

**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA VIDA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM BIOÉTICA**

SOLANGE DO CARMO BOWONIUK WIEGAND

**ENFRENTAMENTO DA DOENÇA RARA NA INFÂNCIA: UMA REFLEXÃO
BIOÉTICA SOBRE O LUTO**

CURITIBA

2019

SOLANGE DO CARMO BOWONIUK WIEGAND

**ENFRENTAMENTO DA DOENÇA RARA NA INFÂNCIA: UMA REFLEXÃO
BIOÉTICA SOBRE O LUTO**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Bioética, da Escola Ciências da Vida, da Pontifícia Universidade Católica do Paraná, como requisito parcial à obtenção do título de mestre em Bioética.

Orientadora: Prof^a Dr^a Caroline Filla Rosaneli.

CURITIBA

2019

Dados da Catalogação na Publicação
Pontifícia Universidade Católica do Paraná
Sistema Integrado de Bibliotecas – SIBI/PUCPR
Biblioteca Central
Edilene de Oliveira dos Santos CRB-9 /1636

W645e Wiegand, Solange do Carmo Bowoniuk
2019 Enfrentamento da doença rara na infância : uma reflexão bioética sobre o luto
/ Solange do Carmo Bowoniuk Wiegand ; orientadora, Caroline Filla Rosaneli.
-- 2019
56 f.; 30 cm

Dissertação (mestrado) – Pontifícia Universidade Católica do Paraná,
Curitiba, 2019.
Bibliografia: f.55-56

1. Bioética. 2. Luto em crianças. 3. Doenças raras. 4. Vulnerabilidade em
saúde. I. Rosaneli, Caroline Filla. II. Pontifícia Universidade Católica do Paraná.
Programa de Pós-Graduação em Bioética. III. Título.

CDD 20. ed. – 174.9574

**ATA DE SESSÃO PÚBLICA DE DEFESA DE DISSERTAÇÃO DE MESTRADO
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM BIOÉTICA**

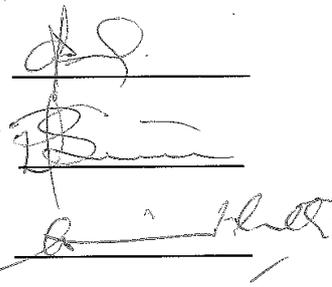
**DEFESA DE DISSERTAÇÃO Nº 17/2019
ÁREA DE CONCENTRAÇÃO: Bioética**

Em sessão pública às catorze horas do dia oito de agosto do ano de dois mil e dezenove, na sala 2 do Mestrado, 2º andar, bloco 3, da Escola Ciências da Vida, realizou-se a sessão pública de Defesa da Dissertação “**ENFRENTAMENTO DA DOENÇA RARA NA INFÂNCIA: UMA REFLEXÃO BIOÉTICA SOBRE O LUTO**” apresentada pela aluna **Solange do Carmo Bowoniuk Wiegand** sob orientação da **Professora Doutora Caroline Filla Rosaneli** como requisito parcial para a obtenção do título de **Mestre em Bioética**, perante uma Banca Examinadora composta pelos seguintes membros:

Professora Doutora Caroline Filla Rosaneli
Presidente

Professora Doutora Daiane Priscila Simão-Silva
Membro interno (PUCPR)

Professor Doutor Rui Fernando Pilotto
Membro externo (UFPR)

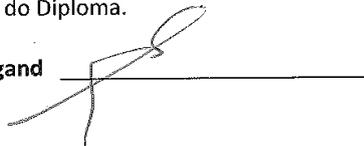


Início: 14:00 Término 16:20

Conforme as normas regimentais do Programa de Pós-Graduação em Bioética da Pontifícia Universidade Católica do Paraná o trabalho apresentado foi considerado aprovado (aprovado/reprovado).

O(a) aluno(a) está ciente que a homologação deste resultado está condicionado (a): (I) ao cumprimento integral das solicitações da Banca Examinadora, que determina um prazo de 60 dias para ao cumprimento dos requisitos; (II) entrega da dissertação em conformidade com as normas especificadas no Regulamento do PPGB/PUCPR; (III) entrega de documentação necessária para elaboração do Diploma.

Aluna: **Solange do Carmo Bowoniuk Wiegand**



Professor Doutor Thiago Rocha da Cunha
Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Bioética

“Dedico esta dissertação à minha família,
por mais uma vez acreditar em mim,
sempre me apoiando e incentivando nas
minhas escolhas”.

AGRADECIMENTOS

Emocionada ao escrever esses agradecimentos.

Agradeço a Deus pelo dom da vida, por ter me dado força e sabedoria para sempre ir além, pela caminhada de aprendizado no decorrer do mestrado.

Aos meus pais Estefania e Iwan Bowoniuk (ambos *in memorium*), com quem aprendi que as coisas não são fáceis e que devemos perseverar sempre.

À minha filha Bárbara Wiegand, por ter me contagiado com a Bioética, me incentivado a fazer uma disciplina isolada e daí para o mestrado, foi um pulo. Privilégio por ter sido sua caloura.

Ao meu marido Francisco Wiegand, que acreditou no meu potencial, mesmo nas horas em que eu duvidei.

Ao meu genro Lucas Finoti, pela sua ajuda nos momentos em que precisei fazer minhas traduções.

Aos professores do Programa de Pós-Graduação em Bioética da PUCPR, pela atenção, incentivo, dedicação e conhecimento compartilhado. Agradeço, ainda, à Sandra Mara Borges juntamente com os funcionários e colaboradores da PUCPR.

Agradeço à PUCPR pela bolsa taxa que recebi durante parte do mestrado, sem a qual, com certeza, não poderia ter sido possível concluir este sonho.

À prof^a Caroline Filla Rosaneli, minha orientadora, gratidão por ter ousado me apresentar às doenças raras e por ter me tornado mais forte e corajosa nesta nova empreitada. Agradeço por depositar confiança neste meu trabalho e deixar um gostinho de quero mais. Foi uma honra ter sido sua orientanda e privilégio de poucos.

À prof^a Daiane Priscilla Simão Silva, pela disposição em dirimir minhas dúvidas seja por whatsapp ou email e por me incentivar mais sobre as doenças raras, sua paixão também.

Aos colegas do mestrado pela troca de experiências, de alegrias e anseios.

À Patricia Gambús, minha acupunturista e massoterapeuta, por ter me cuidado nos momentos de tensão no decorrer do mestrado.

À Houda Isabela Barbosa por ter me possibilitado ver a doença rara ao vivo e a cores.

Ao Dr Rui Fernando Pilotto pelo convite para participar de suas aulas sobre Psicologia e Genética Médica, na UFPR, onde tive a oportunidade de discutir vários estudos de caso sobre doenças raras. Foi uma honra e privilégio ter sido sua aluna.

Ao Edgar Mauricio, o “Schnauzer da Irlanda”, que apareceu do nada para bagunçar e alegrar nossas vidas.

E por fim, à princesinha Nani, minha “estagiária de Bioética”, que ficava junto comigo no escritório, quietinha em sua caminha quando já não podia mais andar, em cuidados paliativos, enquanto eu estudava e que hoje se encontra no Céu dos Cachorros.

A todos que fizeram e fazem parte da minha história, autores das entrelinhas desse trabalho, muito obrigada!

“Não só os atos morais, mas os atos clínicos demandam decisões prudentes. Nunca se exige uma decisão correta, pois o certo nem sempre é conhecido. O certo é o correto no geral. O prudente é o correto em uma situação concreta”.

(Diego Gracia, VII Congresso Brasileiro de Bioética, 2007)

RESUMO

Doença rara é considerada aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos. No Brasil, estima-se que existam entre 6.000 e 8.000 tipos diferentes de doenças raras, predominando o fator genético em 80% delas, sendo que algumas doenças não são sequer diagnosticadas, pois os exames são caros, complexos e muitas vezes indisponíveis no Sistema Único de Saúde. O objetivo deste estudo é fazer uma análise reflexiva da literatura sobre o enfrentamento da doença rara na infância, propondo modos de se conversar com a criança sobre seu enlutamento pela própria doença e, por vezes, com possibilidade da sua própria morte. Para tanto, foram escritos dois artigos, tendo-se como perguntas norteadoras: a) Como a criança lida com o conceito de morte, como enfrenta a sua própria doença? b) Dar ou não dar a má notícia pediátrica: Benefício ou malefício? c) Como conversar com a criança, sobre seu enlutamento, sobre a experiência da sua própria doença rara e a possível morte de si mesmo? Neste momento, a Bioética se faz presente em questões voltadas à saúde e vida do paciente infantil raro, onde os mesmos passam por discriminações e violação dos direitos humanos, sofrendo as mazelas de ter uma doença de difícil itinerário terapêutico. Dessa forma, como fundamentação utilizou-se a Bioética Principlista escrita por Beauchamp e Childress, na década de 1970, que valoriza os princípios da autonomia, beneficência, não maleficência e justiça, onde orienta os profissionais da área de saúde frente à suas tomadas de decisão e avalia o paciente de forma completa; a Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos, instituída pela UNESCO, em 2005; a Declaração Universal dos Direitos da Criança, da UNICEF, de 1959, e o Estatuto da Criança e do Adolescente, de 1990. Nesse contexto, propõe-se para conversar com o paciente infantil, sobre a sua própria doença, a brincadeira e a biblioterapia, como modos de exteriorizar seus sentimentos, seus medos, suas angústias, respeitando-se seus valores e suas vontades, na medida do possível. Quando falamos em cuidado do paciente infantil raro, estamos falando da vulnerabilidade frente a sua condição de saúde tendo a Bioética como agente de proteção, voltada para o respeito a dignidade, a preservação dos direitos humanos e a qualidade de vida dos pacientes raros.

