



UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM BIOÉTICA

Tiago Félix Marques

**Princípio da autonomia e a atividade física: influência dos
profissionais de saúde nas práticas físicas de pessoas com
hemofilia**

BRASÍLIA - DF

2018

**Princípio da autonomia e a atividade física: influência dos
profissionais de saúde nas práticas físicas de pessoas com
hemofilia**

Dissertação apresentada como requisito parcial
para obtenção do grau de Mestre em Bioética pelo
Programa de Pós-graduação em Bioética da
Universidade de Brasília.

Orientador: Prof. Dr. Natan Monsores de Sá

BRASÍLIA - DF

2018

Marques, Tiago Félix. **Princípio da autonomia e a atividade física: influência dos profissionais de saúde nas práticas físicas de pessoas com hemofilia.** 2018. 77 f. Dissertação de mestrado (Programa de Pós-graduação em Bioética) – Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade de Brasília, Brasília-DF.

Dissertação aprovada em 09/03/2018

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Natan Monsores de Sá
(Orientador)

Prof. Dr^a Dulce Maria Filgueira de Almeida Suassuna
(Avaliador externo)

Prof. Dr Volnei Garrafa
(Avaliador interno)

Prof. Dr Camilo Manchola
(Membro suplente)

*A Deus, aonde estão plantadas minhas raízes espirituais,
Aos Seus anjos, que em todas as ocasiões me protegem;*

*À minha família, que é o pilar que sustenta meus valores e convicções,
À minha esposa Darlene, que desperta a centelha de inspiração em mim,
Às minhas avós Liu e Zeneida, que agora do céu intercedem por mim;*

*A todos os hemofílicos, irmãos no sangue que lutam por uma vida plena,
Aos profissionais que são nossos escudeiros nesta luta.*

Dedico a vocês esta vitória.

AGRADECIMENTOS

Agradeço aos meus pais, Rômulo e Angélica, que não só são as minhas fundações como também me ensinam o verdadeiro sentido do sacrifício, ofício sagrado de ajudar os que precisam. Agradeço aos meus irmãos, Francisco e Raquel, por serem verdadeiramente e constantemente companheiros fraternos. Agradeço a meus avós, que não estão mais entre nós, mas seus legados continuam a nos nortear. A minha esposa Darlene, que compartilha desafios e vitórias ao meu lado, agradeço por estar sempre me apoiando. Agradeço a toda a minha família, estejam em Fortaleza, em Aracaju ou em qualquer outro lugar do globo terrestre.

Agradeço ao meu orientador, Natan Monsores, pelas estimulantes conversas e por ser uma inspiração que gera frutos. Ao professor Volnei Garrafa, agradeço por acreditar no meu potencial, mesmo quando eu mesmo não acreditava. Aos colegas, professores e funcionários da Cátedra UNESCO de Bioética, agradeço por serem companheiros de jornada. Agradeço à professora Dulce e a todos os colegas, professores e funcionários da Faculdade de Educação Física que me ensinaram, com alegria, as amplas possibilidades do corpo humano.

Agradeço à doutora Jussara, que luta como uma guerreira para que a família hemofílica tenha uma vida realizada em todas as dimensões e torna as pessoas melhores com seu exemplo. Agradeço ao professor Luís Beltrame e a fisioterapeuta Mariana Sayago, por serem meus mentores nas atividades físicas para hemofílicos. A todos os hemofílicos, parentes e amigos da AJUDE-C, por mostrarem que os hemofílicos podem ter uma vida dinâmica e feliz.

Agradeço a todos os colegas do CEF 03 do Paranoá, que me apoiaram nesta empreitada e me inspiraram ao tornar o ambiente de uma escola pública intelectualmente e academicamente estimulantes.

A todos os meus amigos de infância, aos amigos da Cura Prânica, aos amigos do Moviment e a todos que fizeram parte da minha trajetória.

Minha mais sincera gratidão.

“Ninguém pode ser temperante ou corajoso pelo excesso de virtude ou pela falta dela, pois nunca o justo meio poderá ser um extremo.”

(Santo Tomás de Aquino)

Marques, Tiago Félix. **Princípio da autonomia e a atividade física: influência dos profissionais de saúde nas práticas físicas de pessoas com hemofilia.** 2018. 77 f. Dissertação de mestrado (Programa de Pós-graduação em Bioética) – Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade de Brasília, Brasília-DF.

RESUMO

O presente estudo teve como objetivo compreender a influência de profissionais de saúde na autonomia das pessoas com hemofilia de escolherem suas atividades físicas e práticas corporais através de um ponto de vista bioético. Os fundamentos teóricos incluíram os estudos atuais sobre a hemofilia e seus aspectos fisiológicos e sociais. Referenciais sobre estigma, corporeidade, práticas corporais e referenciais bioéticos como autonomia, vulnerabilidade e ética das virtudes também foram pesquisados. Para tal, 8 pessoas com hemofilia (idades de 18 a 37) compuseram um grupo focal e uma conversa foi conduzida com o auxílio de tópicos guias divididos em três temas: autonomia, corporeidade e relação profissional de saúde - paciente. Este encontro foi registrado em áudio e vídeo e submetido a uma análise do discurso das falas dos participantes. Além disto, foi utilizada a corporeidade como metodologia para se compreender a experiência corporal narrada pelos indivíduos por um prisma fenomenológico. Concluiu-se que os profissionais de saúde podem influenciar a escolha autônoma de práticas corporais por parte das pessoas com hemofilia de maneira positiva ou negativa. Isso depende, principalmente, de variáveis como conhecimento específico sobre a doença, inserção em uma equipe multidisciplinar e atitudes virtuosas no relacionamento com as pessoas com hemofilia.

Palavras-chave: Bioética, hemofilia, corporeidade, autonomia, vulnerabilidade, estigma.

Marques, Tiago Félix. **Principle of autonomy and physical activity: influence of healthcare professionals on the physical practices of people with hemophilia.** 2018. 77 p. Master's Degree's Dissertation (Post-graduation Program in Bioethics) - Faculty of Health Sciences, University of Brasília, Brasília-DF.

ABSTRACT

The present study aimed to understand the influence of health professionals on the autonomy of persons with hemophilia to choose their physical activities and corporal practices from a bioethical point of view. The theoretical foundations included current studies on hemophilia and its physiological and social aspects. References about stigma, embodiment, corporal practices and bioethical references such as autonomy, vulnerability and ethics of the virtues were also researched. To that end, 8 persons with hemophilia (ages between 18 to 37) composed a focal group and a conversation was conducted with the help of guiding topics divided into three themes: autonomy, embodiment and healthcare professionals - patient relationship. This meeting was recorded in audio and video and submitted to an analysis of the speech of the participants' speeches. In addition, embodiment was used as a methodology to understand the corporal experience narrated by individuals through a phenomenological prism. It was concluded that health professionals can influence the autonomous choice of corporal practices by people with hemophilia in a positive or negative way. This depends mainly on variables such as specific knowledge about the disease, insertion in a multidisciplinary team and virtuous attitudes in the relationship with people with hemophilia

Keywords: Bioethics, hemophilia, embodiment, autonomy, vulnerability, stigma.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Esquema representando o processo de coagulação em pessoa hígida e em pessoa afetada por hemofilia. Fonte: FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA, 2006.	4
Figura 2 – Processo fisiopatológico de artropatia hemofílica. Fonte: FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA, 2006.	6
Figura 3 – Classificação Hierárquica Descendente gerada a partir dos transcritos das gravações	28
Figura 4 – CHD -Distribuição de vocabulário	30
Figura 5 – CHD – Distribuição de variáveis	31
Figura 6 – Estatística do termo “sozinho”	33
Figura 7 – AFC – Distribuição de vocabulário	34
Figura 8 – AFC – Distribuição por participantes	35
Figura 9 – Vetores de agência em Merleau-Ponty, Bourdieu e Foucault. Fonte: CSORDAS, 2013	42

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Perfil dos participante segundo idade e tipo de hemofilia	23
Tabela 2 – Termos substituidos.....	26
Tabela 3 – Classes de vocabulários gerados nas análises.....	29
Tabela 4 – AFC – Participantes 7 e 8.....	32

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

ADMC – Análise de

AFC – Análise Fatorial de Concordância

CHD – Classificação Hierárquica Descendente

PCH -Pessoa Com Hemofilia

PS- Profissional de Saúde

Sumário

1 INTRODUÇÃO	1
2 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	4
2.1 ASPECTOS FISIOLÓGICOS DA HEMOFILIA	4
2.2 ASPECTOS PSICOSSOCIAIS DA HEMOFILIA	8
2.3 CORPOREIDADE, PRÁTICAS CORPORAIS E ATIVIDADES FÍSICAS	10
2.4 REFERENCIAIS BIOÉTICOS	14
3 OBJETIVOS	21
3.1 OBJETIVO GERAL	21
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	21
4 MÉTODO	22
4.1 ESCOLHA DA METODOLOGIA	22
4.2 RECRUTAMENTO	22
4.3 SUJEITOS	23
4.4 TÓPICOS GUIAS	24
4.5 CAPTAÇÃO IMAGEM E SOM	25
4.6 TRANSCRIÇÃO	25
4.7 ANÁLISE COMPUTACIONAL	26
4.8 CORPOREIDADE E FENOMENOLOGIA	27
5 RESULTADOS E DISCUSSÃO	28
5.1 CORPOREIDADE, ATIVIDADES FÍSICAS E PRÁTICAS CORPORAIS	36
5.2 RELAÇÃO PROFISSIONAL DE SAÚDE – PACIENTE E A AUTONOMIA DAS PESSOAS COM HEMOFILIA	52
5.3 IMPLICAÇÕES BIOÉTICAS	60
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	65
7 REFERÊNCIAS	69
8 ANEXOS	77

1 INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença hematológica rara, isto é, possui baixa prevalência na população. No Brasil, em 2015, havia cerca de 12 mil casos registrados no Sistema de Gerenciamento em Serviços de Hemoterapia – HEMOVIDA (1). Esta condição de saúde hereditária, que ocorre nas formas A e B, reduz a capacidade do organismo de realizar a coagulação do sangue, pela ausência da produção de fatores de coagulação (Fator VIII e Fator IX, respectivamente (1). Além do permanente risco de hemorragia, as articulações são afetadas por microssangramentos que implicam num processo inflamatório crônico, nas principais articulações do corpo, o que afeta seriamente a qualidade de vida da pessoa com hemofilia (PCH), se este não recebe tratamento adequado (2)(3).

Os primeiros registros da hemofilia surgem em escritos judaicos do século II d.C., Rabi Judah, o Patriarca, orientava que o terceiro filho de mulheres as quais morreram seus dois primeiros após a circuncisão estaria dispensado deste procedimento(4). Igualmente notável é a presença de casos de hemofilia em famílias reais. A rainha Vitória, da Inglaterra, era uma portadora do gene da hemofilia. Os casamentos de seus sucessores acordados com outras coroas transmitiram essa característica para outras famílias reais. Um caso icônico foi o do príncipe Alexei, filho do czar Nicolau II e bisneto da rainha Vitória. Muitos historiadores atribuem aos episódios hemorrágicos de Alexei um dos fatores que determinaram o sucesso da revolução bolchevique, por exigir tempo e atenção de seus pais (5).

A hemofilia carrega consigo um simbolismo próprio. Se avaliada dentro do contexto histórico ocidental, implica em fragilização das marcas “típicas” do papel de gênero masculino(6) é uma doença do sangue, transmitida por mulheres aos seus descendentes homens que, por conseguinte, desenvolvem limitações físicas e/ou laborais. Num contexto mais recente, as famílias hemofílicas foram afetadas pela epidemia de HIV, doença inicialmente associada a grupos considerados de risco, como homens que faziam sexo com homens ou usuários de heroína. Esta situação causou rearranjos nas dinâmicas sociais e deu visibilidade à hemofilia (7).

Apesar deste aspecto simbólico, as pesquisas a respeito desta doença se concentram na seara biomédica. Esta visão tem trazido grandes avanços na compreensão dos aspectos fisiológicos da hemofilia, novos tratamentos, novos medicamentos e até a possibilidade de cura(8)(9). Todavia, a PCH não se resume a sua dimensão fisiológica. Uma intrincada rede de vivências e significados perpassam seu corpo formando sua história.

Dentro do contexto da carência de estudos de cunho social se ressalta a necessidade de mais pesquisas que abordem o campo das *atividades físicas e práticas corporais* (10) para PCH. Este começa a ser alvo de estudos de abordagem biomédica, os quais já apontam efeitos benéficos para a população hemofílica (11). Faz-se necessário uma maior compreensão dos motivadores e das relações social que orbitam estas práticas para que estes benefícios sejam de fato usufruídos pelas PCH enquanto seres humanos compostos por múltiplas dimensões.

Tendo em vista as características desta doença, a PCH se vê obrigada a conviver, por uma grande fração de sua vida, com os profissionais de saúde (PS) que participam do seu tratamento. Assim sendo, atritos nesta convivência acabam ocorrendo. Dentre estes se encontram as divergências quanto a maneira que a PCH deve cuidar de seu corpo, se engajar em atividades físicas e em práticas corporais e, em suma, manifestar sua corporeidade. Isto faz emergir o debate bioético nesta questão.

A bioética é uma área que surgiu de debates sobre as implicações éticas de pesquisas em seres humanos, acesso à saúde e outros temas que se tornaram mais abrangentes com o avanço do tempo (12). A situação acima descrita expõe questões éticas acerca da autonomia das PCH frente aos PS, além de se estenderem para a necessidade de se compreender o papel do corpo inserido nestas relações. Podem ser debatidas as atitudes que um PS deve priorizar para que se tragam benefícios aos PCH e, simultaneamente, se respeite suas autonomias. Em síntese, compreender a influência dos PS na autonomia das PCH de escolherem suas atividades físicas e práticas corporais pode enriquecer o referido debate bioético.

A agência das PCH, ou seja, a maneira como eles se expressão e agem no mundo, neste contexto pode ser apreendida de forma multidimensional, mediante avaliação de variáveis éticas, sociais e antropológicas. Por tratar-se de temática complexa e multifacetada, exige uma abordagem compreensiva, através de diferentes perspectivas teóricas. Uma das formas de entender a dinâmica da hemofilia consiste em estudá-la sobre o prisma fenomenológico da corporeidade como um campo metodológico indeterminado (13). Nesta abordagem, o corpo pode ser entendido simultaneamente como sujeito e objeto, como o *locus* da prática social.

Isto posto, a corporeidade enquanto método fenomenológico pode ser útil para a compreensão das interações sociais e éticas que ocorrem entre as PCH e os PS na esfera das atividades físicas e práticas corporais. O corpo, como ponto de partida para a compreensão de um fenômeno social, converge com a dinâmica particular de uma doença rara como a hemofilia e fornece subsídios para que o debate bioético que orbita este tema seja enriquecido. Desde um círculo mais concêntrico, que se traça nas angústias impressas no corpo de uma

PCH, até os amplos debates acerca de políticas públicas, as questões morais se fazem presentes.

Diante do que foi exposto, esta pesquisa se justifica pela lacuna de conhecimentos em literatura científica de estudos em que se almeje compreender aspectos bioéticos decorrentes da interação entre PCH e PS, no que tange a práticas corporais e atividades físicas

2 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

2.1 ASPECTOS FISIOLÓGICOS DA HEMOFILIA

A hemofilia é uma condição genética herdada e está ligada a um gene recessivo, que interfere produção de fatores que implicam na correta coagulação do sangue (Figura 1) (14)(3). Este gene se encontra no cromossomo X, oriundo das mulheres, que muito raramente manifestam algum sintoma, entretanto transmitem essa característica para sua descendência (3)(15). A consequência mais notória desta limitação são os repetidos sangramentos nas articulações. Esta condição física pode estar associada à deficiência do fator VIII de coagulação (hemofilia “A”), deficiência no fator IX (hemofilia “B”) ou em outras proteínas responsáveis pelo processo de coagulação (3).

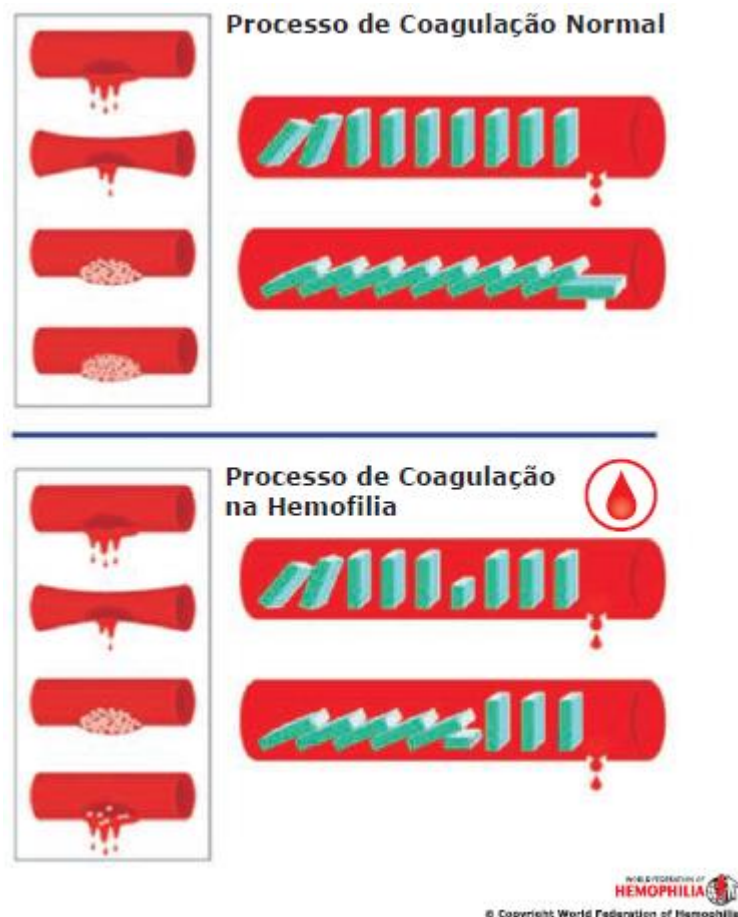


Figura 1 – Esquema representando o processo de coagulação em pessoa hígida e em pessoa afetada por hemofilia. Fonte: FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA, 2006.

Além de ser dividida pelo tipo de proteína afetada, a hemofilia também pode ser categorizada por sua gravidade. Quando a proteína afetada possui de 5% a 40% dos níveis normais no sangue, a hemofilia é considerada leve, de 1% até 5% é uma hemofilia moderada e abaixo de 1% é uma hemofilia grave ou severa (3)(15). Esta informação é muito relevante para o entendimento da condição hemofílica, pois altera sensivelmente a dinâmica da pessoa com hemofilia (PCH) em relação aos problemas de saúde que vai enfrentar. Enquanto o hemofílico leve pode passar a vida desconhecendo sua condição até deparar-se com uma cirurgia ou acidente grave, o hemofílico grave enfrenta os desafios da falta de coagulação desde a tenra infância, estando exposto, inclusive, a sangramentos fatais espontâneos (3).

Segundo a Federação Mundial de Hemofilia (3), as complicações mais comuns na hemofilia são sangramentos musculares e articulares nas extremidades do corpo. As chamadas hemartroses, hemorragias dentro da articulação, podem ter suas primeiras manifestações em hemofílicos graves quando estes começam a engatinhar e andar. Destes sangramentos decorrem inflamações nas cartilagens que protegem os ossos. Este processo só é interrompido com a reposição do fator de coagulação que a PCH necessita e, muitas vezes, é preciso utilizar anti-inflamatórios como medida complementar (3)(15).

Como consequência de episódios recorrentes de hemartroses em uma mesma articulação, o hemofílico pode desenvolver uma artropatia hemofílica crônica (Figura 2). Este fenômeno pode ser observado mais comumente na segunda década de vida. As repetidas inflamações deixam a articulação mais propensa a novos sangramentos. Os efeitos adversos do sangue na articulação vão progressivamente causando uma perda de cartilagem. Esta perda implica em redução do ângulo de movimento das juntas, atrofia da musculatura, contratura e outros sangramentos. Quando este ciclo vicioso acomete uma articulação dá-se o nome de “articulação alvo”(3)(15).



Figura 2 – Processo fisiopatológico de artropatia hemofílica. Fonte: FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA, 2006.

A importância destas alterações corporais na hemofilia tem levado a comunidade científica a buscar formas de evitá-las (tratamentos profiláticos) ou tratá-las quando já estabelecidas. Procedimentos específicos (16), bem como protocolos que estabelecem escores de acordo com o grau de avanço da lesão são instrumentos utilizados nestas tentativas(17). Estudos também indicam que a deterioração articular afeta negativamente várias dimensões da qualidade de vida da PCH (18)(2)

Outra comorbidade teve grande impacto na saúde dos hemofílicos, sobretudo a partir da década de 1980: as contaminações virais. Os vírus da AIDS (HIV) e Hepatite C (HCV) contaminaram um grande número de hemofílicos e provocou um expressivo aumento na mortalidade. Isto ocorreu devido ao tratamento ser realizado com derivados de sangue e, naquela época, não existiam mecanismos de detecção destes novos vírus (15)(19). Alguns indivíduos com hemofilia ainda convivem com estas infecções, que provocam outras

situações de estigmatização (19). Outrossim, no Brasil ainda há um grande percentual de PCH que não se submeteram a exames para confirmar a contaminação ou não destas comorbidades (1). Atualmente, os medicamentos mais modernos são de origem sintética, os chamados fatores recombinantes. Eles chegam muito próximo de eliminar a possibilidade de contaminações por estes vírus ou outras doenças que ainda não foram descobertas (4)(15).

O tratamento da hemofilia é feito com a reposição da proteína afetada na PCH. O desenvolvimento histórico do tratamento já incluiu a transfusão direta do sangue, o fracionamento do plasma, até ser isolada a proteína específica para cada tipo de hemofilia, os chamados concentrados de fator de coagulação (4). Antes do advento desta tecnologia, o que ocorreu nos anos de 1950 na Suécia, a expectativa de vida de um hemofílico grave era de 30 anos de idade (4). Este fator de coagulação era, inicialmente, derivado do sangue, entretanto os medicamentos de origem sintética (os recombinantes, como já citado) já são uma realidade. Estes são mais seguros contra contaminações de diferentes espécies (3).

Pode ser destacado o desenvolvimento de novas tecnologias no tratamento da hemofilia. Medicamentos de longa duração representam um destes avanços tecnológicos. Em comparação aos fatores de coagulação tradicionais (tanto os feitos com sangue humano, quanto os recombinantes), estes novos fármacos permanecem por um tempo maior no corpo, podendo diminuir ainda mais o número de sangramentos na PCH (8). A cura definitiva da hemofilia também se torna mais próxima. Um estudo clínico em andamento na Inglaterra está obtendo bons resultados através de terapias genéticas para alcançar este fim (9).

Além do medicamento em si, fica clara uma evolução nas tecnologias quanto à forma de tratamento. Os tratamentos mais antigos eram administrados por demanda. À medida que ocorriam os sangramentos o fator de coagulação era repostado. Esta abordagem corretiva não evitava a deterioração do sistema locomotor do hemofílico. Em meados da década de 1950 foi desenvolvido um protocolo de tratamento profilático (4). A PCH injeta o fator de coagulação algumas vezes por semana, de acordo com seu caso específico, evitando assim que os sangramentos ocorram (20)(18). No entanto, nem todos os países do mundo compartilham do mesmo desenvolvimento tecnológico (21). Sendo assim, o local e contexto em que se insere o hemofílico tem grande peso no que tange à intensidade de seus desafios.

Os primeiros estudos sobre um tratamento com foco profilático ocorreram na Suécia, conduzidos pela pesquisadora Inga Marie Nilsson. Os resultados de suas pesquisas levaram ao desenvolvimento do que hoje se entende por protocolo sueco ou de Malmö (cidade na qual se deu as primeiras pesquisas) (4). Seu fundamento é infundir altas doses de concentrado de coagulação na PCH de 3 a 4 vezes por semana. Estudos longitudinais recentes demonstram

que PCH submetidas a este protocolo apresentam níveis de qualidade de vida bastante satisfatórios e redução em episódios de sangramento e menor comprometimento das articulações (18).

2.2 ASPECTOS PSICOSSOCIAIS DA HEMOFILIA

A noção de estigma que tem sua origem na Grécia antiga, e foi tema de investigação do antropólogo norte-americano Erving Goffmann (22). O termo estigma era utilizado inicialmente para indicar marcas feitas nos corpos de indivíduos através de cortes ou queimaduras. Portar estas marcas significava algo condenável na história daquele indivíduo. Poderia ser um crime, traição ou outro delito que tornava a pessoa indigna de conviver com as demais. No cristianismo medieval, este termo era usado quando homens santos manifestavam ferimentos que aludiam às chagas de Cristo (22). Aqui adotamos o significado estigma como um atributo profundamente depreciativo para um indivíduo. Entretanto, Goffman destaca que tais atributos não possuem um valor honroso ou desonroso por si próprios e, sim, em relação ao contexto social nos quais estão inseridos. A mesma característica que estigmatiza um indivíduo pode confirmar a normalidade de outro (22).

O autor categoriza três tipos de estigmas. No primeiro se destacam as deformações do corpo, as quais podem estar presentes na PCH e serão analisadas por este artigo. O segundo tipo diz respeito às características que são percebidas pelos não estigmatizados como culpa de caráter individual, como no caso de alcoólatras, presidiários, doentes mentais, etc. No último tipo se enquadram integrantes de grupos étnicos, religiosos ou tribais que compartilham do mesmo atributo depreciativo (22).

