhorar a qualidade de vida da pessoa adoecida se torna essencial (Macedo et al., 2017; Pennaft et al., 2016). O cuidado de enfermagem em pediatria demanda habilidades diferenciadas, pois incluem interações e estratégias de ações que devem ser voltadas tanto para a criança como para o familiar em toda sua complexidade (Santos et al., 2019).

Em relação aos membros da família que compõe a rede de apoio social no cuidado em saúde, estudos ressaltam que além da presença dos pais, o envolvimento de outros membros, como tios, primos e avós é fundamental para atenuar angústias, medos, e apoio durante

hospitalizações em crises agudas (Costa et al., 2020). Os vínculos fortes e intensos construídos nesse processo tem potencial para transformar questões emocionais no sistema familiar, reduzindo tensões, diminuindo riscos de rupturas e contribuindo na organização para o cuidado do ente em adoecimento crônico (Barbosa et al., 2015; Costa et al., 2020; Machado et al., 2018).

Especialmente nos casos de adoecimento por doenças raras, os desafios impostos são ainda mais intensos, sobretudo pela dificuldade no diagnóstico, tratamento e acesso a serviços e profissionais capacitados (Aureliano, 2018). No caso da Epidermólise Bolhosa (EB), doença rara, não infecciosa, genética e de evolução crônica, a mãe tem se destacado como principal cuidadora (Sampogna et al., 2012; Silva et al., 2020; Tabolli et al., 2010). A evolução clínica da EB tem como principal característica a fragilidade epitelial, que leva ao desenvolvimento de bolhas na pele e mucosas, que precisam de cuidados diários, intensos e complexos (El Hachem et al., 2014). Nesse contexto de adoecimento e cuidado, a família precisa lidar diariamente com desafios inerentes ao desconhecimento por parte dos profissionais de saúde em relação à doença, dificuldades para acessar serviços de referência e na continuidade do cuidado familiar no domicílio (Silva et al., 2020; van Scheppingen et al., 2008; Yuen et al., 2012).

Assim, para empreender o cuidado nessa situação complexa de adoecimento, é necessário que o enfermeiro compreenda a importância da rede de apoio social e a necessidade da sua atuação enquanto um sistema que deveria compor essa rede, especialmente nos casos de doenças raras. Além disso, é necessária a participação desse profissional de forma efetiva na construção de uma rede social de apoio multidisciplinar para o enfrentamento biopsicossocial das adversidades impostas pelo adoecimento. O que pode possibilitar um cuidado integral tanto a pessoa, quanto à sua família em todas suas necessidades diante do adoecimento por uma doença rara. Nesse sentido, levantou-se como questão do estudo ‘Como foi a construção da rede de apoio social no cuidado de um jovem com doença rara? Destarte, este estudo tem como objetivo compreender a construção da rede de apoio social para o cuidado de um jovem com doença rara.

2. Metodologia

Trata-se de um estudo qualitativo do tipo descritivo e exploratório, ancorado nos pressupostos de YIN, cujos conceitos referem à investigação de um fenômeno em seu contexto real (Yin, 2015).

Os participantes foram membros de uma família que residiam na região metropolitana do Vale do Rio Cuiabá em Mato Grosso (MT), Brasil. A família foi identificada a partir de uma rede de contatos informais, composta por estudantes, docentes e profissionais de saúde, e selecionada por atender aos critérios de inclusão: residir em MT, ser usuária do Sistema Único de Saúde (SUS), aceitar participar formalmente do estudo e ter um ente em condição crônica por adoecimento raro. Trata-se de uma família que empreendeu o cuidado a um jovem de 20 anos, diagnosticado com EB desde o nascimento. Assegurando o anonimato dos participantes a identidade foi realizada a partir da codificação 'P' para participante seguido da ordem numérica 1, 2 e 3, apresentados no Quadro 1.

Quadro 1. Características dos participantes do estudo, Mato Grosso, Brasil, 2019.

Código	Idade	Parentesco	Profissão	Relação com o cuidado
P1	20 anos	Caso índice	Estudante	Não se aplica
P2	47 anos	Mãe	Do lar	Principal cuidadora
P3	17 anos	Irmã	Estudante	Cuidados na escola

Fonte: Elaboração própria.