Palavras-chave: Criança. Luto. Doença rara. Vulnerabilidade. Bioética

ABSTRACT

A rare disease is thought to affect up to 65 people out of every 100,000 individuals. In Brazil, there are between 6,000 and 8,000 different types of rare diseases, with the genetic factor predominating in 80% of them, and some diseases are not even diagnosed since the tests are expensive, complex and often unavailable in the Public Health System. The purpose of this study is to make a reflexive analysis of the literature on the coping of a rare disease in childhood, proposing ways of talking with children about their involvement with the disease itself and sometimes with the possibility of their death. For that, two articles were written, following these guiding questions: a) How do children deal with the concept of death, how do they face their disease? b) Giving or not giving the pediatric bad news: benefit or harm? c) How to talk to children about your bereavement, about the experience of their rare disease and the possibility of their death? At this moment, Bioethics is present in issues related to the health and life of the child patient with rare disease, where they undergo discrimination and violation of human rights suffering the ills of having a disease of difficult therapeutic itinerary. Thus, as a foundation was used the Principlist Bioethics written by Beauchamp and Childress, in the one thousand new and seventy, which values the principles of autonomy, beneficence, non-maleficence and justice, which guides health professionals in their decision-making and evaluate the patient completely; the Universal Declaration on Bioethics and Human Rights of UNESCO of 2005; the Universal Declaration of the Children's Rights, and the Statute of the Child and Adolescent, of 1990. In this context, it is proposed to talk to the child patient about their own illness, through jokes and bibliotherapy, as ways of exteriorizing their feelings, fears, anguishes, respecting as far as possible their values, and desires, as far as possible. When we talk about the care of children patient in a rare condition, we are dealing with the vulnerability of their health condition, having Bioethics as a protection factor, focused on respect for dignity, preservation of human rights and quality of life.

Key-words: Child. Grief. Rare disease. Vulnerability. Bioethics.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

Art	Artigo
bras.	Brasileira
CNS	Conselho Nacional de Saúde
CREMESP	Conselho Regional de Medicina de São Paulo
desenvolv.	Desenvolvimento
ECA	Estatuto da Criança e Adolescente
Ed.	Editora
et al	E outros
EUROPEAN CONFERENCE	European Conference on Rare Diseases (Conferência Europeia sobre Doenças Raras)
EURORDIS	European Rare Diseases Organization (Organização Europeia para as Doenças Raras)
hum.	Humano
MS	Ministério da Saúde
NGORAREDISEASES	NGO Committee for Rare Diseases (Comitê de ONGs para Doenças Raras)
OMS	Organização Mundial da Saúde
ONG	Organização Não Governamental
Org./Orgs.	Organizador/es
p.	Página
PUCPR	Pontifícia Universidade Católica do Paraná
Rev.	Revista
s.p.	Sem página
SUS	Sistema Único de Saúde
UFPR	Universidade Federal do Paraná

UNESCO	United Nations Educational, Scientific and Cultural Organization (Organização das Nações Unidas para a Educação, Ciência e Cultura)
UNICEF	United Nations Children's Fund (Fundo das Nações Unidas para a Infância)
V.	Volume
WHO	World Health Organization (Organização Mundial da Saúde)

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	13
1.1	A CRIANÇA, A DOENÇA RARA E A BIOÉTICA	15
2	ARTIGO 1 - O LUTO INFANTIL NAS DOENÇAS RARAS	19
2.1	INTRODUÇÃO	20
2.2	CONSIDERAÇÕES FINAIS	27
	REFERÊNCIAS	28
3	ARTIGO 2 - A DOENÇA RARA NA INFÂNCIA: COMO SE TRABALHAR O PRÓPRIO LUTO	30
3.1	INTRODUÇÃO	31
3.2	O CONTEXTO DA DOENÇA RARA: CONTAR OU NÃO CONTAR SOBRE A DOENÇA RARA PARA O PACIENTE INFANTIL?	33
3.3	CUIDADOS PALIATIVOS E BIOÉTICA	36
3.3.1	PRINCÍPIO DA AUTONOMIA	37
3.3.2	PRINCÍPIO DA BENEFICÊNCIA	38
3.3.3	PRINCÍPIO DA NÃO MALEFICENCIA	39
3.3.4	PRINCÍPIO DA JUSTIÇA	40
3.4	BRINCANDO E CONVERSANDO SOBRE O LUTO DA SUA PRÓPRIA DOENÇA	41
3.5	CONSIDERAÇÕES FINAIS	44
	REFERÊNCIAS	47
	APÊNDICE - SUGESTÃO DE BIBLIOTERAPIA	51
4	CONSIDERAÇÕES FINAIS	52
	REFERÊNCIAS	55

1 INTRODUÇÃO

Segundo a Organização Mundial da Saúde, doença rara é aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, sendo “caracterizadas por uma ampla diversidade de sinais e sintomas e variam não só de doença para doença, mas também de pessoa para pessoa acometida pela mesma condição” (BRASIL, 2014, p. 6).

As doenças raras, muitas vezes, podem ser confundidas com doenças comuns, o que dificulta o seu diagnóstico, podendo levar anos de investigação até que se chegue a um diagnóstico definitivo. Dessa forma, percebe-se a violação dos direitos da criança com doença rara quando esta passa por sofrimento emocional, privações e discriminações até que se identifique a sua enfermidade rara, além do difícil itinerário terapêutico.

Nesse contexto, o tratamento da doença rara no Brasil se torna diferenciado, com medicação de alto custo, aliado ao despreparo dos profissionais da área de saúde frente às doenças raras (PILOTTO, 2019). Destaca-se que os familiares da criança rara também caminham junto com ela no desenvolvimento da sua doença e sofrem com a carência de informações, mas sempre deve procurar preservar o “desenvolvimento físico, psíquico e emocional” do paciente infantil raro (LUZ, 2014, p. 54).

O objetivo proposto neste estudo é fazer uma análise reflexiva da literatura sobre o enfrentamento da doença rara na infância, e por vezes, com possibilidade de morte. O estudo teve como questões norteadoras: a) Como a criança lida com o conceito de morte, como enfrenta a sua própria doença? b) Contar a má notícia, ao paciente infantil raro: benefício ou malefício? c) Como conversar com a criança, sobre seu enlutamento, sobre a experiência da sua própria doença rara e a possível morte de si mesmo.

Desse modo, ressalta-se a importância de um breve histórico, sobre a significativa mudança cultural em relação à dimensão infantil, uma vez que, a humanidade passa por modificações constantes em sua história.

O respeito e a proteção pela criança eram algo não valorizado em épocas remotas. Na antiguidade era alta a taxa de mortalidade infantil, pela “perda de crianças em situação de abandono, de cuidados negligenciados ou de doenças”

(CARVALHO e AZEVEDO, 2009, p. 167), gerando uma certa banalização da existência da criança.

Recorda-se ainda que na Grécia antiga o infanticídio era recomendado nos nascimentos de crianças malformadas.

Notadamente, as crianças viviam no anonimato, vulneráveis e marginalizadas, com violação dos seus direitos, conforme demonstrado por Chiattonne:

Antes do século XVIII e até o século XIX, tanto na América do Norte como na Europa, considerava-se que a criança não tinha personalidade e não era valorizada. Desta forma, se morresse, muitas vezes nem tinha nome ou seu nome serviria para outra criança. Era feita assim uma substituição completa (CHIATTONE, 1996, p.73).

Ao passo que, a partir do século XX, onde “a morte, tão presente no passado, e tão familiar, vai se apagar e desaparecer. Torna-se vergonhosa e objeto de interdição”, sendo a criança banida do discurso cotidiano, afastada, ocultada e temida (ARIÈS, 2002, p. 84). Nesse sentido, considera-se oportuno recordar Escudeiro (2008, p. 18) quando nos ensina que “nem sempre o homem se apavorou com a própria morte ou a morte de entes queridos e essa angústia que vive hoje faz parte de um comportamento peculiar à pós-modernidade”.

Tais colocações nos permitem refletir que em outras épocas, quando a morte era considerada mais natural, os povos lidavam melhor com ela, inclusive em se tratando da morte de crianças (CARNEIRO, 2000). De outra parte, hoje, a morte anunciada de uma criança é considerada antinatural, sendo vista como um evento extemporâneo, uma perda irreparável, uma mutilação para os pais, com sentimentos de fracasso, impotência e culpa. O resgate e o respeito pela criança deram-se a partir da Declaração Universal dos Direitos da Criança, da UNICEF, de 1959, documento internacional que promove os direitos da criança, a reconhece como elemento mais vulnerável da sociedade e, ainda, ratifica a Declaração de Genebra sobre os Direitos da Criança (1924). Nesse sentido, destaca-se o preâmbulo do referido documento:

Visto que a criança, em decorrência de sua imaturidade física e mental, precisa de proteção e cuidados especiais, inclusive proteção legal apropriada, antes e depois do nascimento, visto que a necessidade de tal proteção foi enunciada na Declaração dos Direitos da Criança em Genebra, de 1924, e reconhecida na Declaração Universal dos Direitos Humanos e nos estatutos das agências especializadas e organizações internacionais

interessadas no bem-estar da criança, visto que a humanidade deve à criança o melhor de seus esforços (...) (UNICEF, 1959).

Por conseguinte, no Brasil, a criança começa a receber maior atenção com a Lei nº. 8.069, de 13 de julho de 1990, conhecido como Estatuto da Criança e Adolescente – ECA, sendo considerado como marco legal e regulatório dos direitos humanos de crianças e adolescentes visando sua proteção total (BRASIL, 1990).

1.1 A CRIANÇA, A DOENÇA RARA E A BIOÉTICA

A entrada da criança no mundo das doenças raras pode ocorrer por problemas genéticos herdados ou derivados por mutação de um gene, sendo que 80% podem ser identificados através de estudos genéticos, estando presente entre 3% a 4% dos nascimentos. Outras doenças raras são causadas por infecções (bacteriana ou viral), ou alergias, ou ocorrem devido à proliferação degenerativa ou causas teratogênicas - produtos químicos, radiação, etc. (EURORDIS, 2005).