No processo de coexistir com o meio social o estigmatizado sofre variadas tensões. Aqueles que possuem um diferencial explicitamente aparente para os demais podem de imediato ser desacreditados em suas relações com os demais. Todavia existem casos em que o estigma pode ser ocultado. As pessoas nesta situação passam a ocupar uma posição de desacreditáveis. Isto gera um conflito em que o indivíduo tem que decidir contar ou não sua condição e como vai manipular as informações a seu respeito para lograr estes objetivos (22).

O ponto focal da teoria de Erving Goffman é o conceito de informação social. Diferentemente da informação transmitida por um símbolo de prestígio, como uma aliança de casado ou uma insígnia de um clube social, o símbolo de estigma informa ao meio que seu

portador possui uma condição degradante. Estes signos se manifestam pela expressão ou anatomia corporal do estigmatizado (22).

O olhar lançado sobre uma das especificidades da condição hemofílica, a artropatia (Figura 2), também faz emergir outros conceitos relacionados à teoria de Goffman, como a visibilidade do símbolo de estigma. O processo de construção da identidade do estigmatizado passa pelas tentativas de encobrimento de suas condições. A dinâmica da hemofilia manifesta nas articulações alvo converge com a descrição de Goffman de elevado grau de estigma (22). Possui uma característica progressiva, é incurável, pouco conhecida pelo público em geral, os sintomas não podem ser ocultados e, até certa medida, a PCH pode ser erroneamente responsabilizada por sua condição (23).

A progressiva deterioração articular do hemofílico também pode ser entendida como o processo de construção de um *símbolo de estigma* (22). Em seus primeiros estágios há pouco prejuízo na funcionalidade do membro e as alterações estéticas são mínimas. Isto coloca a PCH numa condição de *desacreditável*. O signo de seu estigma ainda pode ser ocultado dos demais e contar ou não sobre sua condição faculta a ele e depende de condições específicas. De acordo com Goffman (22), mesmo quando uma pessoa já possui consolidada alguma alteração na forma de caminhar, é possível tentar encobrir o estigma alegando que isto decorre de um acidente momentâneo. O mesmo pode ocorrer em PCH que estejam sofrendo de uma hemartrose pontual ou tenham uma leve artropatia hemofílica.

No entanto, quando a articulação já está seriamente comprometida pela artropatia hemofílica crônica, com a presença de forte limitação de movimento e atrofia muscular, tal encobrimento da informação social do estigma passa a não ser possível. O que o indivíduo pode fazer, nesta situação, é o que Goffman (22) define como *acobertamento*. O sujeito estigmatizado tenta manipular a informação social significativa do seu estigma para reduzir a tensão nas relações sociais para si e para os demais.

Almeida e colaboradores (2) realizaram a aplicação de questionários sobre qualidade de vida em hemofílicos. Dentre os entrevistados havia três PCH que tinham substituídos alguma de suas articulações por próteses. Estes indivíduos apresentaram escores baixos nos questionários aplicados, que por sua vez avaliavam dimensões da vida como funcionalidade, percepção da dor, saúde física e mental. Além disto, estes e outros entrevistados recebiam algum tipo de benefícios governamental, como isenção de impostos e aposentadoria por invalidez devido às limitações articulares.

Visto que as informações colhidas pelo estudo supracitado indicam o comprometimento de papéis sociais desempenhados pelas PCH, o entendimento do conceito

de estigma proposto por Goffman e suas categorias estruturantes se faz necessário. A hemofilia é uma condição de saúde que envolve processos dinâmicos que alteram não só a saúde física dos afetados, mas também como eles se inserem na sociedade.

É observado o impacto dos efeitos fisiológicos da patologia na inserção das PCH no meio social. Park (24) argumenta que os hemofílicos neozelandeses experimentam um sofrimento maior que o estimado por não poderem jogar *rugby*. Considerado um esporte agressivo, o *rugby* é íntegra a identidade nacional da Nova Zelândia, por possuir forte fator de integração social, atender ao padrão de masculinidade e ser parte da construção dos ideais hegemônicos da sociedade local. Notadamente, a exclusão dos hemofílicos desta prática e o sofrimento pessoal decorrente dessa exclusão nos permite compreender que outros fatores, além dos meramente físicos ou fisiológicos, interferem na compreensão social da doença.

Sendo assim, acreditamos que olhar a participação ou não da PCH em um esporte como o *rugby* apenas do ponto de vista fisiológico, ocultaria importantes matizes do fenômeno social analisado, sobretudo, aqueles que dizem respeito aos fatores socioculturais. Nesta direção, apropriando-nos de Marcel Mauss (2015), em seu clássico texto *As técnicas do corpo*, para termos a compreensão integral dos hemofílicos, vale ressaltar que estes devem ser vistos como “homens totais”. Na definição de o “homem total” encarna as dimensões fisiológica, psicológica e sociológica simultaneamente, sendo parte da corporeidade do PCH.

Estas realidades vivenciadas pelas PCH adquirem diferentes matizes quando inseridas na realidade plural do nosso país. O perfil das coagulopatias no Brasil, dentre elas a hemofilia, apresenta suas especificidades em cada unidade da Federação(1) e estas, por sua vez, possuem diferentes realidades sociodemográficas. No Distrito Federal, lócus desta pesquisa, Almeida e colaboradores(2) obtiveram uma amostra de PCH (33 indivíduos) com média de idade de 29,6 anos, em sua maioria solteiros (69,7%) e a maioria recebiam algum tipo de ajuda governamental. Outro estudo realizado em 2017 também no Distrito Federal(25) confirma este perfil. Sua amostra de 49 indivíduos (média de idade de 32 anos) também era formada por solteiros em sua maioria (61,2%). É deste contexto que se inicia a presente pesquisa.

2.3 CORPOREIDADE, PRÁTICAS CORPORAIS E ATIVIDADES FÍSICAS

O tema da corporeidade tem emergido como uma perspectiva teórica e metodológica abordada por diferentes ângulos (26)(27)(28). Segundo Csordas, corporeidade é descrita da seguinte forma:

A expressão “fenomenologia cultural da corporeidade” denota uma tentativa de firmar a compreensão da cultura e do self do ponto de partida dos nossos corpos como estando-no-mundo, e requer o reconhecimento de que os nossos corpos são, ao mesmo tempo, a fonte da existência e o local da experiência. Com efeito, a corporeidade é a nossa condição existencial fundamental, a nossa corporalidade (corporeality ou bodiliness) em relação ao mundo e às outras pessoas. Para a pesquisa em ciências humanas, a corporeidade é “um campo metodológico indeterminado, definido pela experiência perceptual, pelo modo de presença e pelo envolvimento no mundo”(13).

Tal concepção extrapola a noção do corpo como entidade biológica. Para a construção desta metodologia, o autor se vale de outros dois pensadores, como Merleau-Ponty e Bourdieu (27).

Do primeiro autor, Csordas colhe o conceito fenomenológico de *pré-objetivo*, o qual toma o corpo com partida da percepção e os objetos como seu fim (27). Fica claro que há um direcionamento de intenção do corpo para o mundo por essa ótica. Merleau-Ponty investiga o processo de percepção do sujeito antes mesmo da objetificação dos elementos que compõem o mundo. Os corpos não estão simplesmente inertes no mundo, eles estão para o mundo(13). Nóbrega expõe esta visão de Merleau-Ponty:

Assim, afirmamos que, ao recusar a noção do corpo como substância e a prerrogativa de uma filosofia do sujeito centrada na percepção e no corpo-próprio, Merleau-Ponty irá abrir novos horizontes em sua filosofia, realçando a experiência do corpo no mundo, na relação com o outro, com a historicidade e com a cultura(29).

De Bourdieu é tomado o conceito de *habitus*, como o gerador e unificador de todas as práticas no mundo social. Há um duplo vetor de agência no *locus* do *habitus*, tanto do corpo em direção ao mundo, quanto a resposta do mundo para com este corpo. Estes dois movimentos dialéticos ocorrem simultaneamente produzindo a realidade social(13).

O *habitus* é uma matriz definida simultaneamente por uma familiaridade confortável e uma determinação anônima, e a prática é um termo composto, constituído simultaneamente de ato e limitação, comportamento e meio ambiente. É por isso que a prosa de Bourdieu é caracterizada por oximoros aparentes, como “disposições espontâneas”, “invenção sem intenção”, e “orquestração sem maestro”, tautologias como “estruturas estruturantes e estruturadas”, e, o que ele próprio chama de paradoxos, como a “informação necessária para evitar a informação” e “significado objetivo sem intenção subjetiva”(13).

Com os elementos fornecidos por estes conceitos, Csordas colapsa dualidades como mente-corpo e sujeito-objeto e parte do corpo para a compreensão do mundo social e cultural (27).

Na corporeidade como campo paradigmático, Csordas propõe a observância de um processo o qual dá o nome de *modo somático de atenção*. Este processo indica formas elaboradas pela cultura de estar atendo “a” e “com” o corpo. Corpo este que se insere no mundo e coexiste com outros corpos. Ressalta-se que estes modos somáticos de atenção podem se manifestar de formas diferenciadas quando associados a quadros patológicos (27). Por causar sequelas no corpo como as lesões nas articulações, a hemofilia possivelmente altera a atenção que a PCH tem a seu corpo e com o seu corpo. O movimento dialético corpo-mundo certamente ocorre naqueles que possuem esta condição física de forma diferenciada daqueles que não a possuem.

Pode-se observar também que estes danos articulares alteram algumas das dimensões da corporalidade (esta por sua vez contida no campo metodológico da corporeidade) propostas por Csordas (13). A atrofia muscular e suas modificações posturais decorrentes interferem na *forma corporal*. A redução do ângulo de flexão e extensão, juntamente com as dores, inflamações e a supracitada atrofia muscular vão prejudicar as dimensões da *mobilidade* e *capacidade*. A primeira se refere à intencionalidade e agência no mundo que enfrenta uma resistência, a qual será ampliada no hemofílico que possui uma artropatia crônica. A *capacidade*, por sua vez, diz respeito às funções e técnicas corporais, que podem ser limitadas pela consolidação de uma artropatia.

Barlow e colaboradores (30) transcreve um relato de um hemofílico que ansiava por uma cirurgia para a colocação de uma prótese em sua articulação do cotovelo, seriamente afetada por sangramentos. Sua frustração era não poder carregar e ninar o seu filho recém-nascido, fazendo-o se questionar sobre seu papel como pai. Este indivíduo acabou por receber conselhos de religiosas que também compunham esta cena.

Tal situação ilustra o impacto que uma limitação articular pode ter em atividades cotidianas que, apesar de aparentemente simples, são relevantes para aqueles que as experimentam. Destaca-se novamente a PCH como “homem total” (31). A compreensão da dimensão física isoladamente é insuficiente para o vislumbre do desconforto psicológico e os prejuízos sociais vivenciados por este indivíduo.

Neste exemplo podem ser observados os vetores de agência nos dois sentidos(13). Existe a intencionalidade da ação do indivíduo em direção ao mundo quando este anseia por carregar e ninar seu filho. Já o vetor do mundo em direção ao sujeito responde com as

expectativas sociais do que seria um “papel de pai”. Esta construção social da paternidade que se corporifica no sujeito de forma dialética como *habitus* encontra resistência na limitação de uma articulação fundamental para seu exercício.

Um *constructo* de um *modo somático de atenção* influenciado por uma patologia (27) possivelmente se evidencia neste caso. Quando o indivíduo intenta realizar uma tarefa paterna ele precisa estar atento “com” seu corpo, como seu corpo se situa no mundo. Simultaneamente sua atenção se volta “a” o corpo quando o seu cotovelo se mostra inapto para o que foi demandado. Nesta etapa, a objetificação do corpo se torna mais clara quando a PCH em questão cogita em “trocar” seu cotovelo lesionado por uma prótese artificial.

Estreitando os temas abordados anteriormente relacionados às experiências corporais se destacam os conceitos de *práticas corporais* e *atividades físicas*. Este primeiro possui a seguinte definição na literatura:

Pode-se afirmar que o termo *práticas corporais* vem sendo operado por vários campos do conhecimento, sendo a Educação Física o que o utiliza com maior frequência. Nos campos da Educação, Antropologia, Sociologia, Psicologia, História e Saúde seu uso também é, relativamente, frequente, ainda que com diferentes significados e sentidos. No campo da Educação Física, o termo *práticas corporais* vem sendo eleito pelos pesquisadores que estabelecem relação com as ciências humanas e sociais, pois os que dialogam com as ciências biológicas e exatas operam com o conceito de atividade física. Na Educação, o termo é recorrente e também se mostra como relevante para aquela comunidade acadêmica(32).

Em uma revisão do ano de 2010 foi feito um levantamento em artigos, teses e dissertações de língua portuguesa sobre o uso do termo *práticas corporais* (10). O estudo concluiu que o uso deste conceito ainda não está estabilizado, se apresentando em diferentes sentidos onde foi publicado. Suas utilizações variam desde referências à antropologia de Mauss e suas *técnicas do corpo* (31) até formas de classificar atividades alternativas e diversas ao esporte tradicional como a terapia *reichiana* e o *tai-chi-chuan*. Em alguns casos, os conceitos *práticas corporais* e *atividades físicas* surgem como sinônimos, normalmente separados por uma barra. Entretanto, o termo *atividades físicas* se relaciona mais com as ciências exatas e biológicas:

No campo da Educação Física, o termo “*práticas corporais*” vem sendo valorizado pelos pesquisadores que estabelecem relação com as ciências humanas e sociais, pois aqueles que dialogam com as ciências biológicas e exatas operam com o conceito de atividade física. Esta dualidade parece ser um grande entrave ou, talvez, apresente-se como uma potencialidade, pela interface que a Educação Física estabelece com as ciências humanas e sociais e com as ciências biológicas e exatas. Esta interface, ao mesmo tempo que dificulta as relações e os consensos mínimos, também exige criatividade, reflexão e autoavaliação constantes(10).

Por serem em sua maioria de origem biomédica, os artigos sobre a hemofilia utilizam o conceito *atividade física* (11)(15)(3)(2). O presente trabalho, portanto, se valerá deste termo como ponto de partida das discussões, sob o prisma da corporeidade e da bioética, ampliando este conceito para as práticas corporais. Desta forma será possível dialogar com as dimensões biomédicas e sociais.

2.4 REFERENCIAIS BIOÉTICOS

O Artigo 5º da Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos (DUBDH) trata de um princípio fundamental para a compreensão dos desafios vividos pelos PCH no prisma da Bioética: autonomia e responsabilidade individual. É interessante perceber, durante a leitura de seu conteúdo, que há duas condições para que esse princípio tenha validade. Os indivíduos autônomos devem *ser responsáveis* e devem *respeitar a autonomia dos outros indivíduos*. A segunda parte do artigo é uma prescrição para a coletividade, para que medidas protetoras sejam tomadas em prol dos daqueles indivíduos que não podem exercer sua autonomia (o que pode ser, em algum grau, o caso das PCH). Em alguma medida, esse artigo recupera noções apresentadas no *Belmont Report*, em 1978 (33). Este último é um dos primeiros documentos de teor bioético publicados no mundo. Em seu item B1 discute o respeito pelas pessoas no contexto das pesquisas biomédicas e o associa a duas convicções éticas: indivíduos devem ser tratados como agentes autônomos e as pessoas com autonomia diminuída têm direito à proteção. Steinhart elenca o Belmont Report como um dos fatores que provocaram uma mudança na relação médico-paciente no tratamento da hemofilia (34).

As discussões acerca do *Belmont Report* serviram de base para constituição da Bioética Principlista (35). Para Beauchamp e Childress, que são os fundadores dessa corrente, ser autônomo tem conotação diferente de ser respeitado como um agente autônomo. Respeito pela autonomia é uma noção moral, enquanto a autonomia ou a noção de agente autônomo são ideias mais do âmbito da metafísica que da moralidade (36). Respeitar um agente autônomo passa pelo reconhecimento do direito dessa pessoa de ter suas opiniões, fazer suas escolhas e agir com base em valores e crenças pessoais. Assim, a discussão da noção de autonomia relaciona-se a discussão do que é pessoa, mente, *self*, indivíduo e do que é humano. Em outras palavras, vincula-se a diferentes campos do conhecimento, tal como as

neurociências, a sociologia, a política e a psicologia. Mas é necessário que se compreendam os rudimentos mínimos da noção de autonomia no contexto da Bioética.

O paralelo entre o *Belmont Report*, o *Principles of Biomedical Ethics* e a DUBDH demonstra que a reflexão acerca do respeito pelas pessoas e por sua autonomia sempre fez parte do corolário da Bioética. Mas, antes de se investigar as raízes da noção de autonomia, é interessante olhar o próprio preâmbulo da DUBDH, que traz algumas compreensões compartilhadas por aqueles que elaboraram a Declaração e que podem ajudar a compreender as bases para uma definição ou aproximação do conceito. Dois parágrafos merecem destaque. O primeiro trata, em linhas gerais, de elementos da razão ou da capacidade de reflexão moral quando diz:

Consciente da capacidade única dos seres humanos de refletir sobre sua própria existência e sobre o seu meio ambiente; de perceber a injustiça; de evitar o perigo; de assumir responsabilidade; de buscar cooperação e de demonstrar o sentido moral que dá expressão a princípios éticos.

E o segundo parágrafo trata das dimensões da identidade individual quando afirma: “Tendo igualmente presente que a identidade de um indivíduo inclui dimensões biológicas, psicológicas, sociais, culturais e espirituais.”

Razão, reflexão moral e identidade são elementos centrais para concepção de autonomia apresentada na DUBDH. Mas é importante recordar que estas noções são vinculadas a uma faceta da história da humanidade, a um movimento cultural de uma elite intelectual europeia do século XVIII, o Iluminismo. Nesse período floresceram ideias acerca dos direitos civis, a influência clerical e da realeza reduziu-se e emergiram os ideais republicanos e de consolidação dos Estados. E é no contexto da *Aufklärung* que nasce a contemporânea noção de autonomia, que está particularmente vinculada ao pensamento de Immanuel Kant. Em sua *Fundamentação da Metafísica dos Costumes* (37) é feita uma proposição: “O princípio da autonomia é, pois, sempre escolher de tal sorte que as máximas de nossa escolha sejam compreendidas ao mesmo tempo como leis universais nesse mesmo ato de querer.”

Sistematizando as ideias apresentadas até aqui, pode-se construir a noção de que indivíduos dotados de razão, de senso moral e de identidade são responsáveis por suas ações e pelas consequências delas. Isso quer dizer que a autonomia para Kant é um dever do indivíduo. É autodeterminação vinculada à dignidade humana, à maximização do bem e às escolhas responsáveis. Cada pessoa é desafiada a *Sapere Aude!* A ousar utilizar a razão para

conhecer o mundo e a humanidade. E a agir em conformidade com a razão, sem jamais utilizar as pessoas como meio e na expectativa de que as ações possam ser consideradas universais (ou universalizáveis).

A autonomia, no contexto iluminista, surge concomitante à noção de indivíduo. Ora, até então a Europa esteve sob a égide da Igreja Católica ou dos poderes soberanos de reis e imperadores. As escolhas de um fiel restringiam-se ao cumprimento de dogmas. As escolhas de um vassalo ou de um súdito limitavam-se à vontade do rei. É com a dissolução de tais poderes e a construção de ideais de liberdade, igualdade e fraternidade que começa a se fortalecer a noção de autonomia individual, que será aqui discutida.

A ideia de indivíduo autônomo está em grande parte associada a uma corrente de pensamento que influenciou os ideais iluministas: o Liberalismo. David Hume e outros pensadores elaboraram conceitos como a individualidade jurídica, a liberdade de crença e de pensamento, a noção de direitos fundamentais do cidadão, de Estado de direito, de propriedade privada e de livre mercado. E Kant desenvolveu suas teses nesse contexto sócio histórico, sendo influenciado pelo racionalismo empirista.

Mas essa não é a única concepção vigente de autonomia. Na verdade, Kant parece ter assentado as bases para que outros autores adaptassem o princípio a outros contextos. Muitos desses autores pertencem a correntes de pensamento antagônicas ao pensamento kantiano, como é o caso dos pensadores utilitaristas (38). Pode-se tentar sintetizar as visões das principais correntes sociopolíticas que abordam o tema da autonomia: a) a visão libertarista, que define a autonomia como autodeterminação; b) a corrente liberal, que requer a inclusão da racionalidade como pré-requisito e c) a visão comunitarista, que reivindica a inclusão de conteúdos morais na exigência de autonomia (39).

Compreender esse panorama é fundamental para a discussão do princípio do respeito pela autonomia. O processo sociocultural da modernidade, marcado pelas ideias liberais, adicionou (ou talvez tenha reforçado) ao vocabulário das pessoas algumas palavras importantes como humanidade, liberdade, individualidade, cidadania e identidade. É importante conectar essas noções à autonomia, pois elas marcam a passagem da *Gemeinschaft* (Comunidade) para *Gesellschaft* (Sociedade) (40).

A convicção de pessoa enquanto fonte e fim das liberdades humanas começou a se enraizar, de forma inédita, no período moderno, de modo que ser livre, na concepção ocidental moderna, significa ter liberdades, no plural. Liberdades de: expressão, religiosa, política, econômica, de consciência e moral. Se assim não for, o *ser livre* será apenas uma

fantasia, pois o ser humano em si deve ser livre(41) e sua humanidade é determinada pelo poder de ser ele mesmo a pedra angular de seus atos.

Nessa perspectiva, Clotet (42) chama a atenção para o fato de que, embora ainda haja muitas constatações de desrespeito aos direitos humanos em pleno século XXI, há indicações de que o respeito pela pessoa (enquanto agente moral, enquanto *valor* e *princípio*, enquanto ser pensante e ser *sendo*) já era objeto de apreciação desde os primórdios da civilização e também do pensamento ocidental.

Numa perspectiva humanista como a da bioética, não é necessário questionar se algum membro da família humana, qualquer que seja sua origem e cultura, deve deixar de respeitar a autonomia ou de reconhecer a concepção da moralidade do outro enquanto valor (43). Dito isso, considera-se injusto privar outrem de sua liberdade individual ou de qualquer outro bem legal ou moral que lhe pertença.

Mas nem todas correntes de pensamento ético compreendem como absoluto tal valor. A perspectiva ética utilitarista, por exemplo, parece caminhar nessa direção, ao propor que, dada a exceção, a única finalidade para a qual o poder instituído pode ser legitimamente exercido sobre qualquer cidadão, contra a sua vontade, é para prevenir o mal aos outros (44).

Note-se nessa lógica que, tomar decisões por outras pessoas que estejam em condições de fazê-lo, para o seu próprio bem, é no mínimo uma forma de despotismo, porque se a decisão é em prol do bem dessa pessoa, ninguém mais tem o direito de definir o que cada um julga ser seu bem (45). Isso quer dizer que, em certas circunstâncias, pode haver conflito de autonomias individuais. Pode se citar, a exemplo, o caso de conflito moral entre os interesses das testemunhas de Jeová (preservação da integridade física e religiosa) e os interesses dos profissionais de saúde (preservação da vida) em relação à transfusão de sangue. Ou no caso específico do presente trabalho, o conflito entre o desejo de PCH em praticar atividade física e as restrições impostas por PS que adotam abordagens terapêuticas conservadoras.

Note-se nessa lógica que, tomar decisões por outras pessoas que estejam em condições de fazê-lo, para o seu próprio bem, é no mínimo uma forma de despotismo, porque se a decisão é em prol do bem dessa pessoa, ninguém mais tem o direito de definir o que cada um julga ser seu bem (45). Isso quer dizer que, em certas circunstâncias, pode haver conflito de autonomias individuais.

Ademais, na perspectiva de respeito à autonomia como princípio *prima facie*, conquanto que este não entre em conflito com outros princípios de igual ou de maior importância (35), é importante reconhecer que o caráter *prima facie* não garante sua supremacia (46), já que o surgimento de outro princípio de igual ou maior relevância fragiliza

ou anula o primeiro, por exemplo, a autonomia diante da beneficência. Portanto, essa perspectiva apenas é válida na medida em que, no caso específico, o agente tem bem perceptível a primazia de um dos princípios. Numa situação de alocação de recursos para a saúde, por exemplo, em que o direito individual a um medicamento de preço elevado é garantido judicialmente em detrimento da compra de outros medicamentos para a maioria, o utilitarismo permite exceções enquanto o kantismo se restringe a deduzir um princípio de ação moralmente aceite.

Engelhardt Jr.(47) construiu, em alternativa à fragilidade do princípio de respeito à autonomia, a ideia de permissão como princípio. Entretanto, apesar de a permissão servir como base para todos os outros princípios subsequentes, pois estes se derivarão diretamente da permissão do sujeito, ele encontra limitação na medida em que o agente moral pode permitir sobre si ação moralmente inaceitável. A preocupação deste princípio não é, portanto, com o moralmente correto ou incorreto, mas sim com o permitido ou não-permitido. Aqui o princípio se concretiza do sujeito receptor para o sujeito agente, enquanto no princípio de respeito à autonomia isso ocorre no sentido contrário, onde o sujeito agente pode intervir sobre o receptor se entender que há motivos suficientes para desrespeitar sua autonomia.

Além da autonomia, o princípio da vulnerabilidade contribui para a compreensão da experiência de vida das PCH. Este princípio tem se mostrado como uma potencial base para uma bioética global (48)(49). A DUBDH, na qualidade de documento de abrangência global, aborda a vulnerabilidade em seu artigo 8º:

A vulnerabilidade humana deve ser levada em consideração na aplicação e no avanço do conhecimento científico, das práticas médicas e de tecnologias associadas. Indivíduos e grupos de vulnerabilidade específica devem ser protegidos e a integridade individual de cada um deve ser respeitada (50).