No trabalho em campo empregou-se a História de Vida, operacionalizada por meio da entrevista em profundidade e da observação. Para a recolha dos dados empíricos foram realizados três encontros no domicílio da família no período de outubro de 2017 a agosto de 2018. As entrevistas em profundidade foram gravadas e tiveram duração média de duas horas, com o total de sete horas de gravação, além disso, após cada encontro os pesquisadores realizavam o registro de observação como forma de subsidiar e enriquecer os dados empíricos. Em seguida, as narrativas foram transcritas e as observações sobre as manifestações dos participantes como olhares, gestos, posturas, silêncios, a descrição dos objetos e cenários, a exposição dos sentimentos, pensamentos, intuições, receios e angustias dos próprios pesquisadores foram registrados no diário de pesquisa.

Nesse estudo o *corpus* de dados - transcrição das entrevistas em profundidade e registro das observações - compôs o Diário de Pesquisa com 186 páginas, digitadas no *Word* em fonte *Times New Roman*, tamanho 12 e espaçamento 1,5cm entre as linhas. A análise dos dados foi iniciada concomitantemente com a recolha, por meio de leituras minuciosas e interpretativas durante todo o trabalho de campo.

A análise do material empírico seguiu o esforço de ordenação, interpretação e descrição (Minayo, 2012), assim as narrativas foram sendo aglutinadas em diferentes

conjuntos temáticos identificados por cores de acordo com o sentido atribuído. Além disso, no sentido de conferir visibilidade ao universo de adoecimento e cuidado vivenciado por essa família, foi elaborado o desenho sintetizador da linha da vida do jovem (Figura 1). Dentre os conjuntos, destacaram-se as narrativas relacionadas à rede de apoio social construída pela família no decorrer da trajetória de vida do jovem, representado na linha da vida com suas nuances e os acontecimentos marcantes de sua vida do nascimento até a morte que ocorreu aos 20 de idade.

O estudo foi desenvolvido respeitando os preceitos éticos (Brasil, 2012) e o projeto matricial ao qual se vincula foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do Hospital Universitário Júlio Müller sob o parecer nº 951.101/CEP–HUJM/2015. A garantia dos preceitos éticos ocorreu pela assinatura pelos participantes e pesquisadores do Termo de Assentimento e Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

3. Resultados e Discussão

Os resultados do presente estudo apresentam à história de vida de um jovem em adoecimento raro por EB cuja morte ocorreu no transcorrer da coleta de dados aos 20 anos, em 2018, devido a complicações da doença. Sua trajetória começou com a complexidade de ser diagnosticado nas primeiras horas do nascimento com uma doença rara e incurável. Essa situação impôs a necessidade de a família adquirir conhecimentos e habilidades fundamentais para manter a sua vida, destacando a importância da rede de apoio social. Desde o nascimento, a mãe assumiu o papel de principal cuidadora passando a dedicar-se quase que exclusivamente ao cuidado do filho adoecido por EB.

Neste contexto, a jornada desse jovem e de sua mãe é iniciada logo após a alta da maternidade, em que ela foi orientada a não utilizar nenhuma forma de tratamento nas lesões causadas pela EB, enfatizando apenas o cuidado com o manuseio para evitar mais danos à pele. De acordo com a mãe, a criança foi encaminhada na época, para um ambulatório de dermatologia de um hospital universitário público para acompanhamento do médico dermatologista que realizou o diagnóstico na maternidade. A mãe destaca que até o terceiro mês de vida da criança, ela tinha esperança de cura para a doença do filho.

Aí eu perguntei: 'doutor isso não tem cura? Eu preciso saber se tem cura'. Porque, né? A gente ficava com a criança daquele jeito. Ai ele disse assim: 'mãe, não tem cura!' Ai, àquela hora eu senti assim, o mundo meio que desabar. (P2)

Nesse período, o vínculo da família com serviços de saúde que se configurava exclusivamente pelo acompanhamento com o especialista não foi continuado, pois a mãe interpretou que a contribuição deste serviço para o tratamento do seu filho se restringia às orientações já repassadas pelo profissional. Além disso, o acesso para a consulta era difícil e o trajeto até o hospital causava ainda mais sofrimento ao jovem. Assim, a partir do terceiro mês de vida do jovem não houve mais acompanhamento pelo serviço de saúde, pois a mãe entendeu que seu filho dependia apenas do cuidado familiar.