Portanto, as doenças raras são enfermidades biologicamente pouco conhecidas, podendo afetar tanto adultos como crianças. Estima-se a existência de mais de 6.000 doenças raras identificadas, significando 300 milhões de indivíduos no mundo todo (NGORARE DISEASES, 2019). Ademais, as doenças raras podem levar a comprometimento físico, mental, motor ou sensorial.

Por afetar não somente o paciente infantil, mas a sua família como um todo, pode-se afirmar que a doença rara é um evento familiar, deixando todos os envolvidos vulneráveis psicologicamente, socialmente, culturalmente e economicamente falando (EURORDIS, 2005).

Nessa perspectiva, faz-se necessário, apresentar a Bioética como agente importante nas discussões que envolvem as doenças raras, uma vez que, é “constituída por um campo de saberes diversos, com atuação inter e transdisciplinar, amplia a discussão dos dilemas éticos, sobre a saúde do ser humano, contribuindo para que os benefícios da ciência estejam em equilíbrio com as necessidades de humanização” (IGLESIAS, 2019, p.18).

Nesse sentido, a Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos (DUBDH) aborda questões éticas, levantadas pela medicina, pelas ciências da vida e pelas tecnologias relacionadas a sua aplicação aos seres humanos, voltadas aos

princípios da autonomia, da dignidade e dos direitos humanos, de modo que, haja respeito pela vida (UNESCO, 2005).

Deste modo, convém salientar em seu Artigo 3º, que trata sobre “Os interesses e o bem-estar do indivíduo devem prevalecer sobre o interesse exclusivo da ciência ou da sociedade” (UNESCO, 2005, s.p.). E ainda, em seu Artigo 18º:

O profissionalismo, a honestidade, a integridade e a transparência na tomada de decisões, em particular a declaração de todo e qualquer conflito de interesses e uma adequada partilha de conhecimentos, devem ser encorajados. Tudo deve ser feito para utilizar os melhores conhecimentos científicos e as melhores metodologias disponíveis para o tratamento e o exame periódico das questões de bioética (UNESCO, 2005, s.p.).

Assim sendo, importante salientar que a temática “Enfrentamento da doença rara na infância: uma reflexão bioética sobre o luto” permite uma análise sob diversas perspectivas, tais como: a Bioética Principlista, a DUBDH e da Declaração Universal dos Direitos da Criança.

A Bioética Principlista teve seu início com o Relatório de Belmont, de 1978, com conceitos visando nortear pesquisas biomédicas com seres humanos: a) o princípio do respeito às pessoas; b) o princípio da beneficência; c) o princípio da justiça (MARELLI, 2013).

Em 1979, Beauchamp e Childress, ampliaram as concepções acerca do modelo principlista, incluindo um quarto princípio: o da não maleficência. Frisa-se que esta teoria pluralista ainda é um dos modelos mais usados como “ferramenta de auxílio à tomada de decisões na prática clínica” (IGLESIAS, 2019, p. 18), mediante o respeito à autonomia, beneficência, não maleficência e justiça.

A Bioética Principlista, portanto, volta-se ao paciente de forma ampla, levando em conta a sua biografia, sua vivência, sua cultura e seus valores. Por meio da autonomia, da justiça e da não maleficência, busca o respeito à dignidade do enfermo, bem como por meio da beneficência valoriza a qualidade de vida do mesmo.

Face ao exposto, denota-se que a Bioética e os direitos humanos trilham pela mesma direção, se fortalecendo, através dos documentos acima citados, a permitir melhores e maiores reflexões sobre o tema proposto.

Diante desse contexto, o paciente infantil raro torna-se vulnerado pela desigualdade de oportunidades advindas de eventos genéticos, aleatórios ou

herdados, com conseqüente violação dos seus direitos humanos. Conforme Monsores nos ensina:

a) se tornam invisíveis às outras pessoas, já que a deficiência resultante da doença é sobre determinante ao seu *status* de pessoa ou indivíduo; b) se tornam intocáveis, já que o estigma que portam, isto é, as mudanças em seus corpos, causam estranheza, pavor ou repulsa naqueles que fortuitamente atravessam seus caminhos; c) são rotulados como incapazes por precisarem de tecnologias assistivas, por terem convalescença súbita ou longa e por terem limitações ao que é convencionalizado de “vida comum” (MONSORES, 2013. p. 18).

Corroborando o pensamento de Monsores, acima mencionado convém citar o Artigo 11 – Não discriminação e não estigmatização, da DUBDH:

Nenhum indivíduo ou grupo deve ser discriminado e estigmatizado por qualquer razão, o que constitui violação à dignidade humana, aos direitos humanos e liberdades fundamentais (UNESCO, 2005).

Nesse sentido, acolher a criança com doença rara, permitindo que fale sobre o seu enlutamento pela própria doença, faz com que ela entre em contato com os seus sentimentos, onde o diálogo “permite que ela expresse suas fantasias, culpas, raivas, medos, angústias” (D’ASSUMPÇÃO, 2005, p.117).

Além disso, a criança com doença rara que se encontra “criticamente enferma pode sofrer um luto antecipado, decorrente do seu isolamento progressivo, perda das funções”. (BARBOSA; LECUSSAN e OLIVEIRA, 2009, p. 136). Essa situação pode, muitas vezes, comprometer sua vida social, razão pela qual se reforça a relevância do tema ora em análise e das discussões dele advindas.

Diante disso, segundo KOVÁCS (2008), crianças que ficam hospitalizadas por longos períodos, sentem a necessidade de poderem conversar sobre seus medos, procedimentos muitas vezes invasivos ou dolorosos, medo da separação dos seus familiares e amigos.

Para alcançar os objetivos propostos, a dissertação foi dividida em dois artigos de revisão literária reflexiva. Deste modo, no primeiro artigo, através de um ensaio reflexivo, levantou-se qual o conceito o paciente infantil tem sobre a morte e sobre o enfretamento da sua própria morte frente a uma doença rara. Também se comentou sobre as dificuldades de se chegar a um diagnóstico final, bem como,

os conflitos bioéticos voltados ao direito à saúde e à vida. Este artigo teve sua publicação em julho de 2019, pela Revista Ibero-americana de Bioética.

No segundo artigo, propôs-se uma forma de como abordar o tema da má notícia pediátrica, com a reflexão sobre ela ser benéfica ou maléfica para o paciente infantil raro. Além disso, buscou-se levantar modos de se conversar com a criança, sobre a experiência da sua própria doença rara, seu enlutamento, e a possível morte de si mesma. Voltou-se, ainda, para a responsabilidade ética na busca da qualidade de vida do paciente infantil, respeitando-se os princípios bioéticos do paciente, dos familiares e de seus cuidadores.

Assim sendo, o estudo propõe a aplicação da Bioética Principlialista por meio do respeito à autonomia, à beneficência, à não maleficência e à justiça, buscando uma melhor solução de problemas ou dilemas morais que envolvem o paciente infantil frente a sua doença rara. Para tanto, fez-se uso da Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos da UNESCO; da Declaração Universal dos Direitos da Criança e do Estatuto da Criança e Adolescente.

Recomenda-se, ainda, o uso do protocolo SPIKES frente à decisão de se dar a má notícia pediátrica, a biblioterapia e a brincadeira como modos do paciente infantil raro poder externalizar o seu luto pela própria doença, e por vezes, com possibilidade de morte.

2 ARTIGO 1

PUBLICADO NA REVISTA IBEROAMERICANA DE BIOÉTICA, NÚMERO 10, 2019.

O LUTO INFANTIL NAS DOENÇAS RARAS THE INFANTILE GRIEF IN RARE DISEASES

Solange do Carmo Bowoniuk Wiegand
Caroline Filla Rosaneli

“Responsabilidade é o cuidado reconhecido como dever pelo outro ser e que devido à ameaça da vulnerabilidade se converte em preocupação.”

Hans Jonas

A literatura aponta interesse no luto de familiares de pacientes com doenças raras, entretanto o tema é pouco abordado pela comunidade acadêmica voltada para as crianças. O objetivo deste estudo é promover um ensaio reflexivo sobre o luto infantil, de si próprio, tecendo considerações sobre o conceito de morte para a criança, no seu enfrentamento de uma doença rara. As dificuldades de se chegar a um diagnóstico final, bem como, os conflitos bioéticos voltados ao direito à saúde e à vida, também serão discutivos.

The literature has shown interest in the grief of patients' relatives with rare diseases. However, there is a dearth of academic approach concerning children mourning. The purpose of this study is to promote a reflexive essay on infant mourning, making considerations about the concept of death for the child in his or her confrontation with a rare disease. We also discuss the difficulties of arriving at a final diagnosis, as well as the bioethical conflicts related to the right to health and life.

Palavras-chave: Criança; luto antecipatório; doenças raras; bioética.

Key words: Children; anticipatory grief; rare disease; bioethics.

2.1 INTRODUÇÃO

O presente artigo aborda o tema do luto infantil frente a uma doença rara, a atitude da criança ao passar pelo itinerário terapêutico, a dificuldade em se chegar ao diagnóstico final, o tratamento e muitas vezes o risco de sua própria morte.

Como a criança lida com o conceito de morte, como enfrenta a sua própria doença? A aquisição do conceito de morte da criança está relacionada com a sua idade cronológica e seu desenvolvimento cognitivo. Alguns fatores como perdas, doença, doença terminal, privação socioeconômica e cultural ainda podem influenciar nesta compreensão (Torres, 2008).

A criança sendo vulnerável, está sujeita à situações de risco, de adoecimento por doenças raras, com dificuldade de diagnóstico e merece atenção especial quando se trata do assunto morte, conforme demonstra Silva:

É diferente falar de morte para a criança e da morte da própria criança, bem como é diferente falar de morte para uma criança sadia ou para uma doente. É difícil falar para a criança que está em casa ou hospitalizada, que tem família estruturada e para aquela com pais separados, para a criança de até 5 anos de idade, de 5 a 9 anos e de 9 a 12 anos (Silva, 2005, p.95).