Este princípio começou a ser gestado no já referido *Belmont Report* (33), que o tratava sob a ótica da vulnerabilidade dos sujeitos submetidos a pesquisas médicas. Já a DUBDH amplia este conceito, pois ao utilizar o termo “integridade” reconhece o indivíduo em suas dimensões física, psicológica, social e espiritual (51).

É preciso salientar a diferença entre indivíduos vulneráveis e vulnerados (52). Morais define esta diferença:

[...] O primeiro assinala característica universal de qualquer organismo, vista como potencialidade, fragilidade, e não estado de dano. Essa vulnerabilidade é diminuída respeitando os direitos humanos básicos em ordem social justa. Requer ações negativas por parte do Estado, visando a proteção equitativa dos indivíduos contra

danos para impedir que sua vulnerabilidade seja transformada em lesão à sua integridade. Vulnerado se refere à situação de fato, de dano atual que tem consequências relevantes no momento da tomada de decisão. Em vista dos danos sofridos, as vulnerações requerem cuidados especiais por instituições sociais organizadas. Ou seja, é necessário que a sociedade instale serviços terapêuticos e de proteção, como serviços sanitários, assistenciais, educacionais etc., para diminuir e remover danos a fim de empoderar os desfavorecidos. Requer do Estado ações afirmativas e reparadoras que interfiram na autonomia, integridade e dignidade dos vulnerados(51).

Sugere-se uma proximidade da vivência das PCH com o artigo 8º da DUBDH, o qual cita grupos com vulnerabilidade específica e o conceito de vulnerados. O primeiro caso se justifica pela especificidade da hemofilia enquanto doença rara. Também são vulnerados por suas contingências (52) que permeiam inclusive aspectos socioeconômicos e desafios no acesso ao tratamento.

Aristóteles, no segundo livro de sua obra *Ética a Nicômaco* (53), fundamenta as categorias relativas à virtude. Estas também constituem um importante eixo de análise para a compreensão das contingências da vida dos PCH. Inicialmente, o estagirita conceitua dois tipos de virtudes: as intelectuais e as morais. Esta primeira, como o nome sugere, vincula-se aos atributos intelectuais de um indivíduo (sabedoria, por exemplo), as quais podem progredir com o constante exercício. As virtudes morais, por sua vez, estariam mais conectadas com o equilíbrio das paixões como a ira, medo, confiança, etc.

Tal balanço exige que a expressão de uma virtude moral ocorra num ponto elevado entre dois extremos, todavia mais elevada qualitativamente que estes. Esta mediana não significa um determinado comportamento imutável, mas sim aquilo que é moderado para cada indivíduo e para cada momento específico, assim como ocorre nas dietas alimentares. Determinado comportamento moderado, quando repetido a ponto de se tornar um hábito, constitui uma virtude. Entretanto o autor adverte que a mesma ação que propicia a concretização de uma virtude também pode ser o meio pelo qual o vício se manifesta(53).

No medievo as ideias de Aristóteles, dentre elas as virtudes, permearam a cristandade através de estudos de filósofos como Tomás de Aquino. O escolástico se vale do seu característico estilo de escrita de perguntas, respostas e contraditórios para levantar questões acerca das virtudes morais (54). Dentre estas estão os questionamentos sobre o papel da vontade e do intelecto nas virtudes, as virtudes cardeais e se as virtudes são hábitos(54). Pellegrino, adotando uma perspectiva aristotélico-tomista, discorre sobre a virtude enquanto um hábito de exercer o que é benéfico:

On almost any view, the virtuous person is someone who we can trust to act habitually in a ‘good’ way – courageously, honestly, justly, wisely, and temperately.

He is committed to *being* a good person and to the pursuit of the perfection in his private, professional and communal life. He is someone who will act well even when there is no one to applaud, simply because to act otherwise is a violation of what is to be a good person (55).

O autor discute a conexão das virtudes com o ofício de médico. Questiona o que significa ser um médico virtuoso e se isto implica que este deva ser, antes disto, uma boa pessoa. Também aponta as limitações lógicas da perspectiva das virtudes, como a dificuldade de se definir o que é o bem, seu caráter circular (um homem virtuoso é aquele que tem o hábito da virtude) e sua contraposição a uma ética baseada em direitos e deveres (55).

Outros pensadores contemporâneos como Alasdair McIntire e Elizabeth Anscombe ainda se debruçaram sobre o estudo das virtudes (56). O que hoje se chama *ética das virtudes* é uma maneira de encarar problemas morais por um prisma diferente do olhar de uma ética do dever, deontológica. Enquanto esta última, calcada nas obras de Immanuel Kant, ancora a moralidade na razão, a ética das virtudes compreende que uma ação ética possui motivadores emocionais e insere o agente que a pratica em um meio social (57).

Dentre as diversas contribuições que esta abordagem pode trazer para a bioética, destaca-se a observância das manifestações das virtudes morais dos entes envolvidos em um conflito ou interação. No caso da hemofilia, enquanto doença crônica, estas interações ocorrem constantemente entre as PCH e os PS e as atitudes destes indivíduos podem ser compreendidas como virtuosas ou não, éticas ou não.

Quando se observam os desafios inerentes à condição de hemofílico por um espectro mais amplo que o foco nas ações virtuosas ou não de indivíduos surgem obstáculos como a dificuldade de efetivar políticas públicas voltadas aos PCH. No caso brasileiro o tratamento é fornecido pelo Sistema Único de Saúde, sem o qual seria inacessível à grande parte da população devido ao elevado preço dos medicamentos (58). Este cenário torna difícil a tomada de decisões por parte dos gestores as quais equacionem as demandas de todos os atores envolvidos.

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

O presente estudo tem como objetivo compreender a construção da autonomia de pessoas com hemofilia referente às suas atividades físicas e práticas corporais em consequência da interação social com profissionais de saúde sob o prisma bioético.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Compreender como a PCH entende sua corporeidade e os limites que sua condição física o impõe, bem como sua relação com atividades físicas e práticas corporais.
- b) Identificar em que medida a interação social entre profissional de saúde – paciente, e suas possíveis assimetrias, determinam as escolhas autônomas dos hemofílicos no que tange a sua corporeidade e sua escolha de atividades físicas e práticas corporais.
- c) Identificar as implicações bioéticas do processo de construção da autonomia das PCH referente a atividades físicas/ práticas corporais no contexto da interação com PS.

4 MÉTODO

4.1 ESCOLHA DA METODOLOGIA

Para a obtenção dos dados a serem analisados, a metodologia escolhida para este trabalho foi o grupo focal (59)(60). Tal método se justificou por ser ressonante com os objetivos propostos que estão inseridos em uma esfera qualitativa e compreensiva. Este instrumento de pesquisa preconiza a formação de um grupo composto por seis a oito participantes (59). Este grupo é estimulado pelo pesquisador a conversar sobre tópicos guia (59) previamente elencados, porém sem a necessidade de se ater a eles. Esta conversa é registrada em áudio e vídeo.

A análise do conteúdo gerado pelo grupo focal foi contada com um software que tratava estatisticamente o texto da transcrição das falas dos participantes auxiliando a criação de categorias e detecção peculiaridades no vocabulário empregado. Esta ferramenta se somou às observações feitas pelo observador *in locus* e no momento da transcrição para então a análise ser completada pela visão fenomenológica da corporeidade. A descrição que se segue detalha os passos da metodologia.

4.2 RECRUTAMENTO

O recrutamento dos sujeitos foi feito nos eventos da AJUDE-C. Consistiam em treinamentos da equipe de futebol das PCH (chamada de profilaXYa), composta por PCH e pessoas sem hemofilia de diversas idades e em datas comemorativas, como dia das mães, país, natal, dentre outras. Estas últimas contavam com um número de pessoas da comunidade hemofílica maior que nos dias de treinamento, isto incluía outros colaboradores e simpatizantes do grupo que não eram necessariamente parentes de PCH.

O pesquisador compareceu a estes encontros com maior frequência nas semanas que antecederam o recrutamento com a finalidade de se ambientar com as características gerais do grupo e criar a rede de contatos que seria utilizada para convidar os participantes. O critério de inclusão adotado consistia em participantes acima de 16 anos que frequentassem o já tivessem frequentado os eventos da AJUDE-C. Não foram estipulados critérios de exclusão relacionados ao tipo ou gravidade da hemofilia, tampouco a qualquer marcador socioeconômico. Isto teve o objetivo de formar um grupo heterogêneo que refletisse o perfil dos frequentadores dos eventos supracitados.

Os sujeitos recrutados foram corretamente informados sobre o teor da pesquisa e, após explanação, assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido bem como uma Autorização de Uso de Imagem e Som de acordo com a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Saúde da Universidade de Brasília (parecer de aprovação em Anexo 1).

4.3 SUJEITOS

Os sujeitos que aceitaram o convite para participar da pesquisa tinham as seguintes características que foram organizadas em uma tabela (Tabela 1). Na primeira coluna está a numeração que foi dada ao participante de acordo com a ordem que se manifestaram espontaneamente. A segunda indica a idade de cada um e na terceira está o tipo de hemofilia:

Tabela 1 – Perfil dos participante segundo idade e tipo de hemofilia

Participante	Idade	Tipo de hemofilia
1	23	A
2	26	A
3	65	B
4	23	B
5	37	A
6	29	B
7	18	B
8	31	A

Apesar da severidade da hemofilia não ter constituído um fator de exclusão, todas as PCH que se dispuseram a participar compartilhavam a forma mais **grave** da hemofilia. Possivelmente, por serem mais afetados pela doença, também são mais engajados nas atividades comunitárias com seus pares. É preciso destacar que os participantes 1 e 2 são irmãos, portanto, possuem o mesmo genótipo de hemofilia e pertencem a um mesmo substrato socioeconômico.

Como não havia reunião da associação de pacientes no dia proposto para o grupo focal, o local apontando como sendo de melhor acesso pelos participantes foi a Universidade

de Brasília. A sala do Observatório de Doenças Raras foi utilizada para realização do grupo focal

4.4 TÓPICOS GUIAS

Foram elencados 15 tópicos-guia (59), os quais foram divididos em três temas. Cada tópico motivou entre cinco a dez minutos de conversa no grupo focal. Eles tiveram o objetivo de estimular as falas e interações dos participantes, porém não eram estanques. Caso um tópico já fosse abordado nos relatos em outro anterior de maneira abrangente não era necessário repeti-lo. O primeiro tema abordou a autonomia dos PCH, o segundo se focou nas experiências corporais e atividades físicas e o último abordava a relação PS-PCH. É importante frisar que o pesquisador, também é uma pessoa com hemofilia e se apresentou como tal para os participantes com o objetivo de aumentar a confiança dos mesmos.

Como meta inicial foi planejado que a discussão de cada tema seria realizada em dias distintos. Entretanto, os participantes relataram limitações quanto à disponibilidade de tempo e transporte, sendo mais conveniente para eles concentrar os três temas em um único encontro. Tal fato trouxe como aspecto negativo a limitação de tempo para o aprofundamento de cada tema. Por outro lado possibilitou que os participantes transitassem de um tema para outro de maneira mais dinâmica, realizando conexões com suas experiências pessoais. Seguem-se os tópicos abordados:

➤ **PRIMEIRO ENCONTRO; TEMA: AUTONOMIA**

- Vocês sentem que a hemofilia influencia suas autonomias, nas suas capacidades de escolhas?
- A hemofilia já os impediu ou dificultou a realização de algo que desejassem?
- Como vocês convivem ou superam as dificuldades da hemofilia para alcançarem seus objetivos?
- Existe algum objetivo que vocês ainda não alcançaram por conta da hemofilia?
- O que pode ser feito para melhorar o convívio com a hemofilia?

➤ **SEGUNDO ENCONTRO; TEMA: CORPOREIDADE E PRÁTICAS CORPORAIS**

- Vocês sentem dores ou limitações de movimentos por conta da hemofilia?
- Estas dores ou limitações atrapalham em algo o cotidiano de vocês?
- Quais atividades físicas ou esportes vocês gostam de praticar?
- A hemofilia dificulta em alguma coisa na prática dessas atividades?
- O que as atividades físicas ou esportes trouxeram de bom para vocês

➤ **TERCEIRO ENCONTRO; TEMA: INTERAÇÃO SOCIAL COM PROFISSIONAIS DE SAÚDE**

- Como é o relacionamento de vocês com os profissionais de saúde que tratam a hemofilia?
- Já houve ocasiões em que esses profissionais incentivaram a prática de atividades físicas? Já desaconselharam?
- Vocês seguiram as orientações desses profissionais?
- Comente alguma situação em que você foi motivado ou desmotivado por estes profissionais.
- Quais atitudes ou orientações vocês esperam desses profissionais quando o assunto é atividades físicas e esportes?

4.5 CAPTAÇÃO IMAGEM E SOM

A captação da conversa com o grupo focal foi feita com uma câmera de vídeo e um aparelho para captação de áudio. Através desta redundância se garantiu que os arquivos digitais captados teriam qualidade suficiente para a análise das falas.

4.6 TRANSCRIÇÃO

As falas foram transcritas tendo como base os arquivos de vídeo e os arquivos de áudio eram utilizados apenas quando não havia clareza no som do vídeo. Foram eliminados trechos em que o participante repetia o que foi dito de maneira prolixa, trechos inaudíveis, maneirismos repetitivos da fala e assuntos que divergiam muito dos temas propostos. As falas foram organizadas em minutos e segundos e com uma legenda indicando quais participantes as proferiu. Seguiam-se comentários do pesquisador a respeito da fala e observações sobre alguma expressão corporal dos participantes quando necessário

4.7 ANÁLISE COMPUTACIONAL

Como última camada de análise, optou-se pela utilização do programa de computador de código aberto Iramuteq. Este programa se baseia em análises estatísticas de corpus textuais possuindo diferentes ferramentas para a execução destas. A transcrição das falas dos participantes foi adaptada para compor um corpus compatível com o programa obedecendo a sequência a seguir:

- a) Criação de linhas de comando de acordo com o exigido pelo programa indicando o participante, sua idade, o tipo de sua hemofilia e em qual tema se encaixava a resposta (Exemplo: **** *part_1 *hem_1 *id_23).
- b) Remoção de caracteres que poderiam interferir na leitura do programa, como aspas e dois pontos.
- c) Identificação de termos importantes citados de maneiras diferentes e posterior substituição por termo único (Tabela 2):

Tabela 2 – Termos substituídos

Termo substituto	Termos substituídos
sarah_kubitschek	Sarah Kubitschek; Sarah
educação_física	educação física
hospital_de_apoio	apoio; Hospital de Apoio
atividade_física	atividade física
Dra_Jussara	doutora Jussara; Jussara
hospital_de_base	Hospital de Base
Dra_Elisa	doutora Elisa
Dr_José_Carlos	doutor Zé Carlos
Dra_Petrucci	doutora Petrucci
Profa_Cláudia	professora Cláudia; Cláudia
Dra_Marília	doutora Marília

A primeira análise feita pelo programa descreve as características principais do corpus textual. Destas se destacam o número de textos contidos no corpus e os segmentos de textos, normalmente trechos de três linhas. Em seguida são numeradas as ocorrências, referindo-se à quantidade total de palavras; o número de formas, que considera cada palavra apenas uma

vez, mesmo que estas se repitam no corpus, e, por fim, o número de hapax, palavras que de fato só aparecem uma vez no corpus.

O segundo tratamento estatístico dado ao corpus foi a Classificação Hierárquica Descendente (CDH). Este método classifica os segmentos de texto de acordo com seu vocabulário através de testes do tipo X^2 . Desta forma o programa gera classes de segmentos textuais que são apresentados em diferentes interfaces gráficas. Este método se mostrou relevante para identificar os temas abordados no grupo focal buscando possíveis correlações com as variáveis de idade ou tipo de hemofilia. Convém ressaltar que o corpus utilizado apresentou um número de ocorrência inferior a 10.000. A literatura recomenda que análises de CHD não possuam um número inferior a este para que se alcance uma solidez estatística maior. Ainda assim a utilização deste recurso foi possível por se inserir em uma metodologia com outros instrumentos, formando um contexto coerente.

A ferramenta de Especificidades e Análise Fatorial de Concordância (AFC) também foi utilizada. Tal recurso associa elementos do texto com as variáveis inseridas na análise. Para os fins da pesquisa esta ferramenta se justificou por possibilitar a comparação de vocabulário de um indivíduo em relação a outro de maneira independente das classes geradas pelo método CHD.

4.8 CORPOREIDADE E FENOMENOLOGIA

Como foi tangenciado nos referenciais teóricos, este estudo adotou a corporeidade como um método para se compreender o objeto de estudo. Portanto, fez-se necessário a utilização das imagens gravadas em vídeo para a análise da expressão corporal e interação dos participantes. Por ter caráter fenomenológico, esta etapa da análise tomou como ponto de partida cada participante observando o percurso de seu vetor de agência transpassando seu corpo até a resposta reverberada pelos demais do grupo. A escolha deste método se justifica pois, por se tratar de um estudo que aborda temas relacionados às atividades físicas e práticas corporais, focar-se apenas no conteúdo verbal seria insuficiente para captar toda a vivência corporal dos participantes.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os resultados obtidos do grupo focal geraram 10 arquivos de vídeo, totalizando 114 minutos e quatro arquivos de áudio, totalizando 115 minutos. Resultou deste material um documento de 29 páginas contendo a transcrição dos trechos relevantes juntamente com os comentários do pesquisador, como descrito no método. Deste documento se originou outro com as adaptações necessárias para a leitura do software Iramuteq.

Este programa descreveu o corpus textual como tendo as seguintes características: 8 textos (relativos ao número de participantes); 194 segmentos de texto; 6510 ocorrências; 1280 formas; e 663 hapax. A CHD utilizou 117 (60,31%) destes segmentos para a construção das classes. Foram geradas quatro classes como demonstrado na Figura 3:

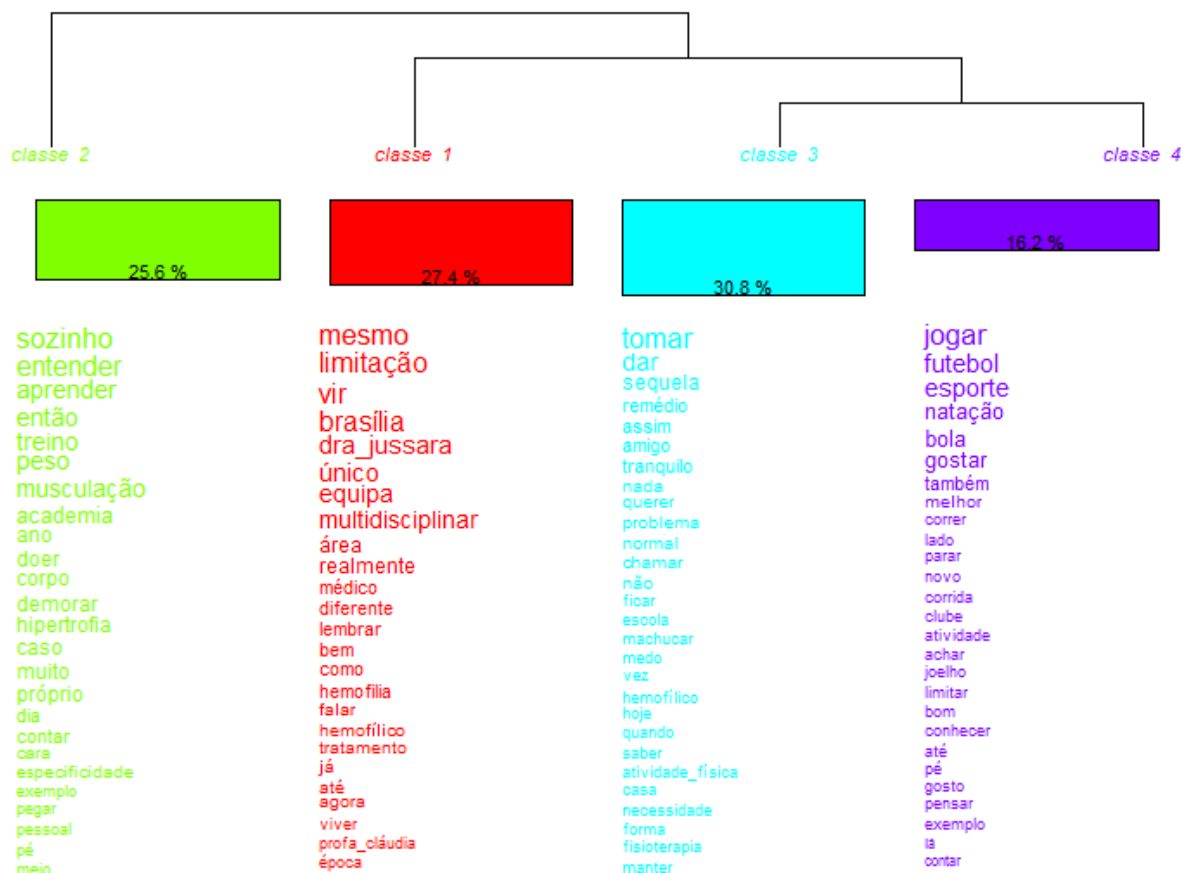


Figura 3 – Classificação Hierárquica Descendente gerada a partir dos transcritos das gravações

Observa-se na Figura 3 que o programa gerou as classes 3 e 4 como ramificações da classe 1 e considerou a classe 2 como sendo a mais distinta. Esta última, aponta o programa,

possui clara correlação com o participante 2. A detecção deste padrão pelo programa é coerente com o observado pelo pesquisador durante o grupo focal. Este participante de fato exprimia falas prolongadas e com vocabulários específicos de sua área de interesse, a musculação. Termos como *treino*, *peso*, *musculação* e *academia* confirmam este perfil. Entretanto se somam os termos *sozinho*, *entender* e *aprender* que conferem uma característica de autonomia a esta classe. O destaque da classe 2 por parte do programa se mostrou coerente com o observado no momento da gravação, tendo os outros participantes utilizado vocabulários com mais termos em comum quando comparados com o participante 2.

As demais classes não apresentaram uma correlação direta com apenas um participante. O programa reconheceu correlações entre a classe 1 e os participante 3 e 6. A temática do vocabulário orbitava termos como *dra_jussara*, *médico*, *multidisciplinar*, *vir* e *Brasília*. Estes evidenciaram aspectos mais externos da hemofilia, como a equipe e a cidade de tratamento.

A classe 3 se relacionou com os participantes 4, 7 e 8. Esta classe também evidenciou características da patologia estudada, entretanto se focou em termos mais próximos à individualidade de cada participante. *Tomar*, *remédio*, *sequela* e *tranquilo* estão entre os termos que compartilham o perfil de vocabulário desta classe.

Já a classe 4 caracterizou o vocabulário usado principalmente participantes 1 e 5. Teve forte correlação com atividades físicas expressa em termos como *jogar*, *futebol*, *esporte*, *natação* e *bola*. Neste ponto poussí certa similaridade com a classe 2, entretanto não é focada em apenas uma modalidade quanto esta outra. Sintentizando estas caraterísiticas das classes em um nome e indicando a correlação com os participantes temos a seguinte tabela:

Tabela 3 – Classes de vocabulários gerados nas análises

Classe	Nome	Participantes
1	Hemofilia: aspectos externos	3 e 6
2	Musculação e autonomia	2
3	Hemofilia: aspectos pessoais	4, 7 e 8
4	Esporte e atividades físicas	1 e 5

Como previsto na literatura (60), a divisão dos tópicos guias em temas, e estes por sua vez transformados em variáveis reconhecidas pelo software utilizado, não geraram as classes de vocabulários. Isto foi percebido durante a execução do grupo focal, no qual os

participantes por vezes iniciavam um comentário relacionado a um tópico, retornavam a um tópico anterior ou até introduziam um assunto não levantado.