Aí depois, eu não levei em lugar nenhum. Era uma rotina que eu tinha que cuidar. Assim, acompanhamento médico não fazia mais em lugar nenhum. Porque era muito dificultoso de eu sair daqui para ir lá no hospital com ele. Porque não tinha carro. Então eu tinha que andar com ele no sol, andar com ele no bebê conforto, andar de ônibus. Aí, eu parei, falei assim: 'não! Eu estou fazendo loucura gente. Ao invés de eu melhorar o menino, eu vou fazer piorar'. (P2)

Na época do nascimento do jovem, o modelo de atenção à saúde vigente era voltado principalmente para o tratamento de doenças agudas. Todavia, a mudança no perfil epidemiológico da população determinou a necessidade da reorientação desse modelo de atenção à saúde predominante naquela época, com a articulação de novas estratégias para o cuidado (OMS, 2003; OMS & OPAS, 2015). Nesse contexto, era necessário considerar que nos casos de adoecimento por condições com evolução crônica, como as doenças raras, a cura passa a ser o reequilíbrio, pois não há a possibilidade de eliminação da doença, mas a necessidade de empreender formas de (con)viver com essa condição na trajetória da vida (Barsaglini, 2013).

Atualmente no Brasil, na área da saúde, o cuidado das pessoas e famílias que vivenciam alguma condição crônica e rara tem como eixo central a Atenção Primária à Saúde (APS) por meio de ações desenvolvidas pelas equipes das Estratégias de Saúde da Família (ESF) (Brasil, 2014; Brasil, 2017). Na época do nascimento do jovem, em MT apenas 3,6% da população era coberta por Programas de Saúde da Família (PSF) como era denominado no início. Especificamente na cidade onde residia a família, o primeiro PSF foi implantado em 2002, quando o jovem tinha quatro anos de idade, e até 2004 a cobertura populacional era menor que 20% nesse município (Canesqui & Spinelli, 2008; Gaíva & Silva, 2008).

Todavia, segundo as narrativas da família, o jovem não manteve vínculo com a APS durante toda a sua trajetória de vida. Naquela época, após o rompimento do vínculo da família

com o hospital de nascimento, a mesma assumiu o cuidado da criança utilizando como referência a própria experiência adquirida na prática cotidiana de cuidado, sem auxílio e/ou acompanhamento de profissionais como enfermeiros e/ou serviços de saúde. A mãe destaca que os primeiros dez anos de vida de seu filho foram considerados como a fase mais crítica em relação à manifestação da doença.

As lesões foram piorando no decorrer da idade que ele foi pegando um, dois, três, quatro, até os dez anos. As lesões eram muitas, milhares né? Quando pequeno era muiiiito [enfática] pior. A pele dele não tinha onde tocar, pingava pus, infeccionava, sangrava. (P2)

Diante desse contexto complexo de cuidado, a mãe optou por impedir condutas que poderiam causar bolhas e feridas, como contato físico, amamentação e vacinação, além de evitar colocá-lo no chão.

Ele nunca foi uma criança de colo, de mamar peito, nunca pode nada disso por conta da Epidermólise. Ele nunca teve uma vida normal. O peito ele nunca mamou. Porque na hora da sucção a boquinha machucava. Na chuquinha não [machucava] porque é mais molinho o bico da chuquinha, já o peito por conta da sucção mais forte sempre machucava, sangrava. Nunca coloquei ele para engatinhar. Eu sentava ele no chão, mas ele não se mexia e eu com medo de ele se machucar né? Nunca nem andou por causa da perninha que atrofiou os nervos. Nunca ficou de bruços, sempre de lado ou de frente. Nunca vacinou, eu tinha medo de furar ele. (P2)

As narrativas da mãe evidenciam a carência de acompanhamento e apoio por parte de uma equipe multidisciplinar, sobretudo dos profissionais de saúde. Devido à fragilidade dermatológica e a complexidade do cuidado à criança com EB, principalmente nos subtipos graves, recomenda-se atendimento regular em serviço especializado e com equipe multiprofissional da idade pediátrica a adulta para atenuar as complicações e propiciar mais qualidade de vida para a pessoa e família (El Hachem et al., 2014). Todavia, recente estudo destacou que a forma como o cuidado familiar será empreendido na EB depende diretamente da atuação e suporte dos profissionais e serviços de saúde (Silva et al., 2020). E nesse estudo, os resultados apontam que devido ao desconhecimento dos profissionais de saúde na época, a família não foi preparada para realizar os cuidados no domicílio e dessa forma, foi

construindo conhecimentos e habilidades a partir do modo próprio de cuidado empreendido no cotidiano de vida.

Em decorrência da complexidade e a alta demanda de cuidados requeridos pelo jovem desde seu nascimento, a mãe se mobilizou para promover o melhor cuidado na trajetória de vida, e para isso construiu uma rede de apoio social, essencial para o enfrentamento das adversidades impostas pela EB, inclusive com auxílio em custos financeiros do tratamento. Aos três anos de idade do filho, a mãe contatou pela primeira vez um canal de televisão com o objetivo de conseguir ajuda financeira para os custos do tratamento. E a partir disso, sempre que necessário, a família contava com esse meio de comunicação como suporte.