Segundo Torres (2008), a evolução do conceito de morte na infância, passa por uma visão cognitiva, afetiva e social. A irreversibilidade, não funcionalidade, universalidade/inevitabilidade e causalidade aparecem como fatores de nível de compreensão, de acordo com a faixa etária de cada criança, conforme descrito abaixo:

Irreversibilidade: Refere-se à compreensão de que o corpo físico não pode viver depois da morte.

Não funcionalidade: Refere-se à compreensão de que todas as funções definidoras da vida cessam com a morte.

Universabilidade: Refere-se à compreensão de que tudo que é vivo morre.

Crianças muito pequenas não tem uma percepção sobre a morte. É como se vissem nos desenhos animados, onde se morre, mas depois se desmorre. E a medida em que a criança vai crescendo percebe que a morte é irreversível, que as funções vitais cessam, que acontece com todas as pessoas. A criança está em formação biopsicossocial e por este motivo exige uma abordagem diferenciada de acordo com a sua idade.

Nesse sentido, o psicólogo e filósofo suíço Jean Piaget, através de estudos no campo da inteligência infantil, nos mostra a importância de entendermos as reações da criança quanto à morte, por meio das diversas etapas pelas quais passa (D'Assumpção, 2010, p.191-193):

Período pré-operacional (pré-escolar, até em torno de cinco anos de idade): Não reconhece a irreversibilidade nem a universalidade da morte. Para ela a morte não é vista como algo definitivo e nem que acontece com todos. Nesta fase a criança não consegue distinguir, ainda, os seres animados (que morrem) dos seres inanimados (que não morrem).

Período operacional concreto (até aproximadamente os nove anos de idade): Já entende que a morte é irreversível, que acontece com todos os seres animados e não acontece com os brinquedos e bonecos (seres inanimados). Reconhece a imobilidade da morte, ou seja, quem morreu não se move, nem irá se mover mais.

Período operacional formal (em torno dos onze anos de idade): Já tem noção dos conceitos da morte: a irreversibilidade, a universalidade e a não funcionalidade. É nesta fase que aparecem os aspectos espirituais e religiosos.

No contexto do luto da criança com doença rara, importante compreender o que a Organização Mundial de Saúde, define como doença rara:

Aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos. As doenças raras são caracterizadas por uma ampla diversidade de sinais e sintomas e variam não só de doença para doença, mas também de pessoa para pessoa acometida pela mesma condição”.

Manifestações relativamente frequentes podem simular doenças comuns, dificultando o seu diagnóstico, causando elevado sofrimento clínico e psicossocial aos afetados, bem como para suas famílias. As doenças raras são geralmente crônicas, progressivas, degenerativas e até incapacitantes, afetando a qualidade de vida das pessoas e de suas famílias. (Brasil, MS, 2014, p. 6).

Dessa forma, a diversidade das doenças, dos sintomas e de seus sinais instigou a European Conference on Rare Diseases (2005), a produzir documento que versa sobre a diversidade e a heterogeneidade das doenças raras no mundo:

Doenças raras são caracterizadas também pelo alto número e pela grande diversidade de desordens e sintomas que variam não só de doença para doença, mas também na mesma doença. Para vários diagnósticos, existe uma grande diversidade de subtipos de uma mesma doença. Estima-se que entre 5.000 e 7.000 doenças raras distintas existem atualmente, afetando pacientes em suas aptidões físicas, sua habilidade mental e suas

capacidades comportamentais e sensoriais. As doenças raras também se diferenciam grandemente em relação à gravidade: a maior parte apresenta ameaça à vida, enquanto outras são compatíveis com a vida cotidiana desde que descobertas a tempo e tratadas de maneira apropriada. 80% das doenças raras têm origem genética identificada, envolvendo apenas um ou vários genes. Elas podem ser herdadas ou derivadas da mutação de um gene. Essas doenças estão presentes entre 3% e 4% dos nascimentos. Outras doenças raras são causadas por infecções (bacteriana ou viral), ou alergias, ou ocorrem devido à proliferação degenerativa ou causas teratogênicas (produtos químicos, radiação, etc.) (EURORDIS, 2005, p. 20-21, tradução nossa).

No contexto brasileiro, tem-se a Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014 do Conselho Nacional de Saúde (Ministério da Saúde), que não determina um número exato de doenças raras. Porém, estima-se que existam entre 6.000 e 8.000 tipos diferentes de doenças raras, predominando o fator genético em 80% delas. As demais advêm de causas ambientais, infecciosas, imunológicas, entre outras doenças (Brasil, 2014). De acordo com o censo do IBGE- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística, de 2010, estima-se de 13 a 16 milhões de pacientes portadores de uma doença rara no país. Por volta de 3% a 8% possuem algum tipo de medicação (Barbosa, 2013).

As doenças raras afetam uma parcela pequena da população, mas se considerado esse número frente ao coletivo passa a ter um valor significativo. Por se tratar de uma minoria, muitas vezes essas enfermidades são ignoradas, muitos casos aparecem mais tarde, outros casos o paciente já nasce com a doença rara, indo a óbito ainda jovem pela falta de diagnóstico e tratamento adequado.

Para se chegar até o diagnóstico final de uma doença rara, o itinerário terapêutico é demorado e difícil, podendo levar anos até a sua conclusão, conforme Ferreira *et al.*, (2017).

A estimativa é de que, nos países desenvolvidos, necessita-se de cerca de 4 a 6 anos para fechar o diagnóstico de uma doença rara, podendo demorar até 20 anos em alguns casos. No Brasil, esta estimativa gira em torno de 5 a 7 anos e algumas doenças não são sequer diagnosticadas, pois os exames são caros, complexos e muitas vezes indisponíveis no Sistema Único de Saúde (SUS). (Ferreira *et al.*, 2017, p. 70)

Nesse longo período de tempo, muitas vezes, o paciente é submetido a tratamentos inadequados, com suposições e simulações de outras doenças (Brasil, 2014). Levando em

conta que 80% das doenças raras são de origem genética, não há como negar a influência da biotecnologia com testes de diagnósticos sobre o assunto.

A carência de informações pelo profissional de saúde na identificação da doença rara, bem como, não saber para onde encaminhar o paciente, é um fator dificultador. Não saber para onde ir, onde encontrar um médico especialista que trate da doença do seu filho, faz com que o familiar se sinta perdido. Muitas vezes é ele próprio que encontra as respostas para seus questionamentos (Barbosa, 2013). É nesta fase que ocorrem as perdas pelo paciente infantil: a rotina sendo substituída pelas visitas médicas, hospitalizações, exames de laboratório ou afastamento dos familiares.

A falta de diagnóstico é uma experiência emocional desagradável para a criança pois ela percebe que alguma coisa está acontecendo, que algo não vai bem. Além da perda do conforto físico, provocado pela doença, pode sentir dores provocadas por exames e tratamentos. Ela não conhece o diagnóstico mas sabe que algo está errado com ela.

A busca pelo diagnóstico específico é um desafio que traz consigo reações na própria criança, na estrutura familiar, seja pela dificuldade de informações e atendimento ao paciente com doença rara, seja pelo sofrimento emocional da família na aceitação da doença. Muitas vezes com necessidade de judicialização (entrar com ação judicial para buscar um tratamento específico), pelo paciente não ter seus direitos à saúde e à vida garantidos, podendo culminar com o seu óbito antes de se chegar a identificação da doença rara. E nos pais fica o sentimento de culpa e frustração, apesar de todo o avanço científico atual.

Nessa perspectiva, Arantes (2016) menciona:

O sofrimento de perceber a nossa mortalidade não começa somente no processo de morrer. Esse assombro já está presente na possibilidade de um diagnóstico, quando estamos na expectativa de receber o resultado de um exame, por exemplo. O percurso entre a certeza do diagnóstico de uma doença ruim e incurável e a morte é acompanhado de sofrimento. (Arantes, 2016, p. 44).

E ao refletir sobre tais questões “Não podemos ignorar o fato de que não é a própria morte que desperta temor e terror, mas a imagem antecipada da morte, que hoje em dia vem revestida de isolamento, sofrimento e dor” (Wiegand, 2010, p. 122).

A perda da saúde gera sofrimento físico, com procedimentos invasivos e doloridos, com hospitalizações e sofrimento emocional, onde a tristeza, a raiva e a depressão se fazem presentes. Importante salientar, sobre o itinerário terapêutico, a união entre os valores éticos e os fatos biológicos, com um questionamento moral na intervenção da vida. A discussão bioética está voltada para o cuidar, zelar e respeitar a dignidade do paciente, enquanto promove uma melhor qualidade de vida (Alves, 2008).

Ainda nesse sentido, a EUROPEAN CONFERENCE ON RARE DISEASES (2005) demonstra:

Grave a muito grave, crônica, degenerativa e, geralmente, com risco de vida; Afetam principalmente crianças, mas também adultos; Desabilitação: a qualidade de vida dos pacientes de doenças raras está seriamente comprometida devido à falta ou perda de autonomia; Altamente dolorosa: o sofrimento de pacientes com doenças raras e suas famílias é agravada pelo desespero psicológico e a falta de esperança terapêutica; São doenças incuráveis, a maioria sem tratamento eficaz. Em alguns casos, os sintomas podem ser tratados para melhorar a qualidade de vida e a expectativa de vida (EUROPEAN, 2005, p. 21).

A Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos da UNESCO aborda do artigo 3º ao 17º seus princípios, que devem ser acatados nas tomadas de “decisões ou práticas desenvolvidas por aqueles a quem ela é dirigida”. Com relação aos direitos do paciente e ao itinerário terapêutico é possível destacar os seguintes princípios: a) Dignidade humana e direitos humanos (artigo 3º); b) Autonomia e responsabilidade individual (artigo 5º); c) Respeito pela vulnerabilidade humana e integridade pessoal (artigo 8º); d) Igualdade, justiça e equidade (artigo 10º.); e) Responsabilidade social e saúde (artigo 14 - 1, ‘a’); f) Proteção das gerações futuras. (UNESCO, 2005, p. 6-8).