A análise CHD também gerou planos de distribuições de palavras nos quais se torna mais clara a visualização das observações feitas:

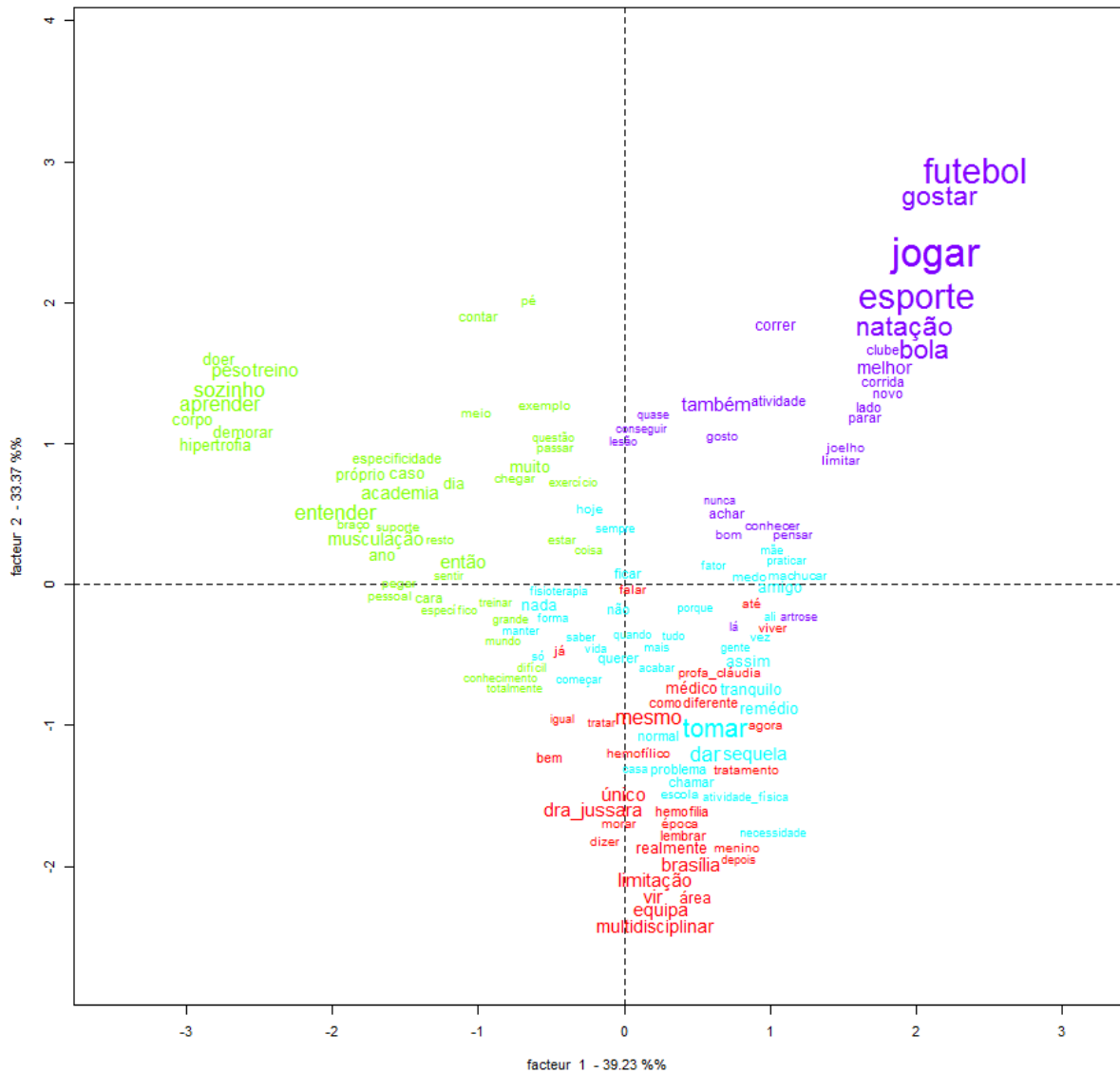


Figura 4 – CHD -Distribuição de vocabulário

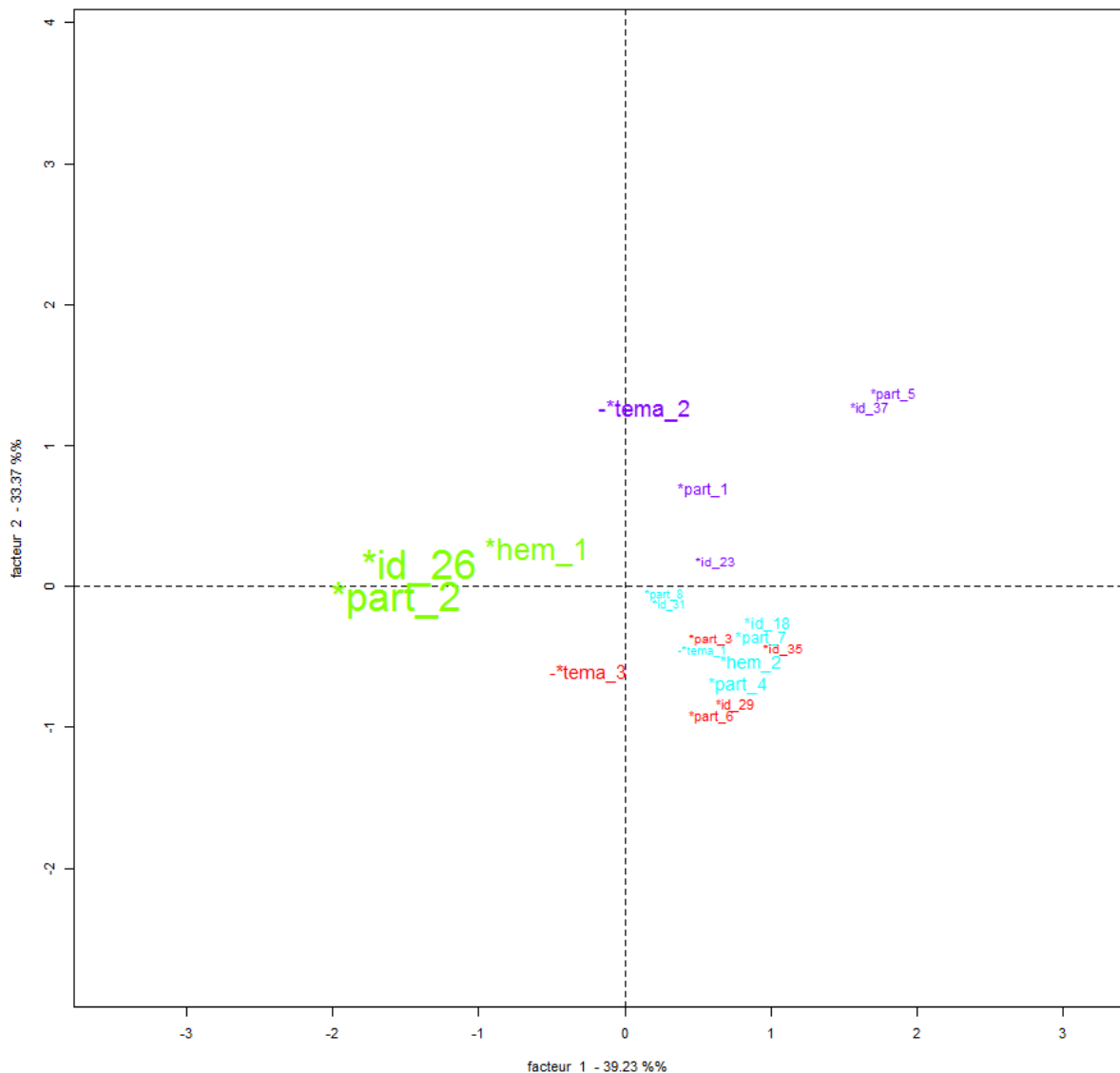


Figura 5 – CHD – Distribuição de variáveis

A Figura 4 mostra a distribuição das palavras representadas na cor que o programa elencou para cada classe. Seu posicionamento no plano seguiu a probabilidade dos termos de pertencerem à classe indicada. Desta forma se observa que apenas as classes 2 e 4 se destacam como bem distintas das outras e as classes 1 e 3 apresentam fronteiras difusas por representarem vocabulários comuns a vários participantes. Na Figura 5 o software distribuiu no mesmo plano as variáveis associadas às classes geradas. A variável participante se mostrou mais relevante para este estudo, como se pode observar pelo destaque do participante 2 em consonância com a Figura 4. As variáveis idade e tipo de hemofilia apenas acompanharam o padrão da diferença de participantes, provavelmente isto ocorreu por ser um grupo com um

número de participantes insuficiente para que estas variáveis se destaquem estatisticamente. O mesmo ocorreu com a variável tema, mas neste caso o não destaque foi devido ao tempo reduzido de cada tema frente a capacidade de análise estatística do programa.

O método de Especificidade e AFC, por sua vez, possibilitou a análise de vocabulários entre os participantes. Dentre os resultados, alguns dados se destacaram os termos correlacionados aos participantes 7 e 8 por ordem estatística decrescente foram os seguintes:

Tabela 4 – AFC – Participantes 7 e 8

Participante 7	Participante 8
Sempre	Exame
Normal	Não
Tranquilo	Tudo
Nunca	Olhar
Mãe	Movimento
Esperar	Difícil
Sangramento	Falar
Jogar	Ficar
Vida	Esquerdo
Gosto	Limitação

O participante 7 expressou termos de cunho mais positivo, como *normal*, *tranquilo*, *mãe* e *jogar*. Em oposição, o participante 8 verbalizou palavras como *exame*, *não*, *difícil* e *limitação*, claramente menos positivas que os exemplos do participante anterior.

O tratamento estatístico deste método também revelou uma maior probabilidade dos participantes 2 e 8 de utilizarem o termo *sozinho* em seus discursos:

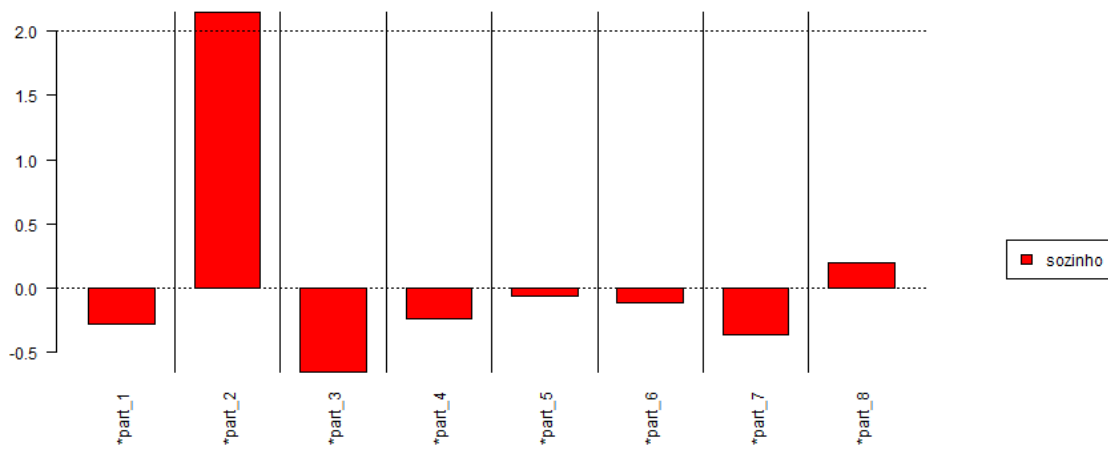


Figura 6 – Estatística do termo “sozinho”

Os gráficos gerados neste tipo de análise corroboram os dados das Figuras 2 e 3 geradas pela CHD. Apesar de não utilizar a segmentação dos vocabulários em classes, a AFD encontrou uma correlação semelhante entre os termos e os participantes. Nas figuras a seguir se observa esse padrão, sendo que a Figura 7 expõe o vocabulário e a Figura 8 os participantes:

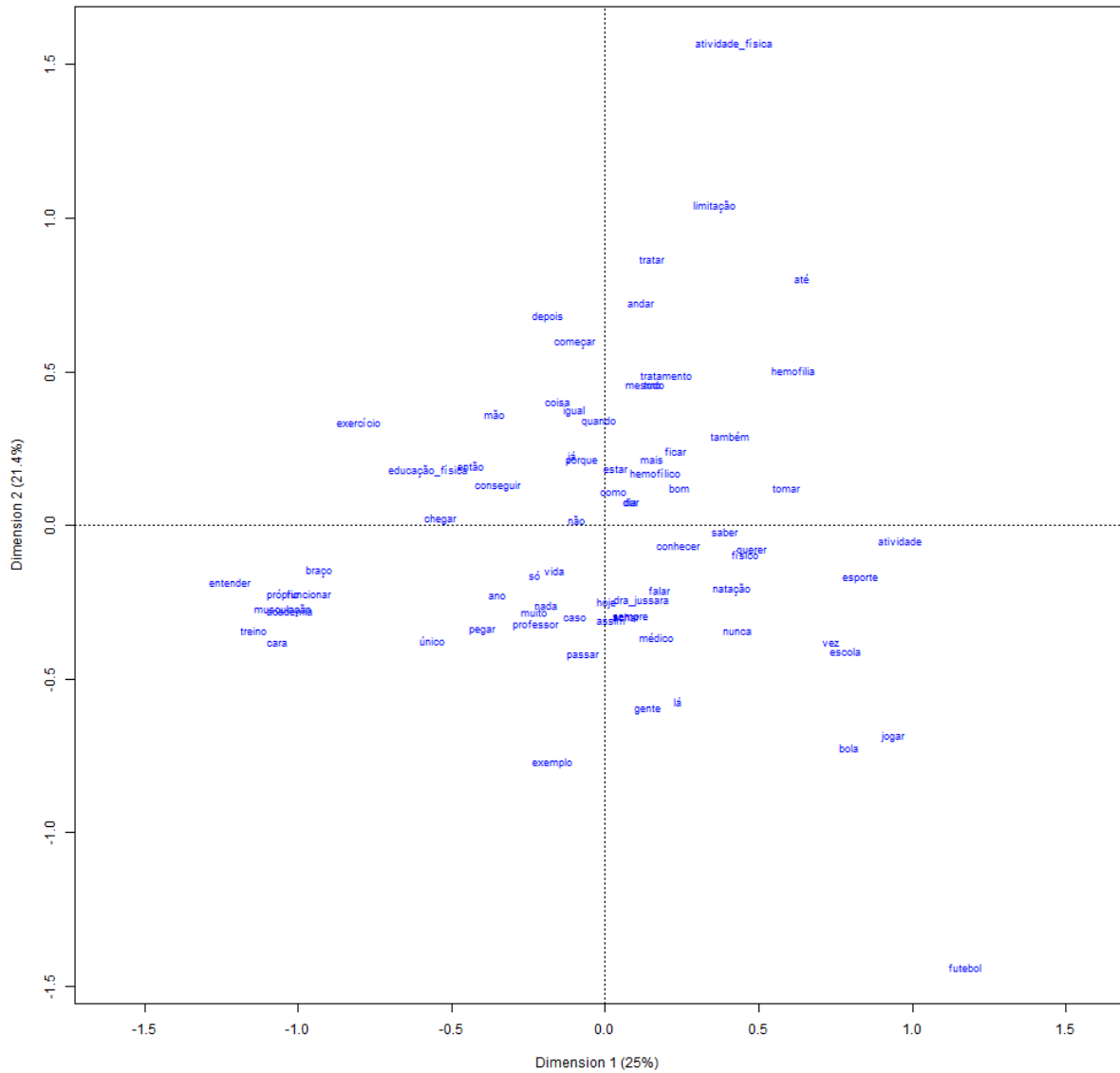


Figura 7 – AFC – Distribuição de vocabulário

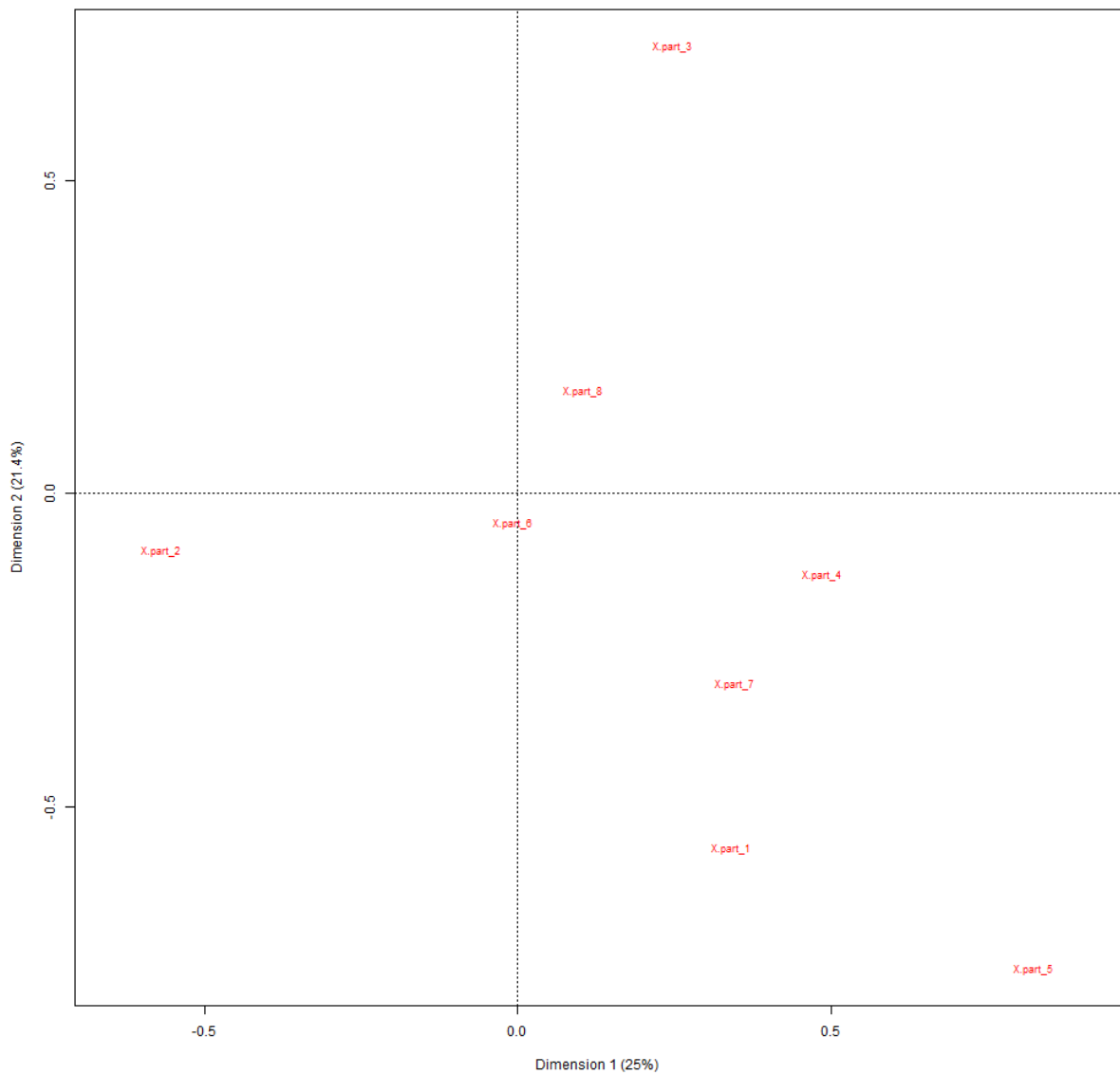


Figura 8 – AFC – Distribuição por participantes

Partindo dos resultados encontrados nas formas de texto, áudio, vídeo e análises computacionais, os tópicos a seguir forma discutidos utilizando os pressupostos teóricos e metodológicos:

5.1 CORPOREIDADE, ATIVIDADES FÍSICAS E PRÁTICAS CORPORAIS

O impacto das sequelas articulares na dinâmica corporal foi uma das informações mais relevantes que emergiram do discurso do grupo focal. As limitações impostas pelas artropatias na qualidade de vida das PCH são amplamente discutidas na literatura (61) e podem ser observadas nesta fala do participante 8: “Para ser sincero, a gente não tem problema de tratamento hemofilia no nosso padrão lá, onde a gente está tratando hoje. O problema que a gente tem, que tem, é artrose. Tem que tratar de artrose, não é de hemofilia mais.”

Este participante demonstrou preocupação com o estado de suas articulações em diversos momentos de seu relato. De consultas constantes a ortopedistas ao receio de não chegar a velhice conseguindo andar, o relato do participante 8 caracterizou a percepção de uma PCH que convive com artropatias.

Esta fala pôde ser contrastada com o perfil apresentado pelo participante 7, que não se queixava de suas articulações. Os participantes 7 e 8 foram os únicos que compuseram o grupo do período vespertino, o que tornava a diferença de perfil entre eles mais pronunciada. O primeiro era o mais novo dentre os participantes e, segundo seu relato, está desde muito jovem sendo submetido ao tratamento profilático. Não se queixou de sequelas articulares, dizendo ter apenas tido episódios pontuais de sangramento articular.

Sua vivência de menor sofrimento se expressou em seu vocabulário mais ameno. A Análise Fatorial de Concordância (AFD) feita pelo programa Iramuteq destacou palavras como “sempre”, “normal”, “tranquilo”, “nunca” e “mãe” como sendo típicos do participante 7. Estas palavras surgiram em contextos como “vivo a vida normal e não tenho muita noção de longo prazo” e “com o tratamento foi tranquilo e hoje estou uns três anos já sem nenhum sangramento, nada, totalmente 100%”.

Os demais participantes também corroboram a percepção do participante 8 quanto às articulações, mesmo quando não eram tão objetivos quanto este. Nos seus relatos estavam presentes menções às suas articulações comprometidas pela hemofilia. Havia relatos que destacavam as dores nestes locais, como a situação descrita pelos participantes 1, 2, 3 e 4 que descreveram dores no cotovelo ao escreverem. Já o participante 1 relatou o incômodo que sente quando acorda: “Você acorda muito frio, com a articulação fria, e dói”. Ainda quanto a dor o participante 2 disse: “Eu acho que a dor é uma constante na vida do hemofílico. A gente meio que se adapta”.

Também eram comuns relatos sobre atividades que foram abandonadas ou reduzidas por limitações impostas pelas artropatias: “Por conta da lesão que a gente tem, a gente não consegue fazer a atividade que a gente gosta que é o futebol” (participante 5); “Eu tinha uma vontade muito de correr... Mas eu tive que parar por conta do meu joelho porque é de impacto” (participante 3).

Atividades do cotidiano foram, igualmente, destacadas pelas PCH do grupo como situações nas quais suas articulações doem:

“Quando eu ando, passo o dia, como você falou aí... Olha, eu tenho que ir até umas 10 horas, 11 horas e voltar para casa, para descansar”, disse o participante 3 quando se referia as dores que sente no tornozelo. Este mesmo participante se queixou dos dois tornozelos, do joelho esquerdo, do cotovelo esquerdo e afirmou que algumas vezes dores no ombro atrapalham a qualidade do sono.

O participante 8 compartilhou seu desconforto de ficar em pé em uma fila devido à sua lesão no tornozelo: “Ficar em pé, andar muito... Estou sempre evitando. Ficar parado em pé numa fila é pior do que ficar andando”.

A Classificação Hierárquica Descendente obtida no programa Iramuteq também evidenciou palavras que demonstram a relevância das sequelas articulares na vida do hemofílico. No plano de coordenadas (Figura 4) gerado por este tipo de análise observamos palavras como “pé”, “joelho”, “tornozelo” e “braço”. Ressalvamos que, muitas vezes, os participantes usavam termos como “pé” e “braço” para se referirem às articulações próximas às partes citadas, como tornozelo e cotovelo.

Este resultado está de acordo com dados da literatura que sugerem escores mais baixos de qualidade de vida e bem-estar em PCH que manifestam a forma severa da doença (2)(14)(62). Todos os participantes desta pesquisa eram hemofílicos severos, tornando-os mais propensos a desenvolverem sequelas articulares (3)(15). Triemstra e colaboradores relataram que as limitações articulares, especialmente em paciente severos, têm um impacto negativo no bem-estar e nas Atividades da Vida Diária (AVD) das PCH:

The findings presented in this article stress the importance of preventing (recurrent) haemorrhages to avoid resulting (permanent) joint impairment and disability. Competence to conduct certain life activities (ADL) and the prevalence of pain were both equally well predicted by the severity of haemophilia and the level of joint impairment. Arthropathy and irreversible joint impairment are likely to cause a permanent reduction of mobility and chronic pain. Furthermore, disability could directly result from acute symptoms of haemorrhages (e.g. swelling and pain)(14).

Tais dados da literatura podem ter correlação com os relatos dos participantes e dados computacionais que também sugerem o protagonismo das artropatias na qualidade de vida das PCH.

A especificidade de suas condições físicas foi observada pelas PCH do grupo focal. O participante 2 afirma que:

É igual um dia desses, eu vi um fisiculturista com paralisia cerebral. Cara, o cara teve que fazer sozinho também, porque é uma coisa totalmente fora do comum. Então eu tive que fazer sozinho e a especificidade para mim seria algo muito específico. Então eu teria que contratar um personal e ele ter um interesse muito específico em mim para me tratar de uma forma muito pessoal. E aí sairia caro para caramba...

Esta observação sobre a especificidade da hemofilia também foi levantada pelo participante 8 quando este respondia sobre o que esperava dos PS:

Eu não espero nada. Porque hemofílicos já são muito raros, já é difícil alguém conhecer para dar uma opinião. Entre os hemofílicos a variedade entre eles é muito grande, tanto de porcentagem de coagulação, quanto de sequelas. Cada sequela específica vai demandar uma necessidade específica. Acaba que se o próprio hemofílico não souber se virar, ninguém vai também ter essa ideia toda. Porque é algo muito específico dele. Mesmo quem conhece, às vezes você vê assim: um cotovelo está, você olha lá no exame, ele não estica, não dobra. Mas aquele ali consegue, naquele pouco movimento que ele tem ele consegue pegar muita carga sem dor. Um outro às vezes tem pouca limitação de movimento, mas qualquer esforço que ele faz ele vai sentir dor. Então, é uma coisa que até você olhando o exame, vendo a movimentação é difícil de dizer: é assim. E a responsabilidade da sua saúde é sua, você terceiriza isso se quiser.

A hemofilia possui variantes genóticas quanto a sua gravidade e tipo de proteína afetada (15)(21). Entretanto estas observações diretas feitas por estes dois participantes e o conteúdo implícito no relato dos demais apontou para uma diferença na manifestação da hemofilia entre as PCH, principalmente no comportamento das sequelas articulares.

Estudos se debruçaram sobre estas diferenças fenotípicas entre pacientes severos, especialmente no que se refere ao padrão de sangramentos articulares. Diferenças no perfil genético das PCH (63), a idade na qual ocorreu o primeiro sangramento e tipo de tratamento (64) são alguns dos fatores levantados que podem influenciar esta especificidade. A presente pesquisa não tem acesso a dados de perfil genético dos participantes, todavia se observa que estes foram expostos a diferentes modalidades de tratamento em suas vidas. Os mais jovens, em especial, tiveram acesso a melhores tratamentos, o que possivelmente se relaciona com a percepção destas diferenças fenotípicas.