De modo geral, essa família não centrou os cuidados ao jovem apenas nas lesões próprias da EB, mas ampliou os cuidados a todos os aspectos da vida da criança. E mesmo diante da extrema fragilidade dermatológica sempre buscou incluí-lo nas relações sociais. Neste contexto, a escola representou um marco na vida do jovem e um importante sistema da rede social de apoio construída pela família. A escola é considerada importante sistema da rede de apoio social em situações de adoecimento crônico. Estudo realizado na Paraíba com quatro adolescentes com diagnóstico de doença crônica evidenciou que o contato com o contexto escolar tem potencial para fortalecer o convívio do adolescente com a condição crônica, influenciando na qualidade de vida (Araújo et al., 2011).

Na experiência de cuidado da família participante deste estudo, com intuito de incluir o jovem nas relações da vida social, a mãe tentou matriculá-lo com oito anos de idade em uma escola da rede pública de ensino. Entretanto, não obteve sucesso, pois os profissionais da escola apresentaram resistência justificando que não possuíam estrutura para recebê-lo. Mas, a mesma insistiu e no ano seguinte conseguiu matriculá-lo em outra escola. Neste momento, a diretora da escola optou por encaminhá-la para consulta com a psicóloga do município, para que pudesse se preparar e fortalecer o filho nessa nova etapa.

A psicóloga me disse assim: 'fala para ele que quando ele chegar na sala de aula, chegar uma criança, que não vai faltar, e falar que ele é um menino ferido, que ele é um menino diferente, que ele é um menino estranho, o que que ele vai falar?'. Daí eu perguntei para ele, né? Cheguei em casa e fiz essa pergunta para ele. Ele simplesmente virou pra mim e falou: 'mãe, eu vou falar para as crianças, para os meninos, sei lá quem, que vão me fazer uma pergunta idiota dessa, que se Deus me fez assim, Ele me ama assim. Azar o dele se não ama eles do jeito que eles são'. (P2)

A insistência da mãe em matricular o filho na escola, foi importante para o enfrentamento do jovem frente ao adoecimento por EB, principalmente pela forma como ele encarava a reação das pessoas em relação a sua condição. Na escola, apesar da insegurança na forma como ele iria enfrentar essa nova realidade, a família e os profissionais da educação se surpreenderam com o comportamento dele nesse novo espaço social, sempre comunicativo, articulado e construindo relações de amizade entre os alunos e professores. Quando começou a frequentar a escola, estudava na mesma sala de sua irmã e a mesma narra à facilidade com que o jovem estabeleceu as relações com os demais estudantes.

Ele se relaciona melhor do que eu na escola. E ele conversa bastante, com todo mundo da sala de aula. Conversava com a maioria. Na hora que ele chegava todo mundo falava: 'chegou!'. Todo mundo respeitava ele dentro da escola. (P3)

Estudo que objetivou identificar as necessidades prioritárias das famílias de pessoas com doenças raras, percebidas a partir do diagnóstico, também verificou que a escola representou um ambiente de integração com a comunidade (Luz et al., 2016). Os resultados daquele estudo demonstraram que embora a inserção no ambiente escolar tenha sido referida como uma experiência com momentos difíceis, como a dificuldade de encontrar escolas inclusivas, ela apresentou elementos facilitadores e positivos na integração social da criança com doença rara. Destacam ainda que os profissionais da escola se organizaram de modo a atender as necessidades destas crianças com intervenções que possibilitaram a reflexão de outras crianças no que se refere à inclusão e solidariedade.

Outro aspecto que constituiu a rede de apoio social foi o acesso do jovem às redes sociais. Como ele tinha facilidade na comunicação, estabeleceu muitas relações, inclusive com pessoas que residiam fora do país, que passaram a conhecer a sua história e se prontificaram em ajudar.

Ele começou com negócio de mídia, desde quando saiu o facebook. Ele já fez o facebook para ele. Aí, depois ele já fez o WhatsApp. Ah, acho que o [jovem] já tinha uns quinze anos. Aí, ele começou a ficar mais conhecido ainda. (P2)

Outra atividade marcante na vida do jovem, então com dezessete anos, foi à realização de palestras motivacionais, em algumas empresas em 2015. A partir do contato com os meios de comunicação, o jovem expôs aos funcionários de uma emissora de televisão sua vontade

de trabalhar e ter alguma forma de renda pessoal. Foi então, que um dos funcionários entrou em contato com a família sugerindo uma forma de trabalho para o jovem.