Para a bioética, a noção de justiça, igualdade e equidade, tem forte impacto, conforme demonstrado na íntegra do artigo 10º, da Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos, onde percebe-se a vulnerabilidade social do paciente com doença rara: “A igualdade fundamental de todos os seres humanos em dignidade e em direitos deve ser respeitada para que eles sejam tratados de forma justa e equitativa” (UNESCO, 2005, p. 8).

No Brasil, a Resolução nº 466, 12 de dezembro de 2012, do Ministério da Saúde, incorporou a autonomia, a não maleficência, a beneficência, a justiça e a equidade, dentre outros princípios da bioética, com olhar voltado para o indivíduo e para a coletividade, regulamentando as normas para pesquisas com seres humanos (Brasil, 2012).

A doença e a morte não são temas que normalmente se associam às crianças. Sobretudo, se elas forem consideradas duplamente vulneráveis: por serem crianças e por serem pacientes. Nessa perspectiva, MONSORES (2013) destaca que há exclusão social de pacientes com doenças raras independentemente da condição em que vivem, tendo seus direitos humanos violados. Dessa forma, após passarem pelo itinerário terapêutico:

a) se tornam invisíveis às outras pessoas, já que a deficiência resultante da doença é sobre determinante ao seu *status* de pessoa ou indivíduo; b) se tornam intocáveis, já que o estigma que portam, isto é, as mudanças em seus corpos, causam estranheza, pavor ou repulsa naqueles que fortuitamente atravessam seus caminhos; c) são rotulados como incapazes por precisarem de tecnologias assistivas, por terem convalescença súbita ou longa e por terem limitações ao que é convencionado de “vida comum” (Monsores, 2013. p. 18)

Questões bioéticas se apresentam, voltadas aos direitos à saúde e à vida. Essa invisibilidade atinge pessoas com doenças raras, com sofrimento emocional, tendo seus direitos tolhidos pela dimensão utilitarista, onde o bem maior visa atender um maior número de pessoas e a falta de recursos financeiros só faz aumentar a dificuldade de tratamento devido ao alto custo dos medicamentos.

O Simpósio Internacional sobre a Bioética e os Direitos da Criança (Associação Mundial dos Amigos das Crianças e UNESCO, 2000), demonstrou a importância que deve ser dada ao assunto:

A sociedade deve promover, em especial, pesquisas relativas a doenças raras e ao desenvolvimento de terapias eficazes.

[...]

Reconhece que a questão da infância é uma realidade complexa em evolução e que merece agora consideração especial. As crianças são seres frágeis, mas sua autonomia não deve ser mal compreendida. Portanto, seus direitos - em especial os direitos à sobrevivência, ao desenvolvimento e à participação - e a proteção de que necessitam encontram-se refletidos efetivamente em numerosos textos nacionais e internacionais que visam à proteção dos direitos humanos, aos quais são acrescentados dispositivos específicos relativos às crianças, especialmente na Convenção Internacional sobre os Direitos da Criança (AMADE e UNESCO, 2000, p. 9)

A perda da saúde, provocada por uma doença rara, gera angustias na criança, com medo da morte. A adaptação a essa nova realidade, ao meio hospitalar, traz reações psicológicas

como a ansiedade, medo, tristeza, luto pelo que não pode fazer mais: como brincar com seus irmãos e amigos, ir à escola, praticar alguma atividade física, ter seu animal de estimação ao seu lado, por exemplo. Em alguns momentos, também, poderá sofrer preconceito por parte de seus colegas de escola pela sua aparência.

É possível falar de morte com a criança com doença em fase terminal, porém, o adulto precisa ter a sensibilidade e estar aberto a questionamentos, dúvidas, angústias e medos e fazer com que a criança perceba que o silêncio não lhe é imposto e que é possível compartilhar. Ela sente medo e insegurança e necessita conversar sobre a sua doença. Sabe o que está acontecendo, percebe a sua piora e sofre pequenas perdas diárias, é o luto antecipatório tomando espaço. Uma conversa honesta, sobre o diagnóstico e o prognóstico, logo no começo da doença, parece resultar em um melhor ajuste psicológico pela criança e pelos membros da família, ajudando a diminuir os sentimentos de isolamento, medo e solidão.

Neste momento difícil, a biblioterapia pode ser utilizada como recurso para ajudar o paciente, proporcionando diminuição da ansiedade, despertando novos interesses, contribuindo na verbalização dos problemas, aumentando a autoestima, socializando. É a literatura ajudando no enfrentamento de enlutados tanto crianças/adultos como as suas famílias (Paiva, 2009). Livros infantis tem a função humanizadora, onde as crianças são acolhidas e percebem que as suas emoções podem não ser tão assustadoras quanto parecem. Ainda sobre o aspecto psicológico, a criança pode apresentar as mesmas reações dos adultos, descritas por Kübler-Ross (2008): negação, raiva, negociação, depressão e aceitação. Salientando que a esperança sempre permeia essas fases. Após o impacto inicial, quando ciente do seu quadro a criança tende a colaborar e participar do tratamento, principalmente, quando sabe a que tipo de exames irá ser submetida, se irá sentir dor e medo, quais os efeitos colaterais de tratamentos, modificações na sua rotina social, mudanças físicas e na aparência, por exemplo.

A negação da morte pelo adulto faz com que a criança não avance para as demais fases do luto. Nesse sentido, Kovács, nos afirma:

O ocultamento da verdade perturba o processo de luto da criança e a sua relação com o adulto. A criança também gostaria de negar a morte, mas quando os fatos contradizem o que lhe informam, fica completamente perturbada e frustrada (Kovács, 2002, p. 50).

Dessa forma, a criança elabora o seu processo de luto pela doença de acordo como o assunto é trabalhado na família. Ela pode fazer questionamentos, porém, muitas vezes é a família que tem dificuldade em falar sobre o assunto e também precisa de ajuda.

2.2 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo sobre luto infantil frente às doenças raras é de extrema relevância aos pacientes e seus familiares, pois a doença é um evento familiar que envolve diversas perdas. A família adoece junto, desde os primeiros sintomas, passando pelo itinerário terapêutico, diagnóstico e culminando por vezes com a morte prematura. Destaca-se ainda, conforme Arantes (2016, p. 44), que “a morte anunciada traz a possibilidade de um encontro veloz com o sentido da sua vida, mas traz também a angústia de talvez não ter tempo suficiente para a tal experiência de descobrir este sentido”.

A noção do conceito de morte pela criança está relacionada ao seu desenvolvimento cognitivo e a elaboração do seu processo de luto depende de como o assunto é introduzido por seus familiares.

Crianças com doenças em fase terminal, além de sentirem medo da morte, da sua própria doença, sentem medo das separações constantes das pessoas que fazem parte do seu convívio, com solidão sobre o seu próprio estado.

Assim, mesmo sem perceber, a criança com doença rara se enluta, bem como seus pais. Para eles, a inversão da ordem natural, ou seja, conceber a morte de um filho antes da sua é extremamente doloroso. Eles se sentem responsáveis por toda a história de vida da criança e passam pelas mesmas fases já descritas anteriormente por Kübler-Ross (2008).

Quando a doença é diagnosticada como potencialmente fatal, não é raro os familiares se culparem por ela, mesmo que não tenham culpa. A família passa por uma desestruturação e necessita de apoio emocional neste momento difícil, que pode perdurar por um longo período. O acolhimento se faz necessário, e ela deve perceber que não está só, que as suas emoções fazem parte do processo natural do luto.

A dificuldade de se chegar a um diagnóstico preciso; a falta de informação; o despreparo profissional para se lidar com o paciente e seus familiares, gerando sofrimento emocional; o alto custo financeiro para o tratamento da doença rara, muitas vezes, acabam violando os

direitos humanos dos pacientes. Dessa forma, questões bioéticas são levantadas para garantir o direito à saúde e à vida das crianças com doença rara através do acolhimento diferenciado, sem discriminação.

Sendo assim, a criança com doença rara lida de forma diferenciada com a sua própria terminalidade, cabendo à equipe de profissionais e aos familiares a difícil tarefa de acolhê-la, auxiliando-a a vivenciar o seu próprio luto pela doença. Neste momento difícil, a biblioterapia pode ser um recurso para trabalhar o assunto tão temido e negado: a doença rara com possibilidade da morte.

REFERÊNCIAS

ALVES, E. G.R. (2008). **Morte em vida: mutilações e o processo do luto pela identidade perdida**. In *Morte e existência humana: Caminhos de cuidados e possibilidades de intervenção*. Maria Julia Kovács (org.). Rio de Janeiro: Guanabara Koogan.

ARANTES, A. C.Q. (2016). **Cuidados Paliativos**. In *A morte é um dia que vale a pena viver*. Rio de Janeiro: Casa da Palavra.

BARBOSA, R. L. (2013). **O Raro em um dia de conscientização mundial**. In *Dia Mundial das Doenças Raras 2013 - Ação do Deputado Federal Romário na Câmara*. Centro de Documentação e Informação. Coordenação Edições Câmara, Brasília.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade. **Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde – SUS / Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade – Brasília: Ministério da Saúde, 2014**. Recuperado de http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_atencao_integral_pessoa_doencas_raras_SUS.pdf.

BRASIL. Resolução CSN nº 466, de 12 de dezembro de 2012 – Conselho Nacional de Saúde. Institui **diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos** – Brasília: Ministério da Saúde, 2012. Recuperado de http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html.

Cadernos de Ética em Pesquisa (julho de 2000) – Ano III, Nº 5. **Bioética e os direitos da criança**. Publicação da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa – Conselho Nacional de Saúde – CNS/MS

D'ASSUMPÇÃO, E. A. (2010). **Sobre o viver e o morrer – Manual de Tanatologia e Biotanatologia para os que partem e os que ficam**. Petrópolis, Rio de Janeiro: Editora Vozes.