As diferenças físicas entre as PCH também foram expressas pelos participantes através das histórias de seus corpos. O participante 2 era visivelmente mais musculoso que os demais e grande parte de seu relato se centrou em como ele atingiu esta condição. Narrou que, desde criança, já tinha uma extensa lesão em um dos cotovelos, o que o impedia até de levantar um copo d'água. Enfatizou sua debilidade física afirmando que seu peso corporal era de 50 quilogramas. Todavia, o que se destacou na fala deste indivíduo foi a centralidade ocupada por suas limitações físicas e as respectivas superações destas:

Por exemplo, o básico do básico que é um treinamento de tríceps, por exemplo, que o pessoal costuma fazer na academia seriam quatro exercícios. Vamos supor, três ou quatro séries cada exercício. **Eu só consigo fazer dois exercícios.** Tanto é que meu tríceps, os meu brothers lá, os meus amigos da academia chamavam de menino do pulley. **Porque a única coisa que eu consigo fazer para treinar tríceps de fato é pulley.** Que é pegar aqui aquela barrinha e (assobio) aqui na frente. Aí a única coisa que eu fazia era... Fazia, por exemplo, ao invés de fazer três séries ou quatro de um exercício e depois mudar para outro, eu fazia oito no pulley com essa pegada e depois oito com a pegada assim e puxando tentando abrir. E foi assim que eu consegui desenvolver o tríceps. **Mas é uma coisa que eu aprendia muito, demorou bastante para eu aprender.** Porque eu fiquei muito naquela, dando pancada na vida para tentar ser igual aos outros e os profissionais de educação física, eles não conseguiam passar alguma coisa que funcionasse para mim. E todos os outros exercícios que eu testei, e existem um milhão de variações, nenhum funcionou. Então eu só consegui desenvolver o tríceps, por exemplo assim. Coloco dois exercícios e desço o pau neles. E bíceps, por exemplo, o exercício mais comum do mundo, no bíceps, é o rosca direta. **Eu não consigo ter a pegada assim. A minha palma da mão nem vira. Então como é que eu desenvolvi? O meu treino de bíceps é só rosca martelo, praticamente.** Eu pego e faço rosca martelo no halter e depois eu pego, faço uma série... Na verdade uma só série não. Eu faço, tipo assim, seis séries de rosca martelo no halter, vou para rosca invertida, com a palma da mão para baixo. O meu não vira a palma da mão para cima, para baixo vira. Aí eu faço com a pegada da mão para baixo. Aí depois eu faço mais seis na barra, naquela barra H, com a pegada da mão para cima. **Então, foi uma coisa que eu demorei muito tempo para adaptar.** E meu treino... O pessoal troca de treino todo mês, eu não, o meu treino vai ser sempre esse. O que eu posso fazer é mudar o estímulo, mas o exercício que eu vou fazer é sempre esse. Mas isso foi uma coisa que eu demorei coisa de quatro ou cinco anos para aprender. Hoje o que funciona para mim é isso. E funciona, funciona! O pessoal fala que com 40 de braço o cara é grande eu to com 41, 42. Entendeu? Eu já passei dos grandes assim. **Mas, foi uma coisa que eu demorei para desenvolver e, cara, nenhum professor de educação física... Mesmo eu procurando vários, ninguém teve esse insight.** Foi mais tentativa e erro, tentativa e erro, tentativa e erro... Aí passava um mês fazendo, dois meses fazendo: 'Pô, não mudou nada.' **Aí depois de um tempo foi esse o treino que eu desenvolvi, meu treino adaptado é esse.** Eu sei exatamente, eu chego na academia eu sei exatamente... Eu sempre faço os mesmo exercícios. É o que o meu corpo está adaptado para fazer. Entendeu? Eu sempre faço os mesmos exercícios, não adianta inventar, não tem o que fazer. Principalmente para braço. Para costas e tal, a gente ainda pode dá uma inventada. Porque as costas aqui vão trabalhar, o que vai limitar é aqui em cima. Talvez limite, pegue um pouco menos a região aqui, mas para as costas você consegue dá um 'geralção'. Mas para braço eu tenho que fazer sempre esses dois ou três de bíceps, dois ou três exercícios de tríceps, só mudando o estímulo. O número de repetições, o número de peso, é a única coisa que eu posso fazer. Então para chegar nessa especificidade eu demorei anos, entendeu? **E, cara, se eu fosse me inscrever na academia e pedir para o cara escrever o treino para mim nunca ia chegar nisso. Ou então ia demorar tanto quanto eu, mais cinco**

anos aí. Então, eu chego hoje, eu me matriculo nas academias eu nem passo para a avaliação física nem nada. Só vou para a avaliação física para saber como é que está o meu corpo e: ‘Ah, não. Vou prescrever um treino para você.’ ‘Não, não. Fica tranquilo, eu já sei o que fazer já.’ **É algo muito específico mesmo, não adianta, o resto não funciona. O resto causa dor e não funciona. Esse aqui é o que menos causa dor e o que mais funciona.** (grifo nosso)

Pode-se notar o interesse do participante pela modalidade da musculação no vocabulário específico que ele utilizou. A classe *musculação e autonomia* da CHD e a AFC detectaram este vocabulário específico posicionando o participante distante dos demais nos gráficos gerados (Figura 4 e Figura 7). Os termos próprios da musculação também são visíveis nestas imagens, como “hipertrofia”, “peso” e “treino”.

Observamos que este relato converge com o conceito de *modos somáticos de atenção* (27). O vetor de agência deste indivíduo na prática da musculação exige que este fique atento “a” e “com” o corpo num ambiente em que existe a presença corporificada de outras pessoas. Entretanto, como sugere Csordas (27), neste caso se desenrolou um *modo somático de atenção especial* devido às limitações articulares.

No lado patológico, a hipervigilância associada com a hipocondria e com transtornos de somatização, e os vários graus de vaidade ou tolerância à mortificação associados a anorexia e bulimia, podem ser considerados como definidores de modos somáticos de atenção especiais(27) [p. 374].

Possivelmente o participante não estava descrevendo ter hipocondria, mas esteve sim hipervigilante por conta de sua patologia. No processo de estar atento para a modalidade em questão “com” o seu corpo, o indivíduo se viu forçado a prestar atenção “a” o seu corpo quando sua articulação do cotovelo saiu de um horizonte indeterminado para constituir o objeto central de sua consciência.

Esta experiência se tornou mais marcante por estar inserida em uma intersubjetividade com outros frequentadores de musculação os quais não possuem a mesma limitação do participante. A resposta dos destes frequentadores às soluções encontradas pelo participante 2, calcada na cultura deste ambiente de treino, manifestou-se como um apelido que enfatizava a repetição de um único exercício por ele.

Outro aspecto que se observou neste relato é a sua ênfase na passagem do tempo para que o indivíduo atingisse um estado de equilíbrio no domínio da técnica da musculação. Os termos “tentativa e erro” e “tempo” sugeriram um caminho tortuoso que o participante percorreu para equalizar seu corpo com a modalidade que desejava. Para que se compreenda com profundidade esta vivência, é necessário fazer uma correlação com conceito de *itinerário*

terapêutico. Gerhardt define este conceito como busca por cuidados terapêuticos e procura descrever e analisar as práticas individuais e socioculturais de saúde em termos dos caminhos percorridos por indivíduos pertencentes a camadas de baixa renda (o que corresponde a situação socioeconômica de apenas alguns dos participantes), na tentativa de solucionarem seus problemas de saúde (65). Luz acrescenta que este itinerário passa por etapas da medicina tradicional (a automedicação e os curandeiros) e moderna (estruturas de cuidados modernos) demonstrando como esta vivência é comum a doentes raros e é um desafio aos serviços de saúde (66).

No caso do trecho relatado pelo participante 2, o foco sai da busca do paciente raro por um tratamento adequado, o que se notou também no discurso do participante 8, para uma busca por um caminho estreito que equalize as limitações corporais com a modalidade que se pretende praticar. Isto sugere um “itinerário corporal”, termo que ocorre na literatura com o propósito de descrever o percurso da mudança de identidade de gênero frente à resistência do meio social(67)(68)(69). Contudo, o sentido que aqui se apresenta se configura mais como a expressão de um modo somático de atenção ao longo de um período. Em paralelo ao conceito aplicado à temática de gênero, a vivência acima descrita compartilha o fato de que seu vetor de agência no processo de mudança de seu corpo enfrenta a resistência não só das limitações da hemofilia, mas também do ambiente social. Csordas descreveu este movimento de vetores entre o corpo e o mundo evocando os a fenomenologia de Merleau-Ponty para descrever a agência do corpo no mundo, o conceito de *habitus* de Bourdieu quando se foca em ambos os vetores na relação corpo-mundo e as relações de poder de Foucault quando é o mundo que se inscreve no corpo (13). Na Figura 9 vemos a representação gráfica do autor para estes três movimentos:

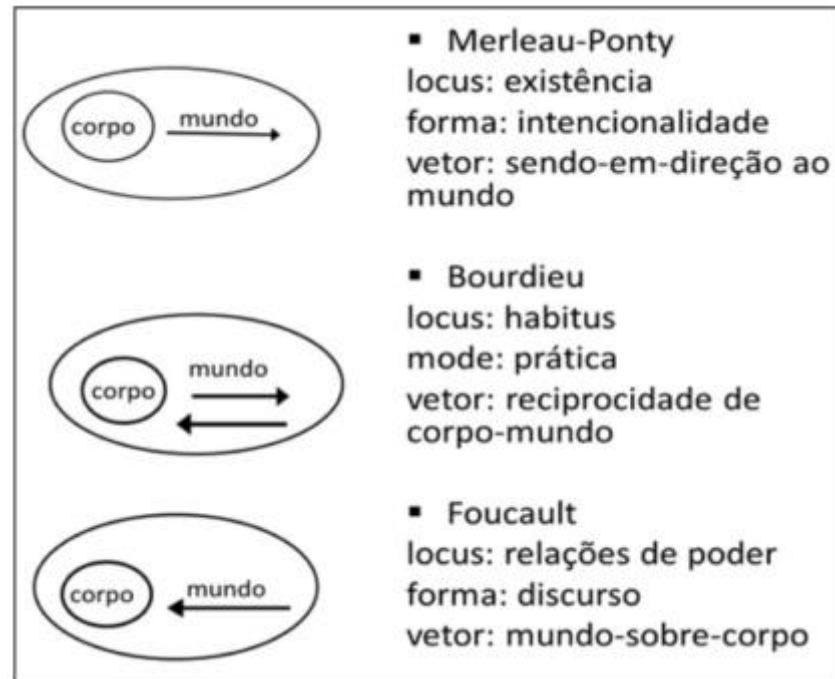


Figura 9 – Vetores de agência em Merleau-Ponty, Bourdieu e Foucault. Fonte: CSORDAS, 2013

Em alguns casos este “itinerário corporal” demandou que algumas PCH abandonem práticas corporais que lhes interessem. Os participantes 3 e 5 descreveram que foi necessário abandonar a prática do futebol, desenvolvida na infância, por dores articulares: “Por conta da lesão que a gente tem, a gente não consegue fazer a atividade que a gente gosta que é o futebol” (participante 5); “E jogar bola também eu já joguei escondido na fase da infância. Mas, chegou um momento que o joelho também parou a condição. Joelho e tornozelo. Aí larguei para lá. Nunca mais joguei” (participante 3);

O abandono de uma prática corporal/ atividade física pode não ser definitivo. Como foi supracitado, ao longo de um “itinerário corporal” a PCH percorre caminhos estreitos para conciliar seu corpo com seus objetivos. O participante 5 afirmou que conseguiu jogar futebol novamente no contexto do projeto social que promove este esporte para PCH. As lesões em seus joelhos o impedem de correr como gostaria, mas disse que, com o projeto e o tratamento correto, não precisa mais jogar escondido como fazia na infância:

Meu esporte preferido é o futebol. Até porque eu passei minha adolescência jogando futebol escondido dos meus pais. Aí hoje eu voltei a jogar futebol no nosso projeto lá no clube. Jogando ali na zaga, às vezes jogo no gol também.

De forma análoga ao estudo de Park (24), é possível presumir como foi penoso para o participante abandonar a prática do futebol. Assim como o *rugby* na Nova Zelândia, o futebol é um esporte com fortes repercussões na sociedade brasileira, com conotações de símbolo nacional.

A capacidade de um indivíduo executar as atividades da vida diária (AVD) tem sido um importante marcador em que a correlacionam com o envelhecimento (70)(71) e atividades físicas (72)(73). É possível observar que conceitos semelhantes também são utilizados em pesquisas sobre a hemofilia (74)(2). As adaptações corporais voltadas para as AVD também foram relatadas pelos participantes:

Quando você começa a fazer as coisas auxiliado pela atividade física e começa a desenvolver e vê que já está subindo uma escada com menos dificuldade. Porque assim, a atividade física para mim é uma forma que eu consiga executar as atividades diárias sem dificuldades, é uma coisa que me habilite a isso. Transforme meu corpo, que ele seja útil, útil para desenvolver as atividades do dia. Trocar uma lâmpada que for preciso na minha casa, subi numa escada, descer umas coisas, subi para o meu serviço no terceiro andar de escada. Se eu subir para esse andar de escada, para o terceiro andar de escada, e eu estou sentido que aquilo está, depois da atividade física eu estou fazendo aquilo com menos dificuldade para mim já é muito mais proveitoso. Essa é a vantagem para mim da atividade física mesmo no psicológico.

A percepção do participante 3, que é o segundo mais velho da amostra, demonstrou como a dificuldade em realizar atividades simples pode sensibilizar uma PCH. Subir numa escada para trocar uma lâmpada se tornou um grande desafio para este indivíduo. O termo “escada” foi identificado pelo programa Iramuteq como tendo destaque na fala do referido participante através da análise AFC. Esta mesma análise aponta o termo “atividade física” como também sendo comum a este indivíduo. Evidenciou-se em sua fala que ele associa positivamente práticas corporais com as atividades da vida diária (AVD). Seu relato confluiu com a literatura, que evidencia uma melhora na qualidade de vida em PCH praticantes de atividades físicas (11)(75)(76)(2) em PCH praticantes de atividades físicas. Ressalta-se que os questionários utilizados em algumas destas pesquisas para avaliar a qualidade de vida dos PCH contemplam itens de aspectos do cotidiano convergindo com o conceito de AVD e posicionando a percepção do participante 3 próxima aos resultados de tal pesquisa.

A expressividade corporal dos participantes foi outro elemento importante e ocorria em simultâneo às falas destes. Além da dinâmica própria de cada indivíduo, uns mais expressivos e outros mais contidos, ficou evidente como eles apontavam para as articulações presentes nos relatos e simulavam movimentos que ilustravam o que estavam argumentando. Ao compartilharem suas memórias, apresentaram-se como “homens totais”, expondo facetas

físicas, psíquicas e sociais da experiência como PCH. “Homens totais”, como descrito por Mauss, representam o conceito que encara o indivíduo como um tríplice dos aspectos citados (31). Sendo assim, é razoável compreender que nestes relatos os participantes expressassem suas memórias como sujeitos biopsicossociais.

Os modos somáticos de atenção especiais, além de terem se relacionado com a passagem do tempo, foram perceptíveis na interação dos participantes com o espaço. Foi possível perceber nos relatos como que o local em que estavam alterava a atenção que davam ao corpo. “Distante da base de tratamento”, disse o participante 3 para se referir a locais distantes de Brasília, onde ele realiza seu tratamento e busca seu medicamento. Esta percepção se conectou mais intensamente com o controle da coagulação do que com as sequelas articulares.

O manejo logístico do tratamento também apareceu nas falas como um componente agregado a esta percepção do corpo no espaço. O participante 2 afirmou que, ao ser convidado a dividir a hospedagem de um hostel com amigos, declinou ao convite e optou por alugar um quarto individual de um hotel. Avaliou que o hostel não contava com uma geladeira apropriada para estocar seu medicamento e previu constrangimentos por ter que aplicar um medicamento injetável na frente de terceiros. Esta decisão acarretou consequências financeiras e sócias para este indivíduo e, em seu relato, exprimiu seu receio de realizar outras viagens para locais com pouca infraestrutura. Deu o exemplo de acampamentos e “mochilões” quando abordou este tópico.

Ainda no escopo da relação da PCH com o espaço, os pacientes 1, 2 e 7 descreveram que foram obrigados a deixar seus locais de origem, em outras unidades da Federação, para Brasília em busca de um tratamento melhor. Os dois primeiros vivenciaram a infância em sua cidade natal. Alegaram que foram aconselhados a buscarem um tratamento mais adequado pelos próprios PS do referido local. Já chegaram ao DF com sequelas articulares para, ato contínuo, se submeterem ao novo tratamento. Jornada esta diferente da vivenciada pelo participante 7, que se mudou para Brasília ainda na primeira infância. Por ter sido inserido em um tratamento.

Esta relação da PCH com o espaço geográfico possivelmente possui uma correlação com a busca por um Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) que atenda suas demandas. A literatura documenta que estes centros possuem importante papel no tratamento da hemofilia (3)(15)(58)(77). Steinhart, em um estudo sobre a autonomia das PCH, relata o papel benéficos destes centros:

Also in the late 1970s, the national network of haemophilia treatment centres (HTCs) was established in the USA. The HTCs provided formal education about haemophilia and increased the opportunities to meet peers and share information about strategies for managing their disorder(77).

Os efeitos benéficos dos centros para a construção da autonomia das PCH apontados pelo autor possuem alguma dissonância com o relato dos participantes. Os apontamentos destes sugerem que se por um lado ocorre um melhor tratamento nestes centros e conseqüente melhora na autonomia, quando se afastam da “base” percebem uma retração desta autonomia. A percepção desta menor autonomia converge com o conceito de *modos somáticos de atenção especiais*(27) já discutidos. O corpo que, na proximidade de um CTH adequado, recua parcialmente para um horizonte indeterminado, volta a ser objeto de atenção em locais ermos.

No âmbito das relações afetivas surgiram algumas colocações dos participantes, mesmo esta pesquisa não tendo se debruçado neste tópico. O imaginário dos participantes sobre como são vistos por outros refletiu ideais de força e virilidade que pretendiam corresponder. “Quanto você pega no supino?” Esta indagação foi ouvida diversas vezes pelo participante 2 e corresponde a uma maneira sucinta de sondar o quão forte é um praticante em academias de musculação. Entretanto, o participante não realiza este exercício em decorrência das adaptações já citadas acima. Para que os colegas de treino não ficassem sem resposta, a solução encontrada por ele foi responder com um peso aproximado de um exercício similar que pratica em sua série adapta. Desta forma, as expectativas que recaem sobre um praticante contumaz como ele são supridas perante o grupo.

Os relacionamentos deste indivíduo com o sexo oposto também foram influenciados pela condição de hemofílico. Os problemas articulares enfrentados por ele no início da vida tiveram repercussões em sua autoestima:

Isso influenciou toda a minha vida em relação a relacionamentos, por exemplo. Quando eu era magrinho e achava que ‘pô, eu sou o **tadinho** porque sou hemofílico’ eu encarava de uma forma os relacionamentos. Como se a mulher, num relacionamento interpessoal, **como se a mulher meio que fazendo um favor de está comigo**. Hoje em dia não. Eu sou um cara bom, se a mulher quiser ir embora ela vai, problema é dela. (Grifo nosso)

Em sua fala também transpareceu o impacto positivo da atividade física em sua confiança, bem como a rejeição pelo rótulo de “tadinho”. Esta rejeição surgiu na fala deste participante em outros momentos, mesmo que de maneira indireta. Isto refletiu como as representações sociais reverberam no comporta de uma PCH. Goffman traça um paralelo com a dramaturgia quando analisa as representações sociais(78). Neste caso se observa uma

aproximação deste paralelo na forma como o participante utiliza o seu condicionamento físico para expressar suas qualidades.

É possível encontrar similaridades entre a percepção deste participante quanto a sua dificuldade inicial de se relacionar com o sexo oposto e o alto percentual de hemofílicos solteiros encontrados no Distrito Federal (2)(25). O estudo de Almeida e colaboradores (2) comparou este dado com o estudo de Hartl(79) com PCH da Áustria o qual constatava um alto percentual de hemofílicos casados (56,6%). O estudo austríaco justificou este dado sugerindo que as PCH procuravam um ambiente familiar estável para melhor lidar com a doença. A fala do paciente 2, levantando sua dificuldade de autoestima, pode ser um ponto de partida para se discutir o alto percentual de solteiro entre as PCH do Distrito Federal, apesar de não necessariamente constituir uma relação apriorística de causalidade.

O participante 3, por sua vez, compartilhou momentos em que teve dificuldades de interagir com amigos por conta da hemofilia:

E é limitante também no sentido de novos desafios, a questão de esporte. Você vive em comunidade, você vive com algumas pessoas num meio e elas vão fazer determinadas atividades. Você às vezes tem que se excluir daquele grupo por não conseguir praticar aquelas atividades.

Posteriormente descreveu uma situação na qual relaciona a questão esportiva com a interação com amigos. Foi convidado por um amigo para participar de um treino de Jiu Jitsu, modalidade de luta que ele julgou não se adequar à sua condição física. Declinou ao convite sem expor sua real preocupação. “Ele me chamou de franguinho”, disse o participante descrevendo a reação do amigo. Subtendeu-se da fala e das expressões corporais do participante 3 que seu amigo não tinha intenção de o ofender. Para o amigo, se resumiu a uma chacota inofensiva, entretanto foi uma vivência marcante para o participante.

A expressão “franguinho” possui um peso semelhante para o imaginário social ao termo “tadinho”, citada pelo participante 2. Ambas remetem a uma representação social de fragilidade e fraqueza. Todavia, a despeito da primeira ter uma conotação mais pejorativa, o termo “tadinho” condensou com maior intensidade o que Goffman entende por estigma.

O termo estigma, portanto, será usado em referência a um atributo profundamente depreciativo, mas o que é preciso, na realidade, é uma linguagem de relações e não de atributos. Um atributo que estigmatiza alguém pode confirmar a normalidade de outrem, portanto ele não é, em si mesmo, nem horroroso nem desonroso. Por exemplo, alguns cargos nos Estados Unidos obrigam seus ocupantes que não tenham a educação universitária esperada a esconder isso; outros cargos, entretanto, podem levar os que os ocupam e que possuem uma educação superior a manter isso em segredo para não serem considerados fracassados ou estranhos. De modo

semelhante, um garoto de classe média pode não ter escrúpulos de ser visto entrando numa biblioteca(22) [p. 13].

A expressão foi ouvida pelo indivíduo em contextos os quais se sabia da doença rara que o afetava e, por conta disto, se presumia que ele era uma pessoa incapaz. No que tange a este tópico, emotividade do participante 3 não era tão intensa quanto a do participante 2, que lembrava com revolta de quando o chamaram da referida expressão.

O participante 4 também demonstrou preocupação sobre a forma com que é visto pelos colegas. “Às vezes eu me machuco na escola, os meus amigos ficam preocupados por que eu me machuco. Às vezes querem saber o que que é, o que eu tomo”, relatou o participante, que ainda convive no ambiente escolar. Foi preciso que ele explicasse aos colegas que a hemofilia não é contagiosa, “hemofilia não pega”, em seus termos. A crença no contágio da hemofilia remonta aos anos de 1980, quando uma grande parcela de PCH adquiriram o vírus HIV e HCV em transfusões de sangue (25)(19). Neste período as PCH vivenciaram uma sobreposição do estigma da própria condição física com o estigma que carregava a então recém descoberta AIDS.

Assim como ocorreu com outros participantes, a prática de uma atividade física serviu como um caminho de superação pessoal e de aceitação social para este indivíduo: “Da minha parte, o melhor é o esporte. Porque eu posso mostrar para os meus amigos que não são hemofílicos, mostrar que eu posso fazer.” Esta sentença foi dita quando o grupo discutia quais eram as atividades físicas preferidas. Ao usar o termo “esporte”, o participante estava se referindo a esportes coletivos, em especial o futebol. Estudos sugerem a contribuição dos esportes em processos de inclusão de pessoas com deficiências ou doenças raras(11)(80). Um estudo sobre indivíduos com nanismo praticantes de futebol observou este processo de inserção social e superação de estigmas através do esporte:

O futebol de anões atua como um processo de manipulação da identidade estigmatizada e viabiliza uma forma de identidade para o mercado e a correção do estigma. Essa segunda possibilidade ocorre na medida em que o nanismo não tem um tratamento que altere a condição de estigmatizado. A notoriedade no futebol se torna uma forma de romper com o imaginário de incapacidade e de agenciar uma maior aceitação social, isto é, uma maneira de abrir caminho para a interação social, nos termos de Goffman(80).

O artigo 11º da DUBDH (50) versa sobre a *Não Discriminação e Não Estigmatização*. A envolvimento dos PCH em esportes de maneira a promover a inclusão social e a superação de estigmas, como descrito pelo participante e pelo estudo citado indicam uma possível maneira de se aproximar do que é sugerido na DUBDH.

No contexto das relações familiares, o participante 7 dispensou maior atenção para sua mãe em suas falas. Por ser o de menor idade, ainda está inserido numa dinâmica familiar de maior vínculo com os progenitores. “Minha mãe mais preocupada, mas eu ia e não estava nem aí”, disse ao se referir a momentos em que se expunha a esportes e atividades mais intensas mesmo com a preocupação da mãe. Goto e colaboradores discutem a postura de parentes e PS no incentivo à prática de esportes que são do interesse das PCH:

Mental aspects of PWH are reported as follows: overprotection by family; anxiety; and decrease in self-esteem, self-efficacy, self-acceptance, exercise adherence, and treatment compliance. In addition, some boys with hemophilia in one study regretted the fact that their doctors or parents did not allow them to participate in sports of their choosing. Therefore, many patients must be motivated to engage in PA, suggesting the need for a behavior change approach(11).