O [jovem] falou assim: ‘oh, [nome do funcionário] eu preciso arrumar alguma coisa para eu fazer. Eu estou jovem, eu preciso fazer alguma coisa, algum curso’. Ele falou assim: ‘espera! Vou pensar aqui em alguma coisa que eu posso fazer. Mas espera aí’. Dali dois dias ele me ligou: ‘já tenho o que o [jovem] vai fazer. Ele vai palestrar. A [nome da professora] vai dar aula para ele de oratória. Já conversei com ela. Ela vai deixá-lo apto para palestrar. A senhora aceita? Ele aceita o desafio?’ E falei: ‘Está aceito!’ (P2)

O jovem realizou oito palestras e precisou interromper depois que foi diagnosticado com câncer em 2016, complicação relacionada à EB que apresenta alta taxa de mortalidade (Kim et al., 2018). Neste período, as narrativas do jovem demonstraram envolvimento e entusiasmo com a realização das palestras.

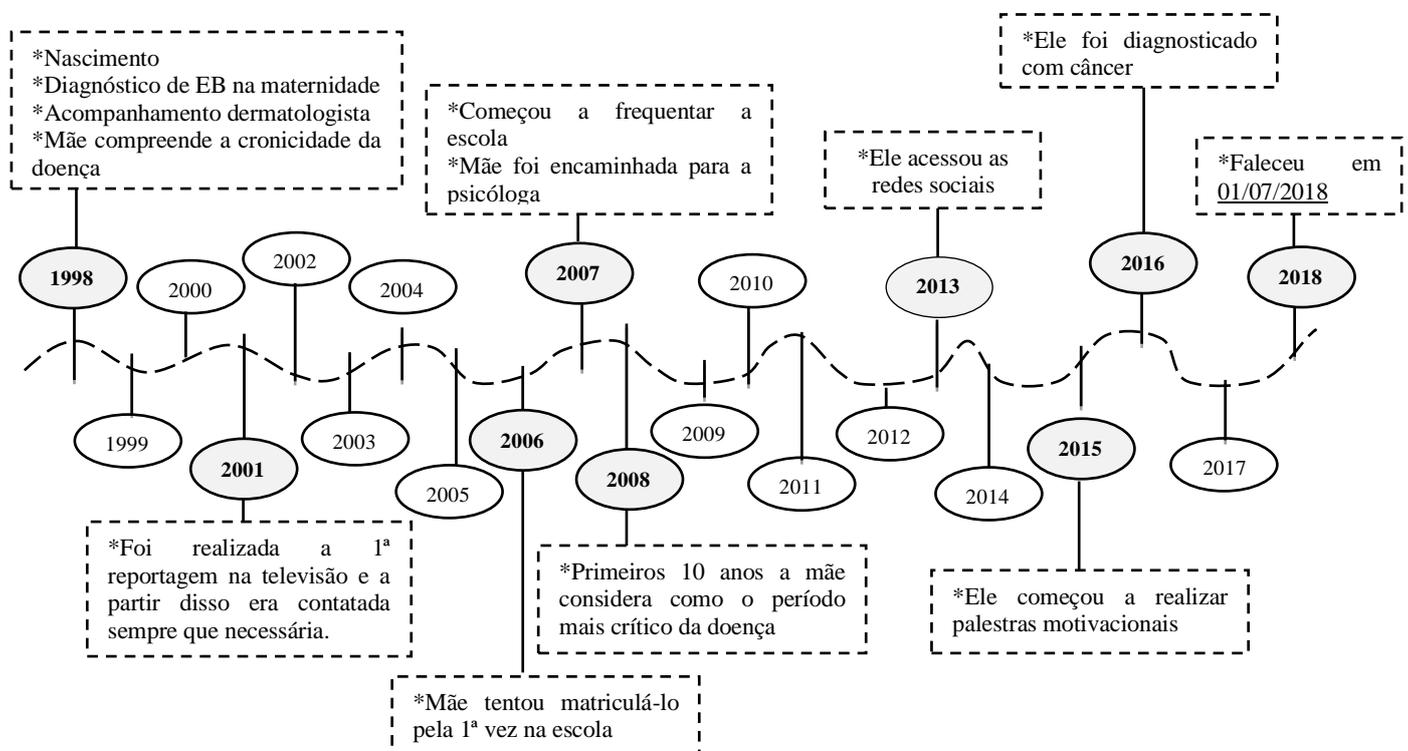
Ah, o que mais gostava era a parte do vídeo, são vídeos de motivação. A professora pegou vídeos da internet e via ali se dava para encaixar, se não dava. Aí ela encontrou uns que dava para encaixar. Aí, no final de cada apresentação a gente mostra o vídeo. (P1)