EURORDIS. European Organisation for Rare Diseases. **Rare Diseases: Understanding this Public Health Priority**. Eurordis, November 2005. Recuperado de <www.eurordis.org>.

EUROPEAN CONFERENCE. **European Conference on Rare Diseases**. Copyright 2005 © Eurordis. Luxembourg 21-22 June 2005. Recuperado de http://ec.europa.eu/Health/ph_threats/non_com/docs/ev_pre2005_frep_en.pdf

FERREIRA, P.K.; RAVAGLIO, A.V.M; SIMÃO SILVA, D. P. (2017). **O diagnóstico nas doenças raras: dificuldades de acesso, impacto e vulneração**. In Bioética, tecnologia e genética. Série bioética, v. 3. Orgs. Daiane Priscila Simão Silva e Leo Pessini. Curitiba: Editora CRV.

KÜBLER-ROSS, E. (2008). **Sobre a morte e o morrer: o que os doentes terminais têm para ensinar a médicos, enfermeiras, religiosos e aos próprios parentes**. 9. ed. São Paulo: Martins Fontes.

KOVÁCS, M. J. (2002). **Morte e desenvolvimento humano**. São Paulo: Casa do psicólogo.

MONSORES, N. (2013). **Questões bioéticas sobre doenças genéticas raras**. In Dia Mundial das Doenças Raras 2013 - Ação do Deputado Federal Romário na Câmara. Centro de Documentação e Informação. Coordenação Edições Câmara, Brasília.

PAIVA, L. E. (2009). **Biblioterapia: Um recurso para abordar a morte, perdas e luto, na clínica e na educação**. In A arte de morrer – Visões plurais, v. 2. Org. Franklin Santana Santos. São Paulo: Editora Comenius.

Portaria GM/ MS n º 199, de 30 de janeiro de 2014 – Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as **Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio**. Recuperado de http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html

SILVA, A. M. (2005). **A criança diante da morte**. In Biotanatologia e Bioética. Org. Evaldo A. D'Assumpção. São Paulo: Paulinas.

TORRES, W. C. (2008). **A criança diante da morte - Desafios**. São Paulo: Casa do Psicólogo.

UNESCO. **Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos**. Adaptada por aclamação no dia 19 de outubro de 2005 pela 33ª sessão da Conferência Geral da UNESCO. Recuperado de <<http://unesdoc.unesco.org/images/0014/001461/146180por.pdf>>. Acesso em: 23.ago.18.

WIEGAND, S. C. B. (2010). **Educação para a morte**. In: Sobre Perdas. Org. Aroldo Escudeiro. Fortaleza, Ceará: LC Gráfica e Editora.

3 ARTIGO 2

A doença rara na infância: como se trabalhar o próprio luto

RESUMO

O objetivo deste artigo é promover reflexões, tomando-se como base os seguintes questionamentos acerca de: Dar ou não dar a má notícia pediátrica ao paciente raro? Contar a má notícia, ao paciente infantil raro, seria um benefício ou um malefício? Como conversar com a criança sobre o enlutamento da sua própria doença rara e, por vezes, com possibilidade de sua morte? A criança com doença rara, juntamente com sua família, passa por sofrimento emocional em razão da busca demorada pelo diagnóstico final. E ainda mais tarde, após se identificar a doença rara, em decorrência da falta de tratamento na maioria dos casos, apenas com medicação ou alimentação para controle dos sintomas. Nestes momentos, a Bioética se faz presente, nas questões voltadas para a saúde e a vida do paciente infantil, muitas vezes, passando por discriminações e violação dos direitos humanos, sofrendo os revezes de fazer parte de um grupo possuidor de uma doença rara. Ocorre, então, o enlutamento devido a sua doença, com perdas significativas para o paciente infantil raro. O artigo volta-se, ainda, para a responsabilidade ética na busca da qualidade de vida, respeitando-se os princípios da autonomia, justiça, beneficência e não maleficência do paciente, de seus familiares e cuidadores, propondo a brincadeira como modo de se falar com o paciente infantil sobre a sua doença.

Palavras-chave: Criança. Luto. Infância. Doenças raras. Bioética.

ABSTRACT

The purpose of this article is to promote reflections, based on the following questions about: To give or not to give the rare patient bad pediatric news? Was telling the bad news to the rare child patient a benefit or a harm? How to talk to the child about the bereavement of their own rare disease and sometimes the possibility of their death? The child with rare disease, together with his family, goes through emotional distress due to the delayed search for the final diagnosis. And even later, after identifying the rare disease, due to the lack of treatment in most cases, only with medication or food to control symptoms. In these moments, Bioethics is present, in issues related to the health and life of the child patient, often going through discrimination and violation of human rights, suffering the setbacks of being part of a group with a rare disease. So-

called bereavement occurs because of his illness, with significant losses for the rare infant patient. The article also focuses on ethical responsibility in the pursuit of quality of life, respecting the principles of autonomy, justice, beneficence and non-maleficence of patients, their families and caregivers, proposing play as a way of speaking with the child patient about their illness.

Key- Words: Children. Grief. Childhodd. Rare diseases. Bioethics.

3.1 INTRODUÇÃO

O presente artigo aborda a temática “A doença rara na infância: Como se trabalhar o próprio luto”, tendo como foco central a reflexão sobre a divulgação ou não da má notícia pediátrica para o enfermo infantil. Aborda, ainda, como a criança lida com o seu próprio enlutamento pela sua enfermidade.

Dessa forma, este trabalho propõe um modo de se conversar com a criança sobre a sua doença rara através do brincar, uma vez que nem sempre o paciente infantil pode exercer a sua autonomia frente ao seu adoecimento.

O luto infantil é o mesmo para uma criança acometida por uma doença comum e para aquela que possui uma doença rara. Porém, esta última merece uma atenção especial, sobretudo ao se considerar a vulnerabilidade maior que se apresenta pela doença rara, colocando muitas vezes o infante em situações de risco.

Oportuno, neste momento, a definição de doença rara que é a enfermidade que acomete até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, “caracterizadas por uma ampla diversidade de sinais e sintomas e variam não só de doença para doença, mas também de pessoa para pessoa acometida pela mesma condição” (BRASIL, 2014, p. 6).

Historicamente, em épocas remotas, a criança não era protegida como nos dias atuais. O resgate infantil deu-se com a Declaração Universal dos Direitos da Criança, em 1959, quando ela tornou-se reconhecida em sua vulnerabilidade, com direitos civis, econômicos, sociais e culturais (UNICEF, 1959).

No Brasil, o Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA), passou a vigorar em 1990, dando proteção integral à criança e ao adolescente brasileiro. Importante ressaltar o Art 4º deste estatuto:

É dever da família, da comunidade, da sociedade em geral e do poder público assegurar, com absoluta prioridade, a efetivação dos direitos referentes à vida, à saúde, à alimentação, à educação, ao esporte, ao lazer, à profissionalização, à cultura, à dignidade, ao respeito, à liberdade e à convivência familiar e comunitária (BRASIL, 1990).

Porém, se analisado o Art 7º desse mesmo estatuto, verifica-se uma especial preocupação com o “direito a proteção à vida e à saúde, mediante a efetivação de políticas sociais públicas que permitam o nascimento e o desenvolvimento sadio e harmonioso, em condições dignas de existência”.

No que tange às crianças com doença rara, percebe-se uma violação de seus direitos quando esta passa, muitas vezes, por sofrimento emocional, privações e discriminações até chegar a um diagnóstico definitivo sobre sua enfermidade, pois os sintomas da sua doença rara pode ser confundidos com outros tipos de doenças.

Desta forma, seu tratamento torna-se diferenciado, com medicação de alto custo, aliado ao despreparo dos profissionais da área de saúde frente às doenças raras, no Brasil (PILOTTO, 2019).

Recorde-se que os familiares da criança rara também caminham junto com ela no desenvolvimento da sua doença e sofrem com a carência de informações, mas sempre procurando preservar o “desenvolvimento físico, psíquico e emocional” do paciente infantil raro (LUZ, 2014, p. 54).

Se voltarmos no tempo, há cerca de cinquenta anos atrás, era comum o enfrentamento da morte nas residências, em companhia dos familiares e amigos, com a realização dos últimos desejos. Atualmente, a morte foi transferida para o hospital, por vezes com solidão para o paciente. A doença e a morte infantil também acompanharam esse processo de mudança (CARVALHO e AZEVEDO, 2009).

Este artigo tem como objetivo fazer uma análise reflexiva da literatura à respeito do enfrentamento da doença rara na infância, sobre a dúvida de se contar ou não contar a difícil notícia pediátrica, se esta notícia seria benéfica ou maléfica para o paciente. Propõe, ainda, um modo para se conversar com a criança sobre seu enlutamento pela sua doença e, por vezes, com possibilidade de morte.

Isso porque, nesse momento, a comunicação torna-se “uma ferramenta essencial nas situações em que a família e a criança precisam ser informadas nos processos de doença sem cura, de doenças crônicas evolutivas, situações de incapacidade ou mesmo de morte” (IGLESIAS, 2019, p.43).

Este estudo justifica-se pelo fato de que a criança com doença rara, juntamente com sua família, passar por sofrimento emocional devido à demora de se chegar a um diagnóstico definitivo sobre a enfermidade incomum.

Quando se identifica a doença rara, um novo percurso se faz necessário, uma vez que existem dificuldades no processo terapêutico, com incertezas e a falta de tratamento na maioria dos casos, com conduta de manutenção, mas não curativa.

Para além dos aspectos médicos, questões éticas também se fazem presentes, voltadas para a dimensão física. Porém, importante salientar sobre a assistência digna voltada para a melhor qualidade de vida do enfermo. Nesse sentido, o paciente infantil raro tem o direito de falar e ser ouvido sobre seus medos, seu sofrimento e luto frente à sua doença, sobre seus sentimentos e suas emoções.