Na seara da experiência enquanto estudantes, ocorreram menções dos integrantes do grupo sobre a influência da hemofilia. Aqueles que tinha artropatias nos cotovelos expuseram as dificuldades que vivenciaram na escola de copiarem as lições. O participante 3 relatou:

Eu era canhoto, eu escrevia com a esquerda. Aí, com a limitação desse braço, ele vivia engessado e tudo, aí eu virei destro. É verdade, eu troquei e tudo. Mas, eu escrevo com as duas mãos hoje. Mas a minha letra melhor ficou com a mão direita, porque depois foi a que eu virei com... A cursiva, que eu escrevo com a letra cursiva. Mas por conta dessa limitação e por estar sempre com gesso, alguma coisa, no colégio eu tive que me adaptar e tudo e escrever com a outra mão. A minha mão que não é boa.

Novamente emergiu de uma vivência de uma PCH do grupo um *modo somático de atenção especial* (27). Em uma pessoa sem limitações articulares, o cotovelo permanece em um horizonte indeterminado durante a realização do ato de escrever. Nesta circunstância, o cotovelo do participante se tornou objeto da atenção de sua consciência. A solução encontrada para esta contingência foi buscar se tornar ambidestro.

Um caminho diferente foi tomado pelo participante 2, que compartilhou da mesma dificuldade: “Quando eu estudo sempre é prestando atenção na aula. Memória fotográfica. Porque não gostava de copiar, doía, incomodava. Começa a escrever, começava a doer e fale ‘não, não vou fazer isso não’ e largava”. Optou por desenvolver a memória como recurso que substituiu a dificuldade na mecânica da escrita. O participante 4 também relatou dores para copiar tarefas escolares e o participante 1 expôs suas dificuldades de manusear um computador por muito tempo devido a dores no cotovelo. Contudo, não compartilharam as maneiras que encontraram para contornarem estes problemas.

Uma breve alusão às instalações do colégio foi feita pelo participante 4:

Eu acho que na minha intuição mais... Lógico, eu não quero deixar me faltar remédio. Quando, nada assim político... Porque às vezes meus amigos perguntam. Porque tem vezes que eu falto aula por motivo da quantidade do remédio. Se eu não tomar uma quantidade do remédio eu não vou para a escola porque na escola a rampa é lisa, posso me machucar. Eu acho que está faltando é só isso, a quantidade, não deixar faltar.

Este comentário condensou as preocupações com o fornecimento do medicamento e a falta de adaptação da estrutura física da escola. Estas duas contingências na vida do participante desencadearam uma experiência de *modo somático de atenção especial*(27) na qual uma rampa lisa em seu colégio se torna um obstáculo mais intimidador quando o acesso ao medicamento é restrito. Um cuidado com o corpo justificado pela situação. Sua fala também expõe outro tema alvo de estudos(81)(82): o desempenho educacional em PCH. Neste contexto, o absenteísmo escolar possui papel importante nos resultados acadêmicos, como comenta Drake e colaboradores(82) a respeito de um estudo feito por Usner e colaboradores(83):

A 4-year longitudinal study of 333 children with hemophilia found that, overall, participants had intelligence quotients (IQs) in the average range. However, participants who experienced high levels of physical impairment from their hemophilia had lower academic achievement and intellectual abilities, even after adjustments were made for other intervening variables such as intra-cranial hemorrhage and HIV infection. The researchers concluded that marked physical impairments resulted in hindered ability to concentrate and learn, excessive absenteeism, and limited participation in non-academic activities that can enhance intellectual growth(82).

Preocupações com o mundo do trabalho também surgiram como adendo às experiências estudantis citadas. O participante 1 citou a carreira militar como uma escolha que ele se viu impedido de fazer devido a incompatibilidade desta profissão com suas limitações de saúde. O participante 7, por sua vez, almeja ingressar em uma instituição de ensino superior que demanda um teste físico de admissão, o que gerou nele apreensão de não ser aceito. Drake e colaboradores fazem uma observação pertinente quanto a trabalhos que exijam algum esforço manual:

Hemophilia center teams encourage adolescents to pursue careers that do not require extensive manual labor; such work is inadvisable for men with hemophilia. Because careers without manual labor tend to require higher education, the staff counsels adolescents to remain in school; this ongoing encouragement may be a factor in the higher graduation rates among children with hemophilia, especially among Hispanics and blacks who have a high dropout rate in the general population(82).

A realidade norte-americana não compartilha das mesmas fragilidades que a brasileira. As PCH no Brasil que forem orientadas a seguir uma carreira com menor esforço físico e maior dependência de um alto grau de escolaridade provavelmente irá se depara com obstáculos ao acesso à educação. Este contexto expõe uma faceta da vulneração (51) a qual as PCH estão expostas e constitui uma lacuna a qual a solução pode ser norteadada pelo artigo 8º da DUBDH(50).

A inserção de indivíduos com doenças raras no mercado de trabalho ainda está crivada de obstáculos(82) e podem os levar a necessitar de alguma ajuda governamental. O estudo de Almeida e colaboradores discorre sobre esta realidade:

A maioria (72,7%) recebia algum tipo de benefício governamental como passe livre, isenção de impostos e/ou aposentadoria por invalidez por apresentarem artropatias moderadas e/ou graves. Esses pacientes são inseridos em programas governamentais como portadores de necessidades especiais e participam da lei que oferece benefícios, de acordo com as normas constitucionais de proteção ao portador de deficiência física. [...] Dessa forma, segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), o tratamento recomendado para garantir a integridade dos pacientes é a terapia de reposição do fator deficiente com tratamento domiciliar, denominada profilaxia primária, que visa à prevenção aos sangramentos; e tem como consequência o aumento da sobrevida do paciente, articulações funcionais e íntegras, menor grau de dor e redução das morbidades. O paciente apresenta melhora na autoestima, não necessita de benefícios governamentais, é mais independente, participa ativamente das atividades domésticas, escolares e laborais, é capaz de compor família e inserir-se nas práticas de atividades físicas e de lazer(2).

Dentre as passagens mencionadas pelos participantes e o comportamento durante o grupo focal, foi possível observar uma percepção positiva dos participantes acerca da prática de atividades físicas. Houve o entendimento por parte deles que as atividades físicas os proporcionaram benefícios para a saúde, para a execução das AVD, aumento da autoestima e autoconfiança, melhora em relacionamentos interpessoais, dentre outros. Esta percepção persistiu mesmo levando em conta que, com exceção do participante 7, os demais vivenciaram em algum momento de suas vidas dissabores relacionados às atividades físicas como sangramentos e dores articulares, falta de incentivo e orientação correta e falta de um tratamento que oferecesse um suporte adequado. Destacamos as seguintes passagens acerca deste ponto:

Eu penso o seguinte: que mesmo atividades que tenham um certo risco como o futebol, futebol tem um certo risco, atividades de luta (eu fiz kung fu e gostei muito, por isso que eu estou falando) trazem benefícios. Por exemplo: o kung fu me ajudou a ter mais flexibilidade. (Participante 1)

Eu tive uma mudança corporal muito grande. Eu era muito magrinho. Eu pesava 50 quilos, eu peso 85 hoje. Quase nada de... Quem me conheceu há dez anos atrás passa por mim na rua e não me conhece. A musculação é muito importante nessa mudança. Cara, foi difícil, eu não vou mentir. Já teve... Eu me sentia muito sozinho porque ninguém meio que acompanhava meu caso. Então eu treinava e via que não podia fazer determinado exercício, eu ia para o banheiro chorar. (Participante 2)

E sendo que quando eu faço atividade física isso dá uma amenizada. Mesmo pelo fortalecimento muscular e outras coisas. Me dá uma melhoria. Mas quando eu fico 4 meses, 5 meses sem nenhuma atividade física, sem fisioterapia, sem nenhum tipo de atividade física aí eu sinto mesmo e a base de remédio. A base de Novalgina, a base de Torsilax. Torsilax para mim faz parte da minha dieta. Sei que é ruim falar isso, mas é uma coisa que sem isso eu não consigo ter produtividade. (Participante 3)

Quando eu fazia natação, eu achava que tinha bastante benefício para mim. Por exemplo, estava desenvolvendo, estava ajudando um tanto de coisa, a compreender o corpo. Aí foi melhor. Agora eu parei de fazer natação... Na infância eu era muito, até uns 10 anos assim, eu gostava de correr para todo o lado. Então o esporte, está no ambiente do esporte, me possibilitou de conhecer amigos novos. Por exemplo, eu descia todo o dia para jogar bola, aí eu acabei conhecendo um tanto de gente da minha quadra pelo futebol. A natação também eu conheci no clube lá. Acho que foi importante, porque tem uns amigos hoje, que são uns dos melhores amigos, que eu conheci indo jogar. (Participante 7)

Esta tendência no discurso dos participantes também se confirmou nas análises feitas pelo software Iramuteq foi possível identificar a prevalência de termos associados às atividades físicas e práticas corporais, bem como sua correlação com termos positivos como “gostar” e “melhor”. Tal padrão pôde ser melhor visualizado na classe *Esporte e atividades físicas* gerada pela CHD (Figura 3).

O participante 8 representou uma divergência nesta percepção positiva. Ao se referir a estas práticas, ele se ateu a benefícios utilitários e frisou que, por ser introspectivo, não se interessa por alguma possível vantagem no quesito de relações sociais. Afirmou de maneira fleumática que não gostava de nenhuma atividade física. Isto causou algum constrangimento no participante 7, que descrevia de forma mais entusiasmada suas preferências esportivas. Seu discurso transpareceu que sua opinião se baseia em seu temperamento e na impossibilidade de ter realizado atividades físicas, o que poderia gerar subsídios para outro julgamento:

Eu não sei se jogar bola ou correr é bom porque eu não tenho condição de fazer também. Sei que na situação atual tudo é ruim. Se eu for tentar correr já era. Dois minutos correndo e cinco dias doendo. Eu fiz dois anos de musculação e já estou com uns quatro, cinco anos de hidroginástica. Ajudou a controlar a pressão que estava subindo, mas falar que consegui ganhar músculo, imperceptível. Porque quando você vai colocar carga o suficiente para hipertrofia a articulação não aguenta. Mantém sempre aquele pesinho de nada, só para fazer um pouco de cardio mesmo, para manter pressão.

Estes resultados foram de encontro às recentes pesquisas feitas com PCH sobre os efeitos das atividades físicas (11)(76). Goto e colaboradores elencam alguns benefícios das atividades físicas, tanto na esfera fisiológica quanto subjetiva:

PA confers several musculoskeletal benefits to PWH, such as improved muscle strength and joint stability, reduced joint pain, increased bone density and protection of joints, prevention from falling, lower bleeding risk, and improved joint flexibility. Other physical benefits include prevention of obesity, heart disease, hypertension, and diabetes and promotion of neuromuscular development. PA also confers several benefits to mental health, such as improvement in depression, self-esteem, social interactions, self-efficacy, happiness, emotional status, social acceptance perception, positive self-assessment, and reduction of anxiety. Continuous PA, rather than the type of exercise, is an important determinant of health-related quality of life, even for PWH. In particular, children achieve the greatest improvements in health-related quality of life by sports participation(11).

Vale destacar que o prisma que estes estudos utilizam para mensurar os benefícios da atividade física é o biomédico, mesmo quando se referem à seara psicológica. Sugerem-se mais estudos que ampliem o foco para aspectos socioculturais e para as ciências humanas como se propõem aqueles que utilizam a terminologia *práticas corporais*(10).

5.2 RELAÇÃO PROFISSIONAL DE SAÚDE – PACIENTE E A AUTONOMIA DAS PESSOAS COM HEMOFILIA

As interações narradas pelos integrantes do grupo com PS tiveram uma conotação negativa, salvo algumas exceções. Médicos, fisioterapeutas, professores de educação física e outras especialidades emergiram em memórias desagradáveis:

O desconhecimento sobre a hemofilia foi uma das queixas recorrentes a respeito da atuação dos PS. No itinerário terapêutico dos participantes eles se depararam diversas vezes com esta situação. Os médicos protagonizaram situações correlatas à busca dos PCH por informações, melhores tratamentos ou por outras contingências e, diversas vezes, não corresponderam aos anseios deste grupo:

E o que eu notava na área médica era o desconhecimento mesmo, a pouca divulgação sobre a doença, a hemofilia. Porque muitas pessoas não conheciam e não sabiam como tratar essa hemofilia. Até mesmo os hematologistas que tinha na época, que tratavam sobre hemofilia, que era o tratamento precário e agora depois foi evoluindo com o aumento da tecnologia, os da medicina sabiam tratar sobre a hemofilia, mas não tinha esse tratamento multidisciplinar. (Participante 3)

Já aconteceu comigo já, no hospital, do médico perguntar: ‘Quando é que você se tornou hemofílico?’ Ih, cara, isso já aconteceu várias vezes. Hospital particular aqui em Brasília, na perícia médica... (Participante 2)

Eu fui na perícia médica, aí eu cheguei lá, recentemente, tem uns três meses. Eu fui na perícia médica, por causa do concurso, aí eu chego lá, aí ela olha lá meu exame e falou: ‘Desde quando você é hemofílico?’ Aí eu falei: ‘Desde de, que eu saiba, desde que eu nasci. (Participante 1)

Quanto à área da educação física, foram citados tanto o contexto da educação física escolar, quanto academias de musculação. Nos dois casos o desconhecimento sobre a hemofilia representou obstáculos na interação com os PCH e a promoção de um estilo de vida ativo para estes. Com relação à atividade física na escola, o participante 6 narrou: “De professor de educação física na escola para mim mesmo nunca teve vantagem”. Já o participante 3 não teve a oportunidade de ser incluído nesta prática durante sua vida estudantil:

E era desaconselhado pela área médica que nós fizéssemos atividades físicas. Então, eu fui dispensado da educação física. Mesmo até no colégio eu era dispensado da atividade física por não poder fazer essa prática física. Então era um pouco frustrante, porque era uma parte do desenvolvimento ali. Então com isso já veio o meu enfraquecimento muscular e com isso já limitações.

Contudo, as críticas mais severas foram tecidas pelo participante 2 direcionadas aos profissionais de academia de musculação. Por ter se dedicado por muito tempo e com afinco a esta atividade física, este indivíduo se deparou com frustrações condizentes com esta busca. Quando o grupo discutia o relacionamento com profissionais de saúde, ele expôs sua experiência:

O meu é péssimo. O meu, particularmente. Porque no momento em que eu mais precisava de suporte eu não tive, entendeu? Então eu meio que acho que estou abandonado por conta própria... Os outros, cara... Fisioterapeuta, um ou outro... Mas professor de educação física mesmo é péssimo. Eu não consigo nem ouvir direito o que a maioria deles fala porquê... Primeiro porque hoje em dia o meu conhecimento do meu próprio corpo é muito maior do que o conhecimento de alguém que eu não posso seguir o que...

O participante frisou que se referia aos profissionais da musculação: “Quando eu apontei a questão de professor de educação física eu não levei para o lado de escola, eu levei para o lado de personal, professor de academia, que é uma área que eu convivo”

Esta falta de informação foi percebida em outras especialidades da saúde:

Porque até mesmo eu tive problema, eu não sei se enquadra, é claro, é pessoal da saúde, com fisioterapeutas. Eu tive problemas com fisioterapeutas porque eu ia, tinha um sangramento no meu joelho, aí dava um sangramento, inchava meu joelho. Aí tomava... Na época era o Bebulin, o plasma, bolsa de sangue. Aí quando tomava

melhorava o joelho. Aí quando eu já tinha melhorado era uma indicação ali para que você começasse a fazer alguma fisioterapia, alguma atividade. Eu ia para fisioterapia passava dois dias piorava, porque ele já colocava uma fisioterapia voltada para uma pessoa que estava se reabilitando de um acidente ou de alguma outra coisa, estava precisando fazer. Tá, eu precisava fazer um fortalecimento muscular, mas eu também precisava em contrapartida eu precisava ter um acompanhamento com medicamento. Eu precisava fazer a reposição da proteína que me faltava da cascata de coagulação. (Participante 3)

Mas é uma coisa que, assim, se os próprios médicos que tem uma formação de sete anos, no mínimo, não conhecem, imagine alguém que teve a formação de quatro, entendeu? Quatro anos como no caso de professor de educação física. (Participante 2)

Este padrão converge com o que foi discutido anteriormente acerca do entendimento, por parte dos integrantes, que sua condição de saúde é bastante específica.

A escassez de informações sobre hemofilia descrita pelos participantes corroborou a literatura que destaca os desafios epistêmicos para a pesquisa e divulgação em determinadas esferas da saúde (84)(85)(86). Tais desafios foram iluminados pelo conceito de *injustiça epistêmica* (87). Este consiste em injustiças na distribuição de informações e de educação, ambas de natureza epistêmica(87). Kidd e Carel discutem sobre esta natureza de injustiça quando sofrida por pessoas com alguma doença:

Two features of these epistemic complaints are worth noting. The first is that they tend to have the consequence of complicating – and, in certain cases, compromising – the epistemic relationship between ill persons and the healthcare professionals charged with their care. Such breakdowns in relationship have a range of practical consequences, including the unwillingness or inability of ill persons to give complete or accurate reports of their symptoms and adherence to treatment, which in turn can create a need for additional tests or further referral. The practical consequences of such behaviours can include the jeopardising of the ill person's treatment and significant costs for the healthcare system when important information is overlooked. Moreover such breakdowns in the epistemic relationship can result in ill persons having negative subjective experiences of healthcare, such that they might come to associate hospitals not only with sickness and suffering, but also with confusion and isolation(84).

Os autores tecem uma crítica ao comportamento de PS que, mesmo que inconscientemente, não refletem sobre a especificidade de cada paciente, adotando condutas baseadas em preconceitos epistêmicos:

The structures of healthcare institutions are underpinned by biomedical approaches that focus upon the biological rather than existential aspects of illness, and therefore lower the level of attention paid to the subjective experience of being ill. Healthcare provision is based upon principles of efficiency (and in some cases financial profit) and designed to suit the needs of health specialists rather than patients. In addition, time pressure, short consultations, and use of standardised protocols that leave little

room for personal needs and values, are also core features of modern healthcare systems(84).

As falas dos participantes analisadas à luz das referências acima sugerem uma cadeia de eventos que constituem as injustiças epistêmicas relatadas. Lhes faltaram um PS com a capacidade epistêmica de ouvir, uma *virtude testemunhal*(87). Este cuidado ao ouvir o paciente poderia evita, ao menos em parte, suas queixas sobre o desconhecimento dos PS.

Já o participante 2, mesmo relatando uma experiência não pertencente à realidade médico-hospitalar, vivenciou uma associação negativa com os profissionais de academias de ginástica em parte por rupturas epistêmicas (84). Este participante ainda sugeriu que a falta de conhecimento dos profissionais era fruto de lacunas na formação acadêmica destes no que tange a hemofilia. Esta lacuna também foi percebida em livros especializados de musculação, quando estudava formas de adaptar um treino de musculação para si: “Eu mesmo já li vários livros de hipertrofia e musculação, eu tive que aprender muito sozinho. Então os próprios livros, nenhum deles abordam. Os livros que o pessoal usa na faculdade não abordam meu caso.” Com este apontamento é possível identificar uma escassez de informações sobre hemofilia dentre os profissionais e na literatura de interesse dos participantes, sendo a falta de uma *virtude testemunhal* (87) dos PS o último elo na cadeia de rupturas epistêmicas(84) das situações narradas.

Por fim, o participante 3 apontou a divulgação da hemofilia como uma ação com potencial benéfico:

Eu acredito que com a divulgação, que nem o Leo falou aí, com a divulgação também, com essa simples divulgação, acredito que mais profissionais da saúde, mais profissionais se interessariam nessa enfermidade. Como não só essa, como as enfermidades que também são raras.

Uma relevante consequência da falta de apoio de PS foi a adoção de posturas autônoma na condução do tratamento e das práticas corporais por parte de alguns indivíduos. A análise CHD do Iramuteq (Figuras 3, 4 e 5) identificou que os participantes 2 e 8 são os que tiveram uma frequência maior no uso do termo “sozinho”. Demonstraram uma expressão de firmeza e decisão ao contarem quais soluções que encontraram para seus problemas.

A passagens já relatados oriundas do participante 2 já deixaram bem claro sua busca solitária para desenvolver um treinamento de força adaptado. O participante 8, por sua vez, buscou sua autonomia em outros elementos da gestão de sua saúde:

Mas médicos, todo restante da equipe, enfermagem e tudo mais, eu não confio em ninguém. Nem para me dar diagnóstico. Eu vou no médico e não confio no diagnóstico. Optei por fazer, eu me cuido e acabou. Inclusive escolher que remédio tomo, quanto tomo, fora o fator sou tudo eu. Igual ao vídeo que eu passei lá no nosso grupo, eu mesmo estou fazendo infusão intra-articular de ozônio em mim para não ter dependência de médico... E a responsabilidade da sua saúde é sua, você terceiriza isso se quiser.

Esta posição extrema do indivíduo se inseriu em um debate sobre a autonomia do paciente em relação aos PS. A bioética de origem anglo-saxã *principialista* aborda com maior ênfase a autonomia (35). Esta corrente de pensamento tem origem em uma sociedade que confere grande peso cultural às relações comerciais. Garrafa comenta sobre o hiperdimensionamento da autonomia:

O tema da autonomia foi maximizado hierarquicamente em relação aos outros três, tornando-se uma espécie de superprincípio. Este fato contribuiu para que, em alguns países, a visão individual dos conflitos passasse a ser aceita como a única vertente verdadeira e decisiva para a resolução dos mesmos(12).

Neste contexto, um paciente de um PS almeja exercer seu poder de escolher qual serviço médico quer consumir. O participante 8 se encaixa em certa medida neste perfil, principalmente ao usar o termo “terceiriza”. Beauchamp e Childress, consolidadores da teoria *principialista*, comentam as críticas feitas ao destaque da autonomia citando uma situação dissonante com a postura do participante 8. Alguns pacientes, especialmente idosos ou muito doentes, não querem tomar decisões sobre seu tratamento como o participante em questão. O direito de escolher não deve ser confundido com o dever de escolher(35).

Todavia, esta associação é insuficiente para explicar sua postura. Pessoas que convivem com uma doença rara podem se tornar *pacientes especialista* (88)(89). Isto significa que, ao longo de seu itinerário terapêutico, a pessoa com doença rara se depara com diversos PS que desconhecem seu caso e se vê obrigado a estudar por conta própria sua doença. O participante 2 na seara da musculação e o participante 8 na condução de seu tratamento demonstraram um comportamento direcionado ao conceito de *paciente especialista*. Pesquisas também tentam compreender como este fenômeno se correlaciona com a rede mundial de computadores e as novas tecnologias, pois estas representam um novo canal no qual pacientes buscam e compartilham informações(90)(91).

Os PS que foram percebidos de forma positiva pelo grupo mereceram destaque em suas falas. Todos os presentes eram tratados pela mesma médica hematologista e todos a avaliaram positivamente:

Aí eu fui conversar com a doutora Jussara sobre isso na época e ela falou: ‘Vinicius, se você estiver a fim de arriscar tenta a musculação, porque você não tem muito que perder... A única pessoa que me deu suporte, falou ‘vai lá, você pode conseguir’ foi a doutora Jussara. (Participante 2)

E também a doutora Jussara, é claro, que deu um grande suporte para a gente. Mas já tive médicos que realmente não deram nenhum suporte, isso lá no Rio. Que foram vários médicos que eu passei e, por exemplo, uma vez eu joguei bola aí o médico falou: ‘Por que você jogou bola? Você não pode jogar bola.’ Ou seja, completamente oposto. Ele estava me desincentivando praticar esporte. (Participante 1)

E com isso, eu não me recordo bem a data, o ano 2000, que eu tive já um melhor desenvolvimento com a doutora Jussara que ela formou uma equipe multidisciplinar propriamente dita para tratar exclusivamente de hemofílico. Então todos os profissionais que ali se colocaram nessa equipe tiveram que buscar um conhecimento sobre hemofilia. Aí foi quando deu um up no tratamento, no meu caso. Aí eu comecei a conhecer o que era educação física e esporte. Eu comecei a fazer práticas específicas direcionadas para hemofílicos. (Participante 3)

Para mim, no caso da doutora Jussara também que deu a oportunidade de mostrar o que é hemofílico para outras escolas, como o Rômulo foi na minha escola e explicou. Hoje em dia, na escola hoje todo mundo quer fazer, quer saber o que é hemofílico. (Participante 4)

Acho que o único médico que eu confio mesmo é a Jussara. Ela realmente entende da parte de hemofilia... Ela incentiva assim... É, igual ele falou, a Jussara estimula a fazer qualquer tipo de atividade física. Mas, ortopedistas em geral não... Ela fala que se quiser pode fazer, mas ela também não fala devo fazer. (Participante 8)

A doutora Jussara incentiva demais. Sempre: ‘Não, tem que jogar, tem fazer tudo, viver normal.’ Eu sempre fui assim. Minha mãe mais preocupada, mas eu ia e não estava nem aí. Sempre, sei lá, muito tranquilo sempre. Aí bora ver o que vai dar. (Participante 7)

O incentivo a um estilo de vida ativo foi percebido pelos indivíduos como um comportamento positivo da médica tratadora. Transpareceu as falas que este incentivo foi transmitido em um tom firme, quase admoestador, porém com respeito à autonomia e particularidades de cada PCH. No caso do participante mais jovem, houve um processo de transferência do papel materno para a referida médica: “Pensando em médica, a doutora Jussara é quase uma segunda mãe. Muito próximo, muito próximo...”

Esta projeção também se repetiu com uma professora de educação física do participante 4. Além do uso do termo “mãe”, o participante também ressaltou como qualidade da profissional o incentivo à prática física: “No meu caso a minha professora de educação física para mim é igualzinho minha terceira mãe, quarta mãe. Se eu falar que não vou jogar mesmo, me pegava mesmo na direção para fazer esporte”.