Conforme as narrativas que elucidou a história de vida de um jovem com EB, foi possível observar como a família empreendeu o cuidado a uma criança diagnosticada com essa doença rara e a forma como a rede de apoio social foi sendo constituída desde o nascimento. Sua história evidencia um cuidado familiar realizado de forma empírica e com dificuldades devido a falta de suporte por parte de uma equipe multidisciplinar, sobretudo dos profissionais e serviços de saúde entre os anos de 1998 a 2018. Destaca-se que, nas narrativas, a família não refere auxílio de profissionais enfermeiros no contexto do cuidado. Entretanto, pesquisadores destacam que o enfermeiro precisa atuar no cuidado de pessoas com doenças raras e suas famílias durante todo o itinerário terapêutico (Luz et al., 2015). Eles apontam que, como educador em saúde, o profissional enfermeiro participa na orientação dos pacientes e suas famílias desde os exames preditivos como a triagem neonatal, com um cuidado que perpassa o tratamento, aconselhamento genético, bem como a mobilização de equipe multiprofissional, com serviços de saúde, instituições sociais e não governamentais. Além de

promover a troca de experiências entre famílias na mesma condição, favorecendo um ambiente seguro e um cuidado integral em saúde.

A rede de apoio social construída pela família participante do estudo na trajetória de vida do jovem (Figura 1) contribuiu com o enfrentamento das adversidades impostas pelo adoecimento por EB, mesmo na ausência de apoio efetivo dos serviços e dos profissionais de saúde. Corroborando com esse resultado, a rede de apoio social tem sido reconhecida como importante aspecto para o enfrentamento da pessoa adoecida e dos membros da família envolvidos no cuidado (Araújo et al., 2011).

Figura 1. Linha da vida do jovem com diagnóstico de EB, Mato Grosso, Brasil, 2019.



Fonte: Elaboração própria.

A Figura 1 apresenta a linha da vida do jovem com os momentos marcantes em relação à construção da rede de apoio social desde o nascimento até a morte. Nessa trajetória são destacados o ano e o acontecimento considerado significativo e que apresentaram destaque nas narrativas dos participantes do estudo. Em relação aos sistemas que compõem a rede de apoio social na vivência da família, salientam-se como relevantes: 1998, ano de nascimento do jovem e vivência das repercussões de ser diagnosticado com uma doença rara e incurável que demandava cuidados contínuos e complexos; 2001, aos três anos de idade,

quando a família recorreu pela primeira vez aos meios de comunicação como sistema integrante da rede de apoio social; 2007, aos nove anos de idade, quando começou a frequentar a escola, devido à persistência da mãe; 2013, aos quinze anos de idade, quando acessou as redes sociais que representou um importante sistema que compôs a rede de apoio social; e 2015, aos dezessete anos de idade, quando realizou palestras motivacionais.

O cuidado em saúde de pessoas com doenças raras ainda é um desafio para os profissionais e serviços de saúde no Brasil. Pesquisas sobre a temática apontam que o sistema de saúde é organizado para atender pessoas com doenças crônicas mais comuns na população, contempladas em programas ministeriais e políticas de saúde (Luz et al., 2016). Assim, pessoas com doenças raras estão vulneráveis a situações que ultrapassam a condição patológica da doença e, incluem serviços e profissionais despreparados para atendê-los em suas necessidades. Luz e colaboradores destacam ainda que, cuidar em doenças raras não significa cuidar de minorias, mas trabalhar com repercussões significativas em saúde de relevância tanto para as famílias como para profissionais e gestores de serviços de saúde e sociais (Luz et al., 2016). É necessário que estes atendam às necessidades das pessoas com doenças raras e suas famílias atuando nos níveis primário, secundário e terciário de saúde, considerando que o Brasil é um país com serviços especializados limitados e localizados, geralmente, em grandes centros e cidades.

4. Considerações Finais

O estudo permitiu conhecer a rede de apoio social construída pela família durante a trajetória de vida de um jovem em adoecimento por doença rara. As narrativas destacam que a família conseguiu construir de forma independente, sem auxílio dos serviços e profissionais de saúde, uma potente rede de apoio social com os meios de comunicação, a escola e as mídias sociais. Desse modo, ressalta-se que as relações estabelecidas pela família, bem como seu potencial para empreender o cuidado no domicílio devem ser consideradas e estimuladas pelos profissionais de saúde ao prestar assistência à pessoa e família em situações de adoecimentos raros. Dentre a equipe multiprofissional, a enfermagem enquanto profissão que tem o cuidado como a centralidade do trabalho, deve-se atentar para os casos de adoecimento crônico e raro. Esses profissionais precisam atuar como apoio e suporte nos cuidados empreendidos pela família e na construção da rede de apoio social multidisciplinar, de modo a atender suas necessidades em todos os níveis de atenção, promovendo um cuidado integral e humanizado.