Sendo assim, o presente artigo será apresentado por meio dos seguintes subitens: a) O contexto da doença rara: Contar ou não contar sobre a doença rara para o paciente infantil; b) Cuidados Paliativos e Bioética; c) Brincando e conversando sobre o luto da sua própria doença.

3.2 O CONTEXTO DA DOENÇA RARA: CONTAR OU NÃO CONTAR SOBRE A DOENÇA RARA PARA O PACIENTE INFANTIL?

Existem algumas enfermidades que se manifestam, principalmente na infância, cujo itinerário terapêutico pode levar anos até se chegar ao diagnóstico final, como é o caso das doenças raras.

No Brasil, o Ministério da Saúde, através da portaria nº 199 de 30 de janeiro de 2014, define como doença rara aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos. Estima-se de seis a oito mil diferentes doenças enquadradas como raras (BRASIL, 2014). Há em torno de 13 a 16 milhões de pessoas com algum tipo de doença rara em nosso país (BARBOSA, 2013).

O momento do diagnóstico de uma doença considerada rara, sem possibilidade de cura ou que coloque em risco a vida de uma criança, é muito difícil. Nesse momento desponta a dúvida sobre contar ou não contar, para o enfermo

infante com doença rara, sobre a sua enfermidade. Diante desse contexto surge a reflexão bioética: Contar a má notícia, ao paciente infantil, seria um benefício ou um malefício? Se a opção for não contar, inevitavelmente neste momento difícil a chamada conspiração do silêncio se fará presente, conforme Araújo preceitua:

Os profissionais da saúde e familiares evitam falar sobre a terminalidade e a morte para poupar o paciente, por achar que poderão aumentar sua dor, sofrimento e deprimi-lo. O paciente, visando proteger as pessoas queridas, também evita abordar o assunto. Assim, cria-se uma espécie de isolamento emocional, de um lado o paciente e do outro lado a família, todos com sentimentos, dúvidas e anseios semelhantes, mas não compartilhados (ARAÚJO, 2009, p. 216-217).

O paciente infantil raro percebe quando algo não vai bem, seu corpo passa por modificações, ele não se sente bem fisicamente e como o assunto da sua doença não é comentado por seu médico e familiares, ele também se cala, ficando na solidão da sua própria doença.

Já se a opção for contar, quem irá contar? Recomenda-se que a má notícia pediátrica seja dada pelo médico e pela pessoa com quem a criança tenha mais afinidade. Vários autores buscam uma definição sobre essa má notícia, voltada para a tanatologia infantil. Assim, Wiegand nos argumenta:

A maioria dos autores parece aceitar a definição de má notícia como aquela que afeta negativamente as expectativas da pessoa, por ser ela a diretamente atingida pela enfermidade ou por ser alguma pessoa do seu meio a afetada. Um motivo importante para informar, é o acompanhamento: se o enfermo e seu meio conhecem o diagnóstico e prognóstico, podem compartilhar o sofrimento e viver este período de final da vida de forma mais ou menos significativa. Já quando não é informado o paciente sempre sabe se está morrendo, porém morre na solidão da doença (WIEGAND, 2008, p. 147).

Importante lembrar que a má notícia não contempla apenas os casos em que há redução no tempo de vida, mas também aqueles em que há outras perdas significativas para a criança.

O ficar doente carrega junto perdas de não poder realizar algumas atividades antes permitidas, como as situações de incapacidade física, mesmo que momentâneas: não poder correr, pular, andar de bicicleta ou skate, realizar determinadas práticas esportivas, não poder frequentar a escola, são alguns exemplos.

Diante de tal contexto, Quayle destaca que:

A percepção de estar doente – especialmente se associada a sintomas desconhecidos, ou àqueles relacionadas às doenças graves – pode desencadear sentimentos intensos de perda. Não só perda da saúde. A inserção do indivíduo na condição de doente após o diagnóstico desencadeia uma outra espécie de dor: “não é a dor que a doença traz que incomoda, é algo mais subjetivo (...) é a dor de saber-se doente, de perder a condição de sadio”. A presença (ou mesmo a possibilidade) de um diagnóstico leva o indivíduo a se confrontar com o risco do sofrimento, da dor e da morte (QUAYLE, 2019, p. 8).

Necessário frisar sobre a importância de se trabalhar a má notícia, neste momento complicado, não só para a criança, mas também para a família, que precisa ser informada sobre a gravidade da doença rara.

Deste modo, Ferreira recomenda que se soubermos a doença base da criança, a sequência mostrará o caminho a ser seguido após resposta das seguintes perguntas: “Trata-se de uma doença crônica, sem possibilidade de cura? É degenerativa e não há tratamento curativo atualmente? É uma doença que coloca a vida em risco, mas existe possibilidade de cura? Essa criança está em terminalidade?” (FERREIRA, 2019, p. 117).

Portanto, a comunicação da má notícia é um processo que envolve o paciente infantil, os familiares e a equipe multidisciplinar, conforme demonstra Iglesias:

A qualidade dessa relação depende dos princípios éticos que a regem, como respeito à autonomia e à dignidade do paciente e de seus familiares, beneficência/não maleficência, compromisso com a verdade e a justiça e o respeito aos direitos humanos. O sujeito do tratamento deve ser percebido como um ser biopsicossocial e cultural singular, com suas expectativas, competências, recursos, suscetibilidades, angústias e temores, em um momento de grande vulnerabilidade (IGLESIAS, 2019, p. 45).

Nesse sentido, Iglesias afirma, ainda, que se trata de uma tarefa delicada a comunicação da má notícia sobre a doença e que “Uma comunicação inadequada pode desencadear grandes insatisfações, processos judiciais, angústias, conflitos e, conseqüentemente, uma relação profissional de desgaste e desconfiança” (IGLESIAS, 2019, p. 43).

Assim, frente a esse impasse da comunicação da má notícia, sugere-se o protocolo SPIKES, desenvolvido por um grupo de renomados oncologistas norte americanos e canadenses, constituído por seis passos, de modo a orientar os profissionais da área de saúde na abordagem inicial da tarefa de dar a má notícia.

A seguir, apresentam-se as etapas que servirão como norteadoras para futuras decisões. Ressalta-se que muitas instituições de saúde utilizam este

protocolo como referência, sendo que o mesmo deve ser adaptado quando da sua aplicação em crianças (BAILE et al, 2000).

Etapa 1: **S - Setting** up the interview (configurando a entrevista).

Etapa 2: **P - Accessing the patient's perception** (Acessando a percepção do paciente).

Etapa 3: **I - Obtaining the patient's invitation** (Obtendo o convite do paciente).

Etapa 4: **K - Giving knowledge** and information to the patiente (Dar conhecimento e informação ao paciente).

Etapa 5: **E - Addressing the patient's emotions with empathic responses** (Abordando as emoções dos pacientes com respostas empáticas).

Etapa 6: **S - Strategy and summary** (Estratégia e recurso).

(tradução da autora)

Desse modo, é possível afirmar que existe um melhor modo de se dar a má notícia pediátrica? Sim. E isto deve acontecer de modo gradual e suportável, respeitando o momento, de acordo com a faixa etária de entendimento e usando a própria linguagem da criança (ARAÚJO, 2009).

Porém, quando se esconde a verdade sobre o seu estado, a criança poderá se sentir enganada, rejeitada, com medo e solitária em sua própria doença (ESCUDEIRO, 2009).

3.3 CUIDADOS PALIATIVOS E BIOÉTICA

Muito se fala em qualidade de vida, porém, existe a qualidade de morte? É a qualidade de vida do paciente que se encontra na fase final da vida, sendo cuidado, sem dor, acompanhado de familiares e amigos, sem sofrimento, com dignidade. É o que chamamos de Cuidados Paliativos (WHO, 2017).

Essa definição de Cuidados Paliativos vem de encontro ao que o oncologista e bioeticista Van Rensselaer Potter, na década de 1970 identificou como necessidade de conciliar a prática da ciência com uma boa dose de humanização (IGLESIAS, 2019).

Entretanto, existem algumas particularidades nos Cuidados Paliativos Pediátricos que precisam ser levadas em conta, conforme ensinamentos de Ferreira e Barbosa:

Número de crianças menor em comparação ao dos adultos; Grande diversidade de doenças, muitas delas raras, ficando até mesmo sem diagnóstico; O tempo do cuidado paliativo pediátrico é relativo, podendo ser dias a anos; Muitas doenças são familiares, podendo torna-se necessário dar suporte a mais de uma criança por família, além de possivelmente encaminhar para aconselhamento genético; Disponibilidade limitada de fármacos específicos para a faixa etária; Fatores de desenvolvimento, pois as crianças estão em contínuo amadurecimento físico, emocional e cognitivo, aspectos que podem interferir no tratamento; Implicações emocionais e de luto (FERREIRA e BARBOSA, 2019, p.72).

Importante levar em consideração a evolução da doença infantil tendo como base os princípios bioéticos, propostos no século passado e voltados para a área de saúde.

Em 1979, o filósofo americano Tom Beauchamp e o teólogo James Childress publicaram o livro *Principles of biomedical ethics*, onde ampliam o uso do princípalismo como uma ferramenta de auxílio à tomada de decisões na prática clínica, abordando dilemas e problemas éticos. Nessa ocasião, estabeleceram-se quatro princípios com convicções éticas, a saber: autonomia, beneficência, não maleficência e justiça. Sendo que esses princípios são *prima facie*, isto é, tem a mesma importância hierárquica entre si (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013).

Nesse contexto, imprescindível, maior detalhamento sobre cada um desses princípios.

3.3.1 PRINCÍPIO DA AUTONOMIA

Refere-se à capacidade do paciente para agir segundo a sua vontade, tomando suas próprias decisões, livres de influências e baseadas nas informações recebidas. Dessa forma Beauchamp e Childress nos mostram:

A palavra autonomia, deriva do grego *autos* (“próprio”) e *nomos* (“regra, governo ou lei”), foi primeiramente empregada com referência à autogestão ou ao autogoverno das cidades estados independentes gregas. A partir de então, o termo autonomia estendeu-se aos indivíduos e adquiriu sentidos diversos, tais como os de autogoverno, direitos de liberdade, privacidade, escolha individual, liberdade da vontade, ser motor do próprio

comportamento e pertencer a si mesmo. (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013, p. 137).