Outra professora de educação física escolar foi elogiada, neste caso pelo participante 1. Novamente as mesmas características de personalidade são exaltadas:

A única que eu posso lembrar é a professora Cláudia. A professora Cláudia era uma mulher homem, por assim dizer. Ela sabia que eu era hemofílico e falava: ‘Vitor, faz esporte mesmo assim, cara.’ Ela puxava o meu pé. Se ela visse que eu estava sentado sem fazer esporte ela ia lá e: ‘Vitor, levanta! Vai fazer esporte!’ A Cláudia, professora Cláudia. Mas foi a única que, realmente que... Tanto que eu lembrei o nome dela.

A médica hematologista que tratou o participante 1 quando este se encontrava no Rio de Janeiro foi percebida de forma positiva, porém de maneira diferente. A atitude interpretada como benéfica pelo participante foi o orientar a buscar um tratamento melhor em Brasília, reconhecendo as limitações do local no qual atuava:

Já, por exemplo, médico, eu acho que a doutora Marília. Porque a doutora Marília, ela que falou para a gente vim aqui para Brasília. Ela que falou para a gente: ‘Vai para Brasília, porque lá é um lugar onde os hemofílicos são diferentes.’ Isso foi em 2002 quando ela falou isso para a gente.

As situações narradas acima expuseram a complexidade do relacionamento das pessoas com uma doença rara com os PS que participam de alguma forma do tratamento. Muitas vezes, estes relacionamentos são mantidos por um longo tempo devido á característica crônica destas condições de saúde. Em vista disto, afinidades e atritos podem surgir, apontando uma relevância da relação paciente – PS na adesão do tratamento (92)(93). Como forma de compreender esta dinâmica, a *ética das virtudes* se mostrou uma ferramenta relevante. A centralidade que a referia teoria dá às emoções pode contribuir para a compreensão do que motiva uma atitude ética de um PS.

Emoções ou “sentimentos morais” que são especialmente relevantes para a ética da virtude incluem sentimentos de benevolência para com os outros, empatia pelo sofrimento alheio, preocupação com as perspectivas das gerações futuras, um senso de justiça em relação aos povos do Terceiro Mundo e cuidado com os entes queridos(57) [p. 40].

Gardiner, ao elencar o que julga ser vantagens da *ética das virtudes* frente a bioética *principlista*, reconhece as emoções como parte integrante da percepção moral (94). Ainda acrescenta a estas vantagens que considerar as motivações de um agente é crucial e que o prisma das virtudes permite uma maior flexibilidade na busca de soluções criativas para dilemas(94). Algumas dos PS de saúde citados buscaram estas soluções buscando adotar uma postura motivadora, em outro caso a resposta que foi possível foi aconselhar a PCH a buscar tratamento em um local adequado. Ambas estas ações, diferentes porém percebidas como

positivas pelos participantes, possivelmente podem ter motivadores emocionais como sugere a *ética das virtudes*.

Um detalhe que chamou a atenção sugere a compreensão dos contextos narrados pela ótica de motivadores emocionais: quando narravam experiências positivas, os PS eram lembrados por seus nomes. Já em memórias negativas, não foram citados nomes. Muitas vezes as menções desagradáveis eram direcionadas a categorias genéricas, como “médicos” ou “professores de educação física”. Este fenômeno pode ter sido causado por uma conjunção do grande número de PS que desconhecem a hemofilia em contraste com o impacto positivo que um profissional virtuoso causa em uma PCH. Porém, o que se compreende por PS virtuoso transcende as emoções como motivações de atitudes éticas. Como define Pellegrino:

The virtuous physician does not act from unreasoned, uncritical intuitions about what feels good. His dispositions are ordered in accord with that ‘right reason’ which both Aristotle and Aquinas considered essential to virtue. Medicine is itself ultimately an exercise of practical wisdom — a right way of acting in difficult and uncertain circumstances for a specific end, i.e., the good of a particular person who is ill. It is when the choice of a right and good action becomes more difficult, when the temptations to self-interest are most insistent, when unexpected nuances of good and evil arise and no one is looking, that the differences between an ethics based in virtue and an ethics based in law and/or duty can most clearly be distinguished(55).

O grupo descreveu de forma igualmente positiva o período no qual foram tratados em um centro de tratamento multidisciplinar. Ao que pareceu, nestes relatos o problema na falta de informação específica sobre a hemofilia não ocorreu:

Bom, eu comecei a conhecer a atividade física lá em 2001, lá no Apoio e eu tenho só o que agradecer a todos os profissionais de saúde. Foram excelentes comigo. Passei lá uns mais de dez anos lá fazendo atividades com eles. Como o Ornil falou, foi a multidisciplinar. Então eu tenho só o que agradecer mesmo, a todos. (Participante 5)

Lá foi bom. No começo lá eu tive, é porque eu cheguei bem pequeno, então eu estava começando essa fase de musculação, mas lá que criou esse primeiro interesse em musculação. E lá o pessoal entendia um pouco mais de musculação voltado para a gente e da natação, principalmente para os meninos. Só que foi a primeira equipe, foi a única equipe multidisciplinar que eu vi. (Participante 2)

Então eu comecei a evoluir mesmo no Hospital de Apoio. No Hospital de Apoio com alguns professores lá, no Hospital de Apoio, na piscina com a Mariete. Mas para pegar firme mesmo foi com o Luiz, destes dias para cá. (Participante 6)

Foi o participante 3 que rememorou com satisfação o período que foram tratados por uma equipe multidisciplinar. Esta equipe estava inserida em um centro de tratamento especializado em coagulopatias. Quando esta informação foi cruzada com a literatura (3)(15)(34) sobre os benefícios que uma equipe multidisciplinar lotada em um centro de

tratamento especializado trás para PCH e pessoas com doenças raras, tornou-se evidente o motivo dos relatos positivos dos participantes. Steinhart aponta que nos anos de 1970 surgiram os centros de tratamento de hemofilia nos EUA. Isto possibilitou uma educação formal das PCH a respeito da doença e a troca de informações sobre o manejo desta com pares que compartilham a mesma condição. Os centros de tratamento se somaram a outros fatores no processo de aumento da autonomia das PCH(34).

Alguns lembraram com pesar o encerramento das atividades deste centro de tratamento: “A única equipe que tinha era do apoio, que acabaram”, levantou o participante 2. Este mesmo participante apontou que, após o incentivo inicial do centro de tratamento, ele ainda sim enfrentou desafios para praticar com maior profundidade a atividade física que o interessava:

Aqui fora no mundo real, que é onde a gente vive mesmo... Mesmo que não tivesse fechado o Hospital de Apoio, para mim seria bem inviável treinar lá, um porque não tinha aparelhagem adequada que a gente encontra em uma academia descente, já estaria um nível acima e não teria como treinar lá. E outro, o horário também não seria possível para mim. Entendeu? Então aqui no mundo real, onde é possível fazer as coisas, onde eu posso encaixar a academia para minha rotina, não vai existir ninguém que entenda de musculação, eu estou sozinho. Entendeu? Então eu estou por conta própria, a verdade é essa. Então o que eu posso fazer é ir para a doutora Jussara para me acompanhar, fazer o fator direitinho e tocar o bonde.

Vale a pena ressaltar que, para se referirem a esta equipe, o grupo usava diferentes termos, como “equipe multidisciplinar”, “Hospital de Apoio” ou apenas “Apoio”. Este centro existiu em Brasília entre os anos de 2001 a 2013, foi reconhecido pela Federação Mundial de Hemofilia e pela Organização Mundial da Saúde como um International Hemophilia Training Center (IHTC). Foi o primeiro desta categoria no Brasil. Entretanto, devido a entraves políticos, este centro foi extinto.

5.3 IMPLICAÇÕES BIOÉTICAS

A escolha da corporeidade como metodologia para a compreensão do tema do trabalho revelou nuances da vida da PCH que deságuam em temas abordados pela bioética. A experiência corporal dos participantes se mostrou crivada de vulnerabilidades inerentes à condição de hemofílico e vulnerações impostas pelo contexto no qual estão inseridos. Estas vulnerações abrangem contingências políticas, econômicas e sociais para que seus tratamentos se concretizem. A medicação que estes indivíduos necessitam é fornecida apenas pelo Estado e está sujeita às inconstâncias de cada governo que se estabelece. Na esfera epistêmica (84)

enfrentam a constante dificuldade de obter informações sólidas suas doenças raras e não são ouvidos por muitos PS que não possuem uma *virtude testemunhal* (87). Sofrem com estigma (22), que pode ser intensificado pelas marcas das artropatias e pelos ecos das contaminações virais dos anos 1980 (95). Muitos ainda se encontram em uma situação socioeconômica desfavorável, são obrigados a se deslocar em transportes coletivos lotados e não adaptados para terem acesso aos medicamentos e tratamento, completando o mosaico de vulnerações

A DUBDH traz em seu artigo 8 o respeito pela vulnerabilidade de grupos e indivíduos no desenvolvimento e aplicação de novas tecnologias e práticas médicas(50). Este respeito deve levar em consideração a integralidade do indivíduo, suas múltiplas facetas. A posição defendida por este documento internacional ressona com o conceito de “homem integral”(31), já debatido nesta pesquisa em função das vivências corporais compartilhadas pelos participantes. O corpo é o palco que se desenrola as dores de uma PCH, onde estão impressas as marcas dos seus estigmas e onde deságuam suas vulnerabilidades.

Tendo o corpo mostrado sua relevância metodológica para o que foi discutido nesta pesquisa, a corporeidade pode se credenciar para fundamentar o debate bioético acerca de questões relativas à autonomia de PCH. Schicktanz argumenta que os conceitos de autonomia e a autodeterminação utilizados por determinadas correntes da bioética por vezes refletem o corpo como uma propriedade(96). A autora ainda lança o questionamento como a bioética deve interpretar o corpo frente às conceitos fenomenológicos, antropológicos e sócio-históricos.

The opening for various **relationships between autonomy and embodiment** provides a central interface for the ethical reflection about who can decide when and how about one's own body. What elements of a person can be regarded as available or unavailable at which points in time during the process of this person's life or dying? Some liberal ethicists criticize the 'body boom' in ethics as a "neo-heathen body cult", because they view it as inappropriate to refer to the body as morally relevant. However, as I argued above, this assumption could be self-contradictory if proponents of the liberal conception of self-determination recognize the principle of nonmaleficence as a moral duty to act in a responsible way – as many scholars do. Non-maleficence and the obligation to reduce suffering are linked to a specific concept of the body – **a body which is able to 'suffer' and 'feel pain'** and can be 'harmed'. **Instead of neglecting one's own anthropological and epistemic premises about this suffering body I suggest to be aware of them.** I conclude therefore that the bioethical procedure of detecting and describing ethical dilemmas should also take into account the ways and limits of perceiving one's own body and those of others. From here, it should not be concluded that any kind of biotechnology is morally problematic just because it annihilates 'difference' (for instance through the idea of making an 'ill' person 'healthy') nor is it generally justified just because patients gave their 'free' informed consent **The body is a challenge for bioethics, because autonomy as the idea of the 'unavailability' of the body relies on various premises regarding the manner in which cultural and personal identity is built upon bodily practices, bodily constitutions and body**

images. Within the liberal bioethical context, bodily self-determination is often understood as a minimal moral consensus based on a legitimate resistance against medical (or state) paternalism. But as I showed so far, bioethics provides more than insisting on this minimal consensus; ethical reflection also serves a fruitful idea of a reflective self-relation of the moral agent. This reflection makes it necessary to think about the normative meaning of specific bodily related interactions with others and the respect and care for others' bodily integrity(96). (Grifo nosso)

Os resultados da presente pesquisa se aproximam das conclusões desta autora por sugerirem que a autonomia dos participantes está correlacionada com suas corporeidades (muitas vezes expressas nas atividades físicas e práticas corporais que se engajavam). O corpo das PCH carrega uma história crivada de experiências positivas e negativas com PS, o que torna a compreensão de suas autonomies muito mais complexas do que a simples liberdade de escolha.

A Bioética de intervenção também propõe que a corporeidade é um importante balizador de discussões(28). O corpo, onde se encontram as a dimensão de prazer e dor, constitui um importante marco teórico para esta abordagem:

Partindo dessa perspectiva, a bioética de intervenção defende a ideia de que o corpo é a materialização da pessoa, a totalidade somática na qual estão articuladas as dimensões física e psíquica que se manifestam de maneira integrada nas inter-relações sociais e nas relações com o ambiente. A escolha da corporeidade como marco das intervenções éticas se deve ao fato de o corpo físico ser inequivocamente a estrutura que sustém a vida social, em toda e qualquer sociedade (28).

As duas dimensões citadas estiveram presentes na pesquisa: as dores, que os indivíduos viveram em suas diversas dimensões; e os prazeres de que acompanharam seus momentos de superação, principalmente quando no âmbito das práticas corporais.

Um potencial benefício que a corporeidade como método pode trazer é o auxílio na elaboração de políticas públicas. Gestores da saúde, por vezes, adotam metodologias inadequadas para a tomada de decisões na seara das doenças raras. A ótica do custo efetividade, por exemplo, é inadequada para ser aplicada em doenças raras, já que estas possuem um número reduzido de indivíduos afetados e necessitam de tratamentos muito específicos (97)(98).

Os resultados desta pesquisa também sugeriram que, independentemente de quais políticas públicas sejam adotadas, estas terão diferentes repercussões em cada PCH. Dois dos participantes (1 e 2) do estudo eram irmãos, compartilhando assim a mesma origem.

Entretanto, cada qual desenvolveu uma maneira diferente de relacionar a própria individualidade com os direitos adquiridos pela condição de PCH.

Quando o grupo debatia o que poderia ser feito para se melhorar o convívio com a hemofilia, o participante 1 sugeriu: “A busca dos meus direitos”. Afirmou que usufrui de todos os direitos para pessoa com deficiência que se aplicam ao seu caso, incluindo vaga e filas especiais e isenções tributárias.

Seu irmão imediatamente expôs a contraparte deste pensamento: “Já eu, mesmo sendo irmão dele, sou totalmente diferente. Eu me recuso a pegar fila especial. Eu sou normal cara!” Completou o comentário afirmando que, se necessário for, caminharia centenas de metros em um estacionamento, mas não utilizaria o recurso de uma vaga especial.

Na resposta de ambos estiveram impressas o itinerário terapêutico e o itinerário corporal que cada um trilhou. A especificidade da manifestação de uma condição física como a hemofilia se evidenciou através das diferentes soluções de manejo da saúde. A percepção de estar exercendo seus direitos se opôs à percepção de um corpo capaz. Um paralelo pôde ser observado com o conceito de “estranhos morais”(47). Engelhardt o define como:

[...] pessoas que não compartilham premissas ou regras morais de evidência e inferências suficientes para resolver as controvérsias morais por meio de uma sadia argumentação, ou que não têm um compromisso comum com os indivíduos ou instituições dotados de autoridade para resolvê-las[...] **não precisam ser estranhos entre si. Podem reconhecer mútuos compromissos morais e considerá-los mal orientados ou desordenados** (47) [p.32] (Grifo nosso).

Ressalvando-se o fato deste conceito ter sido cunhado para se referir a indivíduos pertencentes a “comunidades morais”, ou seja, com uma diferente escala de valores morais, este caso apresenta similaridades no que tange à diferente escala de valores que cada irmão, que certamente não são estranhos entre si, construiu no seu itinerário.

A divergência entre os irmãos foi a mais patente, porém cada participante elencou valores morais diferentes em suas falas. Esta percepção se tornou mais perceptível na AFC do software utilizado. O participante 3 destacou as AVD como tendo importância para seu bem-estar, o que teve respaldo na grande incidência da palavra “escada” em seu discurso. O destaque da palavra escola no relato do participante 4 evidenciou o peso que se sentir incluído neste ambiente e pelas pessoas que o compõe tem para ele. O participante 5, por sua vez, nas poucas palavras que compartilhou exaltou o futebol e a possibilidade de praticá-lo. O termo “natação” foi frisado pelo participante 6, bem como o termo “Hospital de Apoio”, associado a experiências positivas que teve neste local. O participante 7 enfatiza palavras como “normal”

e “mãe” de forma coerente com sua pouca idade e ausência de sequelas articulares. Por fim, o participante 8 destacou a palavra “exame” que, no contexto de suas falas, estava relacionada à maneira com que ele administrava sua saúde com um perfil mais autônomo.

Os participantes, enquanto “homens totais”(31), possuíam diferentes genótipos de hemofilia, os quais se manifestavam por diferentes fenótipos. Tais fenótipos, por sua vez, eram percebidos pelas consciências dos participantes de formas diversas. A consequência disto se expressou na maneira com que cada um encontrou para superar os obstáculos desta doença rara. Assim como levar em conta a corporeidade das PCH pode compor um pilar para a tomada de decisão de qual é o tratamento adequado, considerar as diferenças e especificidades de cada indivíduo também pode. A adoção de *projetos terapêuticos singulares* (PTS) para cada PCH pode proporcionar melhor qualidade de vida para estes. Estes projetos podem ser definidos como:

O PTS envolve um conjunto de propostas de condutas terapêuticas articuladas, direcionadas a um indivíduo, família ou coletividade. Tem como objetivo traçar uma estratégia de intervenção para o usuário, contando com os recursos da equipe, do território, da família e do próprio sujeito e envolve uma pactuação entre esses mesmos atores(99).

Não obstante, como a profilaxia constitui pedra fundamental do tratamento da hemofilia, deve-se levar em consideração os estudos sobre a *tailored prophylaxis*. Esta é uma forma de avaliar com exames precisos a farmacocinética da coagulação de cada indivíduo com a finalidade de adotar a dose profilática mais adequada(100).

Entretanto estas ferramentas só possuem potencial benéfico se utilizadas criteriosamente e mirando a melhora do bem-estar das PCH. Isto não ocorrendo, estas mesmas ferramentas podem ser utilizadas como forma de justificar protocolos ineficientes e que atendem os interesses de atores diversos ao paciente em si. A metodologia de ADMC, incluindo os critérios aqui sugeridos, constitui um caminho possível para equacionar todas as contingências existentes nesta proposta.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo teve como ponto de partida a interseção entre pessoas que vivem com hemofilia e suas contingências biopsicossociais, a pulsão destas pessoas para ter um estilo de vida ativo e praticar atividades físicas de forma autônoma e as implicações bioéticas da interação destas com profissionais de saúde. Para tal, 8 PCH (idades de 18 a 37) e compuseram um grupo focal e uma conversa foi conduzida com o auxílio de tópicos guias. Este encontro foi registrado em áudio e vídeo e submetido a uma análise do discurso das falas dos participantes. Além disto, foi utilizada a metodologia da corporeidade como forma de se compreender a experiência corporal narrada pelos indivíduos por um prisma fenomenológico. Deste processo chegamos às seguintes conclusões:

A forma como o hemofílico percebe suas limitações corporais está fortemente correlacionada com suas sequelas articulares. A experiência de interação da PCH com o mundo, além das outras contingências do tratamento, passa pela constante percepção das limitações articulares. Esta dinâmica se manifesta naqueles que por mais tempo se expuseram à tratamentos menos eficazes.

PCH percebem sua condição física de forma bastante específica. Isto decorre da consciência do próprio corpo em um contexto intersubjetivo com indivíduos que tenham a mesma condição de saúde. A hemofilia produz efeitos diversos na corporeidade de diferentes indivíduos.

A PCH percorre um “itinerário corporal” em suas práticas físicas de forma análoga a um “itinerário terapêutico”. Não é apenas na esfera do tratamento que a PCH percorre uma trajetória de superação de obstáculos. Ao se engajar em uma prática corporal o no exercício de AVD, a PCH irá percorrer outro caminho que a demandará outras superações. Adaptações em função das sequelas articulares, do tipo da hemofilia e outras variáveis externas levam as PCH para diferentes formas de manejo da corporeidade.

Aspectos práticos, logísticos e geográficos constituem preocupações das PCH e alteram suas percepções do mundo. Tais aspectos são comensurados pelas PCH em termos de como afetaram sua saúde, corporeidade e tratamento. O local onde se tratam se torna uma base ou ponto de referência em deslocamentos maiores. As PCH também se preocupam em ter acesso a um mínimo de infraestrutura para manter seus tratamentos, como geladeiras para a refrigeração do medicamento.

A condição física da PCH causa impactos em suas relações sociais de maneira correlacionada às sequelas articulares. Pois estas são os principais elementos que limitam a

PCH em seu cotidiano e são as marcas mais pronunciadas em situações de estigmatização. O convívio do hemofílico com as artropatias que porventura tenha impacta a forma com que ele enxerga seu papel nos círculos sociais que está inserido.

A interação das PCH com os ambientes escolar e profissional é afetada. Isto ocorre por motivos que vão desde abstenções até a necessidade de buscar soluções para a falta de adaptações destes ambientes. Mesmo que não se queixem das sequelas articulares, estes indivíduos se deparam com a impossibilidade de escolher profissões que seriam incompatíveis com as características da patologia e seu tratamento, como as carreiras militares, por exemplo.

PCH têm uma percepção positiva das atividades físicas, mesmo quando possuem sequelas articulares. Muitos sofreram nos períodos nos quais os tratamentos disponíveis não impediam a piora das artropatias hemofílicas. Alguns tiveram que abandonar os esportes e atividades físicas que apreciavam na juventude. Todavia, apresentam satisfação em buscar um estilo de vida ativo quando surgem novas formas de superação dos obstáculos limitadores. A este perfil se excetuam aqueles que por temperamento próprio não se atraem pelas atividades físicas ou que não tiveram a oportunidade de vivenciá-las.

As PCH vivenciam experiências negativas no relacionamento com PS de diversas especialidades ao longo de seus itinerários terapêuticos. Falta de conhecimento por parte de médicos e fisioterapeutas e dificuldades de serem incluídos nas práticas desenvolvidas por professores de educação física estão entre as queixas mais constantes.

Portanto, o conhecimento específico sobre a hemofilia é valorizado pelas PCH. Alguns conseguem encontrar profissionais que possuem essa qualidade e são lembrados de forma positiva por estes indivíduos. Soma-se como postura virtuosa de um PS o incentivo para que os hemofílicos busquem um estilo de vida ativo. Este incentivo é percebido de forma positiva mesmo que expressado em forma de admoestação. O papel positivo que estes profissionais exercem no processo de escolha das atividades físicas das PCH faz com que sejam lembrados por seus nomes. Em oposição a isto, os que despertam lembranças negativas são categorizados de forma genérica, de acordo com sua especialidade: médicos, fisioterapeutas, professores de educação física, etc.

A ausência de um suporte especializado por parte dos PS leva as PCH a assumirem uma postura autônoma na busca por um estilo de vida ativo. O fenômeno do paciente especialista, que busca conhecer com profundidade a própria condição, também pode ocorrer na busca da PCH por praticar uma atividade física. Quando não acham respostas nos profissionais e na literatura, procuram conhecer as nuances e especificidades do próprio corpo

para adaptar a atividade almejada para suas possibilidades. Tal processo pode ser demorado e crivado de frustrações as quais a PCH precisa vencer.

As equipes multidisciplinares de tratamento são percebidas de maneira positiva pelas PCH. Nelas pode ser suprida a necessidade de orientação destes indivíduos nas diversas especialidades de saúde. Este norte é percebido pelos PCH como benéfico e como um fator de aumento de autonomia no contexto da busca por um estilo de vida ativo.

A condição de saúde das PCH as expõe a vulnerabilidades. Isto não se limita a serem vulneráveis pelas características biológicas da hemofilia, mas se estende para os desafios, sociais, econômicos e políticos que os atingem em seu itinerário terapêutico e corporal. Esta situação os coloca em uma posição de vulnerado. A observância deste fenômeno converge com as orientações da DUBDH, em especial do seu artigo 8.

A corporeidade é uma categoria que contribui para a ampliação das bases conceituais da Bioética. A arena do saber bioético passa por um momento de ampliação de seus fundamentos teóricos e a corporeidade enquanto metodologia pode ser um relevante marcador em suas análises.

A apropriação dos direitos das PCH se dá de maneira diversa. Mesmo quando possuem tanto a patologia quanto a situação socioeconômica semelhantes, cada indivíduo tem uma maneira própria de superar suas contingências. A apropriação dos direitos relativos à condição de hemofílico também se dá de diferentes formas e refletem a autonomia dos sujeitos.

Através da conclusão supracitada, infere-se que um tratamento individualizado é benéfico para as PCH. Esta especificidade deve ser respeitada desde a postura dos PS que os atendem até a elaboração de protocolos e políticas públicas. Estudos sobre projetos terapêuticos singulares e sobre modalidades de tratamento de coagulopatias, como a *tailored prophylaxis* apontam para esta mesma direção.

Em síntese, compreende-se que os profissionais de saúde influenciam as pessoas com hemofilia no âmbito das atividades físicas. Quando os primeiros não possuem conhecimento específico sobre esta doença rara, não contam com o apoio de uma equipe multidisciplinar ou, no mínimo, cultivem atitudes virtuosas no exercício de suas especialidades, provavelmente causaram um impacto negativo na construção da autonomia das PCH. Os profissionais que se cercam dos elementos citados acima podem ajudar a promover um estilo de vida ativo e autônomo para estes indivíduos. Futuras pesquisas podem auxiliar a elucidar se outras variáveis podem também ter influência nas diversas dimensões da vida das PCH, como a autonomia e a corporeidade. Possivelmente os protocolos de tratamento adotados, bem como

as políticas públicas de tratamentos implementadas exercem tal influência, levantam questões bioéticas que reverberam em diversos níveis e, portanto, mereceriam outros estudos em prosseguimento a este.