E no sentido de ampliar a discussão científica sobre a temática no Brasil, salienta-se a necessidade do desenvolvimento de novos estudos com o propósito de se aproximar das práticas de cuidado empreendido por serviços, profissionais e famílias em outros contextos e causas de adoecimento por doenças raras. Sobretudo com enfoque nas dificuldades e potencialidades da rede de atenção à saúde, especialmente, a Atenção Primária a Saúde, no sentido de subsidiar os profissionais de saúde para o cuidado integral a essa população.

Referências

Araújo, Y. B., Neusa, C., Gomes, I. P., & Nóbrega, R. D. (2011). Enfrentamento do adolescente em condição crônica: Importância da rede social. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 64(2), 281–286. doi: 10.1590/S0034-71672011000200010

Aureliano, W. A. (2018). Trajetórias Terapêuticas Familiares: Doenças raras hereditárias como sofrimento de longa duração. *Revista Ciência & Saúde Coletiva*, 23(2), 369–380. doi: 10.1590/1413-81232018232.21832017

Barbosa, D. C., Sousa, F. G. M., Leite, J. L., Barbosa, D. C., Sousa, F. G. M., & Leite, J. L. (2015). Scoring interventions in family relations regarding the care for the child with a chronic condition. *Texto & Contexto Enfermagem*, 24(1), 87–95. doi: 10.1590/0104-07072015001820013

Barsaglini, R. A. (2013). Adoecimentos crônicos, condições crônicas, sofrimentos e fragilidades: Algumas reflexões. In: Canesqui, Ana Maria (org.). Adoecimentos e sofrimentos de longa duração. Hucitec editora.

Brasil. Conselho Nacional de Saúde. (2012). Normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos / Resolução no 466, de 12 de dezembro de 2012. Recuperado de <http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>

Brasil. Ministério da Saúde. (2014). Portaria no 199, de 30 de janeiro de 2014 - Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras. Recuperado de http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html

Brasil. Ministério da Saúde. (2017). Portaria no 2.436, de 21 de setembro de 2017 - Aprova a Política Nacional da Atenção Básica. Recuperado de https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prt2436_22_09_2017.html

Brito, R. T., & Koller, S. H. (1999). Desenvolvimento humano e redes de apoio social e afetivo. In: Carvalho, Alysson Massote (org.). O mundo social da criança: Natureza e cultura em ação. Casa do psicólogo.

Canesqui, A. M., & Spinelli, M. A. S. (2008). Family Health Program implementation in municipalities in Mato Grosso State, Brazil. *Cadernos de Saúde Pública*, 24(4), 862–870. doi: 10.1590/S0102-311X2008000400017

Costa, A. R., Nobre, C. M. G., Gomes, G. C., Ribeiro, J. P., Mota, M. S., & Minasi, A. S. A. (2020). Estratégias e rede de apoio da família no cuidado à criança/adolescente soropositivo. *Research, Society and Development*, 9(7), e28973706. doi: 10.33448/rsd-v9i7.3706

El Hachem, M., Zambruno, G., Bourdon-Lanoy, E., Ciasulli, A., Buisson, C., Hadj-Rabia, S., Diociaiuti, A., Gouveia, C. F., Hernández-Martín, A., Laguna, R.L., Dolenc-Voljč, M., Tadini, G., Salvatori, G., De Ranieri, C., Leclerc-Mercier, S., & Bodemer, C. (2014). Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 9(1), 76. doi: 10.1186/1750-1172-9-76

Gaíva, M. A. M., & Silva, A. M. N. (2008). O processo de implantação do programa saúde da família no estado de mato grosso, brasil: Perspectiva de atores sociais da gestão estadual. *Cogitare Enfermagem*, 13(4), 576–584. doi: 10.5380/ce.v13i4.13119

Kim, M., Li, M., Intong-Wheeler, L. R. A., Tran, K., Marucci, D., & Murrell, D. F. (2018). Epidemiology and Outcome of Squamous Cell Carcinoma in Epidermolysis Bullosa in Australia and New Zealand. *Acta Dermato-Venereologica*, 98(1), 70–76. doi: 10.2340/00015555-2781