7 REFERÊNCIAS

1. Ministério da Saúde B. Coagulopatias Hereditárias no Brasil. 2015 [cited 2017 Oct 20]; Available from: <http://www.hemofiliabrasil.org.br/wp-content/uploads/2014/04/Perfil-das-Coagulopatias-Hereditarias-no-Brasil-de-2015.pdf>
2. Almeida ALSC, Almeida JOSC, Oliveira JRC, Ferreira LB. Qualidade de vida em pacientes portadores de hemofilia. *Univ Ciências da Saúde*. 2011;9(1):61–76.
3. World Federation of Hemophilia (WFH). Guidelines for the Management of Hemophilia. 2012;
4. Berntorp E. History of prophylaxis. *Haemophilia*. 2013;19(2):163–5.
5. Offner S, Offner S. Royal Hemophilia. *Am Biol Teach* [Internet]. 2013;75(9):652–6. Available from: <http://abt.ucpress.edu/cgi/doi/10.1525/abt.2013.75.9.5>
6. Rolstad EB. Perceptions of men with moderate to severe hemophilia regarding the management of their chronic disorder and utilization of community-based support. *Am J Mens Health*. SAGE Publications Sage CA: Los Angeles, CA; 2015;9(6):486–95.
7. Fox DM. Blood saga: hemophilia, AIDS, and the survival of a community. *Med Hist*. Cambridge University Press; 2001;45(4):554.
8. Oldenburg J, Mahlangu JN, Kim B, Schmitt C, Callaghan MU, Young G, et al. Efficacy of Emicizumab Prophylaxis in Hemophilia A with Inhibitors. *N Engl J Med* [Internet]. Massachusetts Medical Society; 2017 Jul 10 [cited 2017 Jul 16];NEJMoa1703068. Available from: <http://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMoa1703068>
9. Rangarajan S, Walsh L, Lester W, Perry D, Madan B, Laffan M, et al. AAV5–Factor VIII Gene Transfer in Severe Hemophilia A. *N Engl J Med* [Internet]. 2017 Dec 28 [cited 2018 Feb 22];377(26):2519–30. Available from: <http://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMoa1708483>
10. Filho AL, Silva AM, De P, Antunes C, Salles AP, Silva D, et al. O termo práticas corporais na literatura científica brasileira e sua repercussão no campo da Educação Física 1 INTRODUÇÃO / JUSTIFICATIVA. *Movimento* [Internet]. 2010 [cited 2018 Mar 9];v16(n1). Available from: <http://www.redalyc.org/pdf/1153/115312527002.pdf>
11. Goto M, Takedani H, Yokota K, Haga N. Strategies to encourage physical activity in patients with hemophilia to improve quality of life. *J Blood Med* [Internet]. 2016;7:85–98. Available from: <http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=export&id=L610874071%5Cnhttp://dx.doi.org/10.2147/JBM.S84848%5Cnhttp://findit.library.jhu.edu/resolve?sid=EMBASE&issn=11792736&id=doi:10.2147%2FJBM.S84848&atitle=Strategies+to+encourage+physic>
12. Garrafa V. Da bioética de princípios a uma bioética interventiva. *Bioética*. 2005;13(1):125–34.
13. Csordas TJ. Fenomenologia cultural corporeidade: agência, diferença sexual, e doença. *Educação*. 2013;36(3):292–305.

14. Triemstra AH, Van der Ploeg HM, Smit C, Briët E, Adèr HJ, Rosendaal FR. Well-being of haemophilia patients: a model for direct and indirect effects of medical parameters on the physical and psychosocial functioning. *Soc Sci Med* [Internet]. 1998;47(5):581–93. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez?Db=pubmed&DbFrom=pubmed&Cmd=Link&LinkName=pubmed_pubmed&LinkReadableName=RelatedArticles&IdsFromResult=9690841&ordinalpos=3&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_RVDocSum%5Cnhttp://www.ncbi
15. Srivastava A, Brewer AK, Key NS, Kitchen S. Guidelines for the management of hemophilia. 2012;(June):1–47.
16. Wang K, Street A, Dowrick A, Liew S. Clinical outcomes and patient satisfaction following total joint replacement in haemophilia—23- year experience in knees, hips and elbows. *Haemophilia*. Wiley Online Library; 2012;18(1):86–93.
17. Feldman BM, Funk SM, Bergstrom B, Zourikian N, Hilliard P, Net JVANDER, et al. Validation of a New Pediatric Joint Scoring System From the International Hemophilia Prophylaxis Study Group : Validity of the Hemophilia Joint Health Score. 2011;63(2):223–30.
18. Khawaji M, Astermark J, Berntorp E. Lifelong prophylaxis in a large cohort of adult patients with severe haemophilia : a beneficial effect on orthopaedic outcome and quality of life. 2012;88:329–35.
19. Golden J, Conroy RM, Marie O’Dwyer A, Golden D, Hardouin JB. Illness-related stigma, mood and adjustment to illness in persons with hepatitis C. *Soc Sci Med*. 2006;63(12):3188–98.
20. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med*. Mass Medical Soc; 2007;357(6):535–44.
21. World Federation of Hemophilia (WFH). Report on the Annual Global Survey 2015 [Internet]. 2016. 68 p. Available from: www.wfh.org
22. Goffman E. *Estigma : notas sobre a manipulação da identidade deteriorada*. 4.ed. Rio de Janeiro: LTC; 2015.
23. Barlow JH, Stapley J, Ellard DR. Living with haemophilia and von Willebrand’s: A descriptive qualitative study. *Patient Educ Couns*. 2007;68(3):235–42.
24. Park J. “The Worst Hassle Is You Can’t Play Rugby”: Haemophilia and Masculinity in New Zealand. *Curr Anthropol*. 2000;41(3):443–53.
25. Rodrigues Holsbach D, Ivo ML, Almeida Carvalho AM, Schiaveto de Souza A, Cepa Matos M de F, Costa Pereira L, et al. Quality Of Life And Viral Infections In Adults With Hemophilia. *Int Arch Med* [Internet]. 2016;616:1–7. Available from: <http://imed.pub/ojs/index.php/iam/article/view/2021>
26. Le Breton D. *Adeus ao corpo*. Papirus Editora; 2007.
27. Csordas TJ. *Corpo/Significado/Cura*. 1ª edição. Porto Alegre: Editora da UFRGS; 2008.

28. Porto D, Garrafa V. Bioética de intervenção: considerações sobre a economia de mercado. *Bioética*. 2005;13(1).
29. da Nóbrega TP. Corpo e natureza em Merleau-Ponty. *Movimento*. 2014;20(3):1175–96.
30. Barlow JH, Stapley J, Ellard DR, Gilchrist M. Information and self-management needs of people living with bleeding disorders : a survey. 2007;264–70.
31. Mauss M. As Técnicas do Corpo. In: *Sociologia e antropologia*. São Paulo: Cosac & Naify; 2003. p. 397–420.
32. Falcão JLC., Saraiva M do C (Orgs. . Práticas corporais no contexto contemporâneo: (in)tensas experiências. 1º Edição. Florianópolis: Copiart; 2009. 304 p.
33. United States. National Commission for the Protection of Human Subjects of Biomedical and Behavioral Research. The Belmont report : ethical principles and guidelines for the protection of human subjects of research. DHEW Publication no (OS) 78-0012. Washington: The Commission - U.S. Govt.; 1978. 20 p.
34. Steinhart B. Patient autonomy : evolution of the doctor – patient relationship. 2002;441–6.
35. Tom L. Beauchamp JFC. Principles of biomedical ethics. 7th editio. New York: Oxford University Press; 2013.
36. Beauchamp TL. Standing on principles : collected essays. New York: Oxford University Press; 2010. xxvi, 291 .
37. Kant I. Fundamentação da Metafísica dos Costumes. 1st ed. Edições 70; 2009. 138 p.
38. Dworkin G. The theory and practice of autonomy [Internet]. Cambridge studies in philosophy. New York: Cambridge University Press; 1988. 173 p. Available from: <http://www.loc.gov/catdir/description/cam023/87032554.html>
39. Maclean A. Autonomy, informed consent and medical law : a relational challenge. Cambridge law, medicine, and ethics. New York: Cambridge University Press; 2009. 296 p.
40. Tönnies F, Harris J. Community and civil society [Internet]. 1ª. Cambridge texts in the history of political thought. New York: Cambridge University Press; 2001. 266 p. Available from: <http://www.loc.gov/catdir/samples/cam041/00046753.html>
41. Renaut A. O indivíduo: reflexão acerca da filosofia do sujeito (E. Gaidano, Trad.). Rio Janeiro DIFEL(Trabalho Orig Publ em 1995). 1998;
42. Clotet J. Bioética: uma aproximação. In: 2ª Edição. Porto Alegre: EDIPUCRS; 2006.
43. Lepargneur H. Força e fraqueza dos princípios da bioética. *Rev Bioética*. 2009;4(2).
44. Mill JS. Utilitarismo. 1ª Edição. São Paulo: Hunter Books; 2014.
45. Frankena WK. Ética. 2ª Edição. Rio de Janeiro: Zahar Editores; 1975.
46. Kottow M. Bioética prescritiva. A falácia naturalista. O conceito de princípios na

- bioética. Bases conceituais da Bioética enfoque latino-americano São Paulo Gaia. 2006;
47. Engelhardt Jr HT. Fundamentos da bioética. Edições Loyola; 1998.
 48. Cunha T, Garrafa V. A Key Principle for Global Bioethics? 2016;197–208.
 49. Solbakk JH. Vulnerabilidad: ¿un principio fútil o útil en la ética de la asistencia sanitaria? Rev Redbioética/UNESCO. 2011;1(3):89–101.
 50. UNESCO. Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos. O mundo da saúde [Internet]. 2009;455–60. Available from: <http://scholar.google.com/scholar?hl=en&btnG=Search&q=intitle:Declara??o+Univers al+sobre+Bio?tica+e+Direitos+Humanos#6>
 51. Morais TCA de, Monteiro PS, Morais TCA de, Monteiro PS. Conceitos de vulnerabilidade humana e integridade individual para a bioética. Rev Bioética [Internet]. 2017;25(2):311–9. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1983-80422017000200311&lng=pt&tlng=pt
 52. Schramm FR. A saúde é um direito ou um dever? Autocrítica da saúde pública. Rev Bras Bioética. 2006;2(2):187–200.
 53. Aristóteles. Ética a Nicômaco. 4ª Edição. EDIPRO; 2014.
 54. Aquino T de. As Virtudes Morais - Questões Disputadas sobre a Virtude. Campinas: Ecclesiae; 2012.
 55. Pellegrino ED. The virtuous physician and the ethics of medicine. Virtue and Medicine1. 1985. p. 237–55.
 56. Hobuss J. Ética das Virtudes. 1ª Edição. Florianópolis: Editora da UFSC; 2011.
 57. HOOFT S Van. Ética da virtude. Tradução Fábio Creder Rio Janeiro Vozes. 2013;
 58. Ministério da Saúde B. Coagulopatias Hereditárias no Brasil. 2015 [cited 2018 Feb 22]; Available from: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_brasil_2015.pdf
 59. Martin W. Bauer GG. Pesquisa qualitativa com texto, imagem e som: um manual prático. 12. ed. Petrópolis: Vozes; 2014.
 60. Barbour R. Grupos focais. 1ª edição. Porto Alegre: Artmed; 2009.
 61. Federation W, Report H. World Federation of Hemophilia Report on the ANNUAL GLOBAL SURVEY 2014. 2015;(October).
 62. Holsbach DR, Ivo ML, Pereira LC, Carvalho AMA, Sá EC de, Albuquerque VT, et al. Factors Associated With Subjective Well-Being In Adults With Hemophilia. Int Arch Med [Internet]. 2017;10:1–10. Available from: <http://imedicalsociety.org/ojs/index.php/iam/article/view/2465>
 63. Santagostino E, Mancuso M, Tripodi A, Chantarangkul V, Clerici M, Garagiola I, et al.

- Severe hemophilia with mild bleeding phenotype: molecular characterization and global coagulation profile. *J Thromb Haemost* [Internet]. Blackwell Publishing Ltd; 2010 Apr 1 [cited 2018 Mar 11];8(4):737–43. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1538-7836.2010.03767.x>
64. Dijk K, Fischer K, Bom JG, Grobbee DE, Berg HM. Variability in clinical phenotype of severe haemophilia: the role of the first joint bleed. *Haemophilia* [Internet]. Blackwell Science Ltd; 2005 Sep 1 [cited 2018 Mar 11];11(5):438–43. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-2516.2005.01124.x>
 65. E Gerhardt CT, Engel Gerhardt T. Itinerários terapêuticos em situações de pobreza: diversidade e pluralidade. 2006 [cited 2018 Feb 19];22(11):2449–63. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/0D/csp/v22n11/19.pdf>
 66. Dos G, Luz S, Santos MR, Silva D, Demontigny F, Correspondente A. Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas Rare diseases: diagnostic and therapeutic journey of the families of affected people. 2015 [cited 2018 Feb 19];28(5):395–400. Available from: https://s3.amazonaws.com/academia.edu.documents/43865365/artigo_DR_deise.pdf?AWSAccessKeyId=AKIAIWOWYYGZ2Y53UL3A&Expires=1519013195&Signature=axPNmUG16HEqE97sALvalL9%2Fh8E%3D&response-content-disposition=inline%3B filename%3DRare_diseases_diagnostic_and_therapeutic.pdf
 67. Esteban ML. Algunas Ideas para una Antropología del Amor. [cited 2018 Feb 19]; Available from: <http://congresonacionaldepsicoterapia.es/wp-content/uploads/2017/05/Ankulegi-07-Esteban.pdf>
 68. García-Santesmases Fernández A. Dilemas feministas y reflexiones encarnadas: El estudio de la identidad de género en personas con diversidad funcional física. *Athenea Digit Rev Pensam e Investig Soc. Universitat Autònoma de Barcelona*; 2014;14(4).
 69. Esteban ML. *Antropología del cuerpo: género, itinerarios corporales, identidad y cambio*. Barcelona: Bellaterra; 2004.
 70. Lilian Sedrez Celich K, Galon C. Dor crônica em idosos e sua influência nas atividades da vida diária e convivência social Chronic pain in elderly and its influence in daily activities and social living. *Junho BRAS GERIATR GERONTOL REV BRAS Geriatr E Gerontol* [Internet]. 2006 [cited 2018 Feb 21];8(81):346–346. Available from: <http://www.redalyc.org/pdf/4038/403838782004.pdf>
 71. Giebel CM, Sutcliffe C, Challis D. Activities of daily living and quality of life across different stages of dementia: a UK study. *Aging Ment Health* [Internet]. Routledge; 2015 Jan 2 [cited 2018 Feb 21];19(1):63–71. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/13607863.2014.915920>
 72. Dunlop DD, Song J, Arntson EK, Semanik PA, Lee J, Chang RW, et al. Sedentary Time in US Older Adults Associated with Disability in Activities of Daily Living Independent of Physical Activity. *J Phys Act Heal* [Internet]. 2015 Jan 9 [cited 2018 Feb 21];12(1):93–101. Available from: <http://journals.humankinetics.com/doi/10.1123/jpah.2013-0311>
 73. Karger AG B. The Prevalence of Autonomic Symptoms in Dementia and Their Association with Physical Activity, Activities of Daily Living... 2008 [cited 2018 Feb

- 21]; Available from:
http://publichealthwell.ie/node/5981?source=relatedblock&content=resource&member=415&catalogue=none&collection=none&tokens_complete=true
74. Poon M-C, Lee A. Individualized prophylaxis for optimizing hemophilia care: can we apply this to both developed and developing nations? *Thromb J* [Internet]. BioMed Central; 2016 Oct 4 [cited 2018 Feb 21];14(S1):32. Available from:
<http://thrombosisjournal.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12959-016-0096-y>
 75. Khair K, Littley A, Will A, von Mackensen S. The impact of sport on children with haemophilia. *Haemophilia* [Internet]. 2012 Nov [cited 2018 Feb 20];18(6):898–905. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22630612>
 76. Von Mackensen S. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia* [Internet]. 2007 Sep [cited 2018 Feb 20];13(s2):38–43. Available from:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17685923>
 77. Steinhart B. Patient autonomy: evolution of the doctor-patient relationship. *Haemophilia* [Internet]. 2002 May [cited 2018 Mar 8];8(3):441–6. Available from:
<http://doi.wiley.com/10.1046/j.1365-2516.2002.00614.x>
 78. Goffman E. *A representação do eu na vida cotidiana*. 20.ed. Petrópolis: Vozes; 2014.
 79. Hartl H, Reitter S, Eidher U, Ramschak H, Ay C, Pabinger I. The impact of severe haemophilia on the social status and quality of life among Austrian haemophiliacs. *Haemophilia* [Internet]. Blackwell Publishing Ltd; 2008 Jul 1 [cited 2018 Feb 26];14(4):703–8. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-2516.2008.01684.x>
 80. Moura DL. Corrigindo o estigma através do espetáculo: o caso da equipe de futebol de anões. *Rev Bras Ciencias do Esporte*. 2015;37(4):341–7.
 81. Shapiro AD, Donfield SM, Lynn HS, Cool VA, Stehbens JA, Hunsberger SL, et al. Defining the impact of hemophilia: the Academic Achievement in Children with Hemophilia Study. *Pediatrics* [Internet]. American Academy of Pediatrics; 2001 Dec 1 [cited 2018 Mar 11];108(6):E105. Available from:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11731632>
 82. Drake JH, Soucie JM, Cutter SC, Forsberg AD, Baker JR, Riske B. High School Completion Rates Among Men with Hemophilia. *Am J Prev Med* [Internet]. Elsevier; 2010 Apr 1 [cited 2018 Mar 11];38(4 SUPPL.):S489–94. Available from:
<http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0749379709009623>
 83. Usner DW, Donfield SM, Sirois PA, Gomperts ED, Bale JF, Mitchell WG. Hemophilia morbidity, cognitive functioning, and academic achievement. *J Pediatr* [Internet]. 1998 Dec [cited 2018 Mar 12];133(6):782–7. Available from:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9842044>
 84. Carel H, Kidd IJ. Epistemic injustice in healthcare: a philosophical analysis. *Med Heal Care Philos* [Internet]. Springer Netherlands; 2014 Nov 17 [cited 2018 Mar 13];17(4):529–40. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s11019-014-9560-2>
 85. Blease C, Carel H, Geraghty K. Epistemic injustice in healthcare encounters: evidence

- from chronic fatigue syndrome. *J Med Ethics* [Internet]. Institute of Medical Ethics; 2017 Aug 5 [cited 2018 Mar 13];43(8):549–57. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27920164>
86. Tumilty E, Walker S, Tumilty S. Tainting by Numbers - How the disadvantaged become invisible within evidence-based medicine. *Phys Ther Rev* [Internet]. 2014;19(5):367–77. Available from: <http://www.maneyonline.com/doi/abs/10.1179/1743288X14Y.0000000152>
 87. Fricker M. *Epistemic Injustice Power and the Ethics of Knowing*. 1^a. Oxford University Press Inc.; 2007. 188 p.
 88. Shaw J, Baker M. “Expert patient”—dream or nightmare? *BMJ* [Internet]. British Medical Journal Publishing Group; 2004 Mar 27 [cited 2018 Mar 14];328(7442):723–4. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15044270>
 89. Fox NJ, Ward KJ, O’Rourke AJ. The “expert patient”: empowerment or medical dominance? The case of weight loss, pharmaceutical drugs and the Internet. *Soc Sci Med* [Internet]. Pergamon; 2005 Mar 1 [cited 2018 Mar 14];60(6):1299–309. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0277953604003491>
 90. Garbin HB da R, Pereira Neto A de F, Guilam MCR. A internet, o paciente expert e a prática médica: uma análise bibliográfica [Internet]. Vol. 12, *Interface - Comunicação, Saúde, Educação*. Fundacao UNI; 2008 [cited 2018 Mar 15]. 579-588 p. Available from: <https://www.scielo.org/article/icse/2008.v12n26/579-588/>
 91. Lupton D, Jutel A. “It’s like having a physician in your pocket!” A critical analysis of self-diagnosis smartphone apps. *Soc Sci Med* [Internet]. Pergamon; 2015 May 1 [cited 2018 Mar 15];133:128–35. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0277953615002245>
 92. Vermeire E, Hearnshaw H, Van Royen P, Denekens J. Patient adherence to treatment: three decades of research. A comprehensive review. *J Clin Pharm Ther* [Internet]. Blackwell Science Ltd; 2001 Oct 30 [cited 2018 Mar 15];26(5):331–42. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1046/j.1365-2710.2001.00363.x>
 93. Budyk K, Helms TM, Schultz C. How do patients with rare diseases experience the medical encounter? Exploring role behavior and its impact on patient-physician interaction. *Health Policy* [Internet]. Elsevier; 2012 May 1 [cited 2018 Mar 15];105(2–3):154–64. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22464590>
 94. Gardiner P. A virtue ethics approach to moral dilemmas in medicine. 2003;297–303.
 95. Orsini M. Reframing Medical Injury? Viewing People With Hemophilia as Victims of Cultural Injustice. *Soc Leg Stud* [Internet]. 2007;16(2):241–58. Available from: http://search.proquest.com/docview/742722305?accountid=13042%5Cnhttp://oxfordfx.hosted.exlibrisgroup.com/oxford?url_ver=Z39.88-2004&rft_val_fmt=info:ofi/fmt:kev:mtx:journal&genre=article&sid=ProQ:ProQ:assias hell&atitle=Reframing+Medical+Injury?+Viewing+Peo
 96. Schicktanz S. Why the way we consider the body matters – Reflections on four bioethical perspectives on the human body. *Philos Ethics, Humanit Med*. 2007;
 97. Thokala P, Devlin N, Marsh K, Baltussen R, Boysen M, Kalo Z, et al. Multiple criteria

- decision analysis for health care decision making - An introduction: Report 1 of the ISPOR MCDA Emerging Good Practices Task Force. Value Heal [Internet]. Elsevier; 2016;19(1):1–13. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jval.2015.12.003>
98. Bittencourt G, Mosegui G, Federal U, Assessment C, Sojourn O, Usechronic C, et al. Análise de decisão multicritério : perspectiva no processo de tomada de decisão em saúde Multicriteria decision an Divers Int J. 2017;9(November).
99. Hori AA, Nascimento A de F, Hori AA, Nascimento A de F. O Projeto Terapêutico Singular e as práticas de saúde mental nos Núcleos de Apoio à Saúde da Família (NASF) em Guarulhos (SP), Brasil. Cien Saude Colet [Internet]. ABRASCO - Associação Brasileira de Saúde Coletiva; 2014 Aug [cited 2018 Mar 18];19(8):3561–71. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232014000803561&lng=pt&tlng=pt
100. Santoro C, Baldacci E, Mercanti C, Mazzucconi M. Tailored versus Standard Dose Prophylaxis in Children with Hemophilia A. Semin Thromb Hemost [Internet]. Thieme Medical Publishers; 2013 Sep 10 [cited 2018 Mar 18];39(7):711–22. Available from: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0033-1354419>



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Princípio da autonomia e a atividade física: influência dos profissionais de saúde nas práticas físicas de pessoas com hemofilia

Pesquisador: TIAGO FELIX MARQUES

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 73356117.4.0000.0030

Instituição Proponente: FACULDADE DE SAÚDE - FS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.278/797

Apresentação do Projeto:

Financiamento Próprio

Centros Coparticipantes: Associação dos Voluntários, Pesquisadores e Portadores de Coagulopatias e Clube da Saúde

Resumo:

"O presente estudo tem por finalidade compreender a construção da autonomia de pessoas com hemofilia referente às suas atividades físicas/práticas corporais em consequência da interação social com profissionais de saúde. Também se faz necessário avaliar se o que motiva estes discursos são outros princípios biológicos, como a não-maleficência, a justiça, a responsabilidade ou a proteção. Serão realizados grupos focais e entrevistas individuais com hemofílicos que frequentam eventos de associação de pacientes para que se atinja o objetivo do estudo. "

Introdução

"As pessoas que vivem com hemofilia enfrentam, desde a infância, restrições impostas por profissionais de saúde quanto a prática de atividades físicas. A noção de risco (de sangramento, de lesão ou de morte) é utilizada frequentemente como justificativa para induzir pais e crianças a

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
 Bairro: Asa Norte
 UF: DF Município: BRASÍLIA CEP: 70.910-900
 Telefone: (61)3107-1947 E-mail: cep@unb@gmail.com

Página 01 de 11



Continuação do Parecer 2.278/797

Outros	TermoResponsabilidade.doc	25/01/2017	TIAGO FELIX MARQUES	23.00.57	Acerto
Outros	CvVitalian/konsores.pdf	25/01/2017	TIAGO FELIX MARQUES	22.54.48	Acerto
Outros	CvTtiago/lanques.pdf	25/01/2017	TIAGO FELIX MARQUES	22.48.48	Acerto
Outros	TermoResponsabilidade.pdf	25/01/2017	TIAGO FELIX MARQUES	22.41.50	Acerto
Folha de Rosto	FolhaDeRosto.pdf	25/01/2017	TIAGO FELIX MARQUES	22.33.31	Acerto

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BRASÍLIA, 15 de Setembro de 2017

Assinado por:
 Maíre Togashi
 (Coordenador)

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
 Bairro: Asa Norte
 UF: DF Município: BRASÍLIA CEP: 70.910-900
 Telefone: (61)3107-1947 E-mail: cep@unb@gmail.com

Página 11 de 11

Anexo 1 - Primeira e última páginas do parecer consubstanciado do CEP