Luz, G. S., Silva, M. R. S., & DeMontigny, F. (2015). Rare diseases: Diagnostic and therapeutic journey of the families of affected people. *Acta Paulista de Enfermagem*, 28(5), 395–400. doi: 10.1590/1982-0194201500067

Luz, G. S., Silva, M. R. S., & DeMontigny, F. (2016). Necessidades prioritárias referidas pelas famílias de pessoas com doenças raras. *Texto & Contexto Enfermagem*, 25(4). doi: 10.1590/0104-07072016000590015

Macedo, I. F., Souza, T. V., Oliveira, I. C. S., Cibreiros, S. A., Morais, R. C. M., & Vieira, R. F. C. (2017). Nursing team's conceptions about the families of hospitalized children. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 70(5), 904–911. doi: 10.1590/0034-7167-2016-0233

Machado, A. N., Nóbrega, V. M., Silva, M. E. A., França, D. B. L., Reichert, A. P. S., & Collet, N. (2018). Doença crônica infantojuvenil: Vínculo profissional-família para a promoção do apoio social. *Revista Gaúcha de Enfermagem*, 39. doi: 10.1590/1983-1447.2018.2017-0290

Minayo, M. C. S. (2012). Qualitative analysis: Theory, steps and reliability. *Ciência & Saúde Coletiva*, 17(3), 621–626. doi: 10.1590/S1413-81232012000300007

Organização Mundial da Saúde. (2003). Cuidados inovadores para condições crônicas: Componentes estruturais de ação: Relatório mundial (p. 52). Recuperado de <http://pesquisa.bvsalud.org/bvsms/resource/pt/mis-9484>

Organização Mundial da Saúde., & Organização Pan-Americana da Saúde. (2015). Cuidados inovadores para condições crônicas: Organização e prestação de atenção de alta qualidade às doenças crônicas não transmissíveis nas Américas. (p. 106). Recuperado de <http://iris.paho.org/xmlui/handle/123456789/18640>

Pennafort, V. P. S., Queiroz, M. V. O., Nascimento, L. C., & Guedes, M. V. C. (2016). Rede e apoio social no cuidado familiar da criança com diabetes. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 69(5), 912–919. doi: 10.1590/0034-7167-2015-0085

Sampogna, F., Tabolli, S., Di Pietro, C., Castiglia, D., Zambruno, G., & Abeni, D. (2012). The evaluation of family impact of recessive dystrophic epidermolysis bullosa using the Italian version of the Family Dermatology Life Quality Index. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 27(9), 1151–1155. doi: 10.1111/j.1468-3083.2012.04682.x

Santos, M. R., Nunes, E. C. D. A., Silva, I. N., Poles, K., & Szylit, R. (2019). The meaning of a “good nurse” in pediatric care: A concept analysis. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 72(2), 494–504. doi: 10.1590/0034-7167-2018-0497

Silva, R. A., Souza, S. P. S., Bernardino, F. B. S., & Alencastro, L. C. S. (2020). Family care with children and adolescents with Epidermolysis Bullosa: An integrative literature review. *Revista Baiana de Enfermagem* 1-13, 34, . doi: 10.18471/rbe.v34.35781

Tabolli, S., Pagliarello, C., Uras, C., Di Pietro, C., Zambruno, G., Castiglia, D., Sampogna, F., & Abeni, D. (2010). Family burden in epidermolysis bullosa is high independent of disease type/subtype. *Acta Dermato-Venereologica*, 90(6), 607–611. doi: 10.2340/00015555-0947

Van Scheppingen, C., Lettinga, A. T., Duipmans, J. C., Maathuis, K. G. B., & Jonkman, M. F. (2008). The main problems of parents of a child with epidermolysis bullosa. *Qualitative Health Research*, 18(4), 545–556. doi: 10.1177/1049732308315110

Yin, R. K. (2015). *Estudo de Caso: Planejamento e métodos* (5ª ed). Porto Alegre: Bookman.

Yuen, W. Y., Duipmans, J. C., & Jonkman, M. F. (2012). The needs of parents with children suffering from lethal epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology*, 167(3), 613–618. doi: 10.1111/j.1365-2133.2012.10993.x

Porcentagem de contribuição de cada autor no manuscrito

Ronaldo Antonio da Silva - 50%

Fabiane Blanco Silva Bernardino - 11%

Roseany Patrícia Silva Rocha - 11%

Renata Emily da Silva dos Santos - 11%

Lidiane Cristina da Silva Alencastro - 17%