Em se tratando de um paciente raro infantil, considera-se a autonomia como sua vontade levada em conta, sempre que justificável, e muitas vezes, finalizando a tomada de decisão compartilhada com seus pais e médicos.

Este princípio nos leva a considerar como direitos essenciais, o lado biopsicossocial e espiritual do paciente, gerindo as suas próprias decisões. Assim sendo:

Respeitar um agente autônomo é, no mínimo, reconhecer o direito dessa pessoa de ter suas opiniões, fazer suas escolhas e agir com base em valores e crenças pessoais. Nessa concepção, o respeito pela autonomia implica tratar as pessoas de forma a capacitá-las a agir autonomamente, enquanto o desrespeito envolve atitudes e ações que ignoram, insultam ou degradam a autonomia dos outros e, portanto, negam uma igualdade mínima entre as pessoas (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013, p. 142-3).

Assim, considera-se a existência do direito moral do paciente infantil raro, na medida do possível, que sua vontade seja levada em conta, e o dever moral dos profissionais da área de saúde em respeitá-lo.

3.3.2 PRINCÍPIO DA BENEFICÊNCIA

Ocorre quando existe a obrigação moral de agir em benefício e no interesse do paciente, seja pelo ponto de vista técnico como pelo ético, conforme demonstrado por Beauchamp e Childress:

Não há fronteiras radicais no *continuum* que vai do não infligir danos até a apropriação dos benefícios, mas os princípios da beneficência potencialmente exigem mais que o Princípio da Não Maleficência, pois os agentes têm de tomar atitudes positivas para ajudar os outros, e não meramente se abster de realizar atos nocivos (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013, p. 281).

Os autores estabeleceram, ainda, algumas regras importantes sobre a moralidade deste princípio: “1 – Proteger e defender os direitos dos outros; 2- Evitar que os outros sofram danos; 3 – Eliminar as condições que causarão danos a outros; 4 – Ajudar pessoas inaptas; 5 – Socorrer pessoas que estão em perigo” (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013, p. 284).

Da mesma forma, Iglesias e Manoel destacam-se, quando nos colocam sobre momentos distintos da vida do paciente infantil com doença rara:

Dois momentos distintos: a fase inicial da vida, na qual o foco recai sobre a medicina preventiva e curativa; e o momento em que a morte se torna inevitável. Inicialmente, a conduta médica deve fazer prevalecer a beneficência, sem esquecer a autonomia do paciente e da sua família (IGLESIAS e MANOEL, 2019, p. 204).

É quando existe a obrigação moral de agir em benefício e interesse do enfermo. Este princípio nos permite avaliar a dignidade do paciente infantil raro, o beneficiando com ações tanto na área física como psicológica.

3.3.3 PRINCÍPIO DA NÃO MALEFICENCIA

Volta-se para ações que buscam a moralidade dentro da profissão médica, procurando não causar dor ou sofrimento desnecessário ao paciente, conforme observado:

Em caso de exposição a riscos, a lei e a moral reconhecem um modelo de devida assistência que especifica o Princípio da Não Maleficência. Esse modelo só pode ser satisfeito se as metas perseguidas justificarem os riscos que tenham de ser impostos para alcançá-las. Riscos graves exigem que os objetivos sejam importantes na mesma proporção para que possam ser justificados, e situações de emergência justificam riscos que não seriam justificados em situações normais (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013, p. 215).

Imperioso, salientar que os princípios da beneficência e da não maleficência resgatam o juramento de Hipócrates (considerado pai da medicina), efetuado pelos médicos por ocasião de sua formatura, que nos fala: “Usarei o tratamento para ajudar o doente de acordo com minha habilidade e com meu julgamento, mas jamais o usarei para lesá-lo ou prejudicá-lo” (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013, p. 209).

Com o avançar do conhecimento científico, a não maleficência deve ser levada em conta para que não haja a obstinação terapêutica do paciente, levando-se a um tratamento fútil e inútil, muitas vezes sem qualidade de vida.

3.3.4 PRINCÍPIO DA JUSTIÇA

É o princípio que nos fala sobre a equidade, com distribuição equilibrada de recursos para um maior número de pessoas possível, ou seja, indivíduos recebendo “Tratamento justo, equitativo e apropriado, levando em consideração aquilo que é devido às pessoas” (BEAUCHAMP e CHILDRESS, 2013, p. 352).

Necessário salientar sobre a dificuldade de se determinar o que é justo, muitas vezes, nos levando a conflitos éticos, onde os mais vulneráveis deveriam ser mais considerados.

Assim, considera-se oportuno refletir sobre “o limite do princípio da autonomia como um ponto de equilíbrio entre o benefício que pode ser obtido (beneficência) e o prejuízo que pode ser prevenido ou minimizado (não maleficência)” (IGLESIAS, 2019, p.21).

Na pediatria, nem sempre a autonomia do paciente pode ser levada em conta, seja pela pouca idade do paciente ou por não entender o que está acontecendo com ele. Porém, há que se considerar, com parcimônia, a prevalência do melhor interesse do paciente, sem perder de vista a sua dignidade.

Salientando que os Cuidados Paliativos Pediátricos envolvem toda a equipe da área de saúde, porém, o encargo maior está no estafe médico, onde “a atuação médica deve levar em conta o estágio evolutivo da doença e os princípios bioéticos a ele relacionados” (IGLESIAS, 2019, p. 22).

Na medicina preventiva e curativa, quando a doença do paciente ainda é recuperável, os princípios bioéticos da beneficência, autonomia e não maleficência são aplicáveis. Ao passo que, quando há inversão da expectativa de vida, quando a doença se torna progressiva e avançada, quando a morte se torna inevitável, a medicina paliativa entra em cena, buscando-se pelo alívio do sofrimento, através do princípio da não maleficência.

Porém, deve-se levar em conta que “o princípio da justiça, considerado um mínimo ético, deve sempre reger as condutas médicas, havendo bom senso na priorização e na indicação dos recursos terapêuticos em cada fase” (IGLESIAS e MANOEL, 2019, p. 204).

3.4 BRINCANDO E CONVERSANDO SOBRE O LUTO DA SUA PRÓPRIA DOENÇA

Outro aspecto, relacionado ao paciente infantil com doença rara é o luto antecipatório pela própria doença. Este tipo de luto foi definido pela primeira vez por LINDEMANN (1944), como sendo “reação de pesar genuína em pessoas que não estão enlutadas pela morte em si, mas pela experiência de uma separação onde há a ameaça de morte” (FONSECA, 2012, p. 88).

Veja-se que este tipo de luto pode acontecer com pacientes que recebem o diagnóstico de sua doença ou a notícia da recidiva de sua doença (com o papel de doente e enlutado) e ainda com os respectivos familiares, que receberam uma má notícia onde existe a eminência de uma perda futura, seja ela real ou simbólica.

Para se falar em luto, faz-se necessário falar em perdas, uma vez que elas são inerentes ao tratamento. Não são quaisquer perdas e sim aquelas importantes para o paciente infantil. O que se perde, quais perdas ou restrições a criança pode ter com o diagnóstico da sua doença?

Podem ocorrer mudanças físicas e na aparência (perda peso, de cabelo, eventual amputação de alguma parte do corpo, por exemplo), mudança comportamental provocada pela dor e medo do desconhecido, gerando ansiedade e confusão. Assim, Nucci demonstra:

Há muito tempo subestimamos a presença da morte no dia a dia das crianças. No entanto, embora negada, encoberta, escondida, não nomeada ou disfarçada, a criança a sente e percebe, criando significados e explicações imaginárias e pessoais, especiais e particulares. A dor gerada pelas perdas deve ser vivenciada no luto que, necessariamente, as acompanha (NUCCI, 2009, p. 207).

Nesse cenário, importante diferenciar o luto antecipatório do luto pós morte, uma vez que, a elaboração no “luto antecipatório não implica em desligamento do vínculo e afastamento da pessoa amada, como ocorre no luto pós morte” (FONSECA, 2012. p.92).

Este é um período onde o paciente infantil raro tem tempo para se despedir de seus familiares e de seus valores que lhes são importantes (por exemplo, para quem deixar suas coisas, seus brinquedos, seus livros, etc.). Ao mesmo tempo se exige uma dupla preparação pelo familiar/cuidador: a morte de um ente querido que se aproxima e dedicação, amor e carinho para o enfermo que se encontra com

doença em fase terminal e ainda se encontra presente, sendo que, “estas mudanças não significam, contudo, que não haja uma continuidade do relacionamento e do investimento afetivo com o paciente no presente” (FONSECA, 2012, p. 97).

Faz-se necessário um tempo para se elaborar o luto pela sua própria doença, suas perdas, suas privações de pessoas, coisas, lugares e situações que antes faziam parte do seu cotidiano e que devido ao tratamento já não podem mais fazer parte.

Muitas vezes medicam-se as emoções, para se aplacar o medo, a tristeza e a angústia pela enfermidade, como se a doença e a morte não fizessem parte da vida.

O significado da morte para a criança depende da sua idade e do seu desenvolvimento psicológico, porém, “ela nem sempre fala sobre a morte, mas pode representá-la lúdica ou graficamente, ou até mesmo na forma de um sintoma” (BROMBERG, 2000, p. 59).

Assim, Torres nos confirma sobre “o processo e os resultados das reações da criança ao luto dependerão de vários fatores, tais como a idade, a etapa do desenvolvimento em que a criança se encontra, de sua estabilidade psicológica e emocional e da própria significação da perda” (TORRES, 1999, p.119).

Nesse sentido, convém salientar que a concepção da morte para a criança está além de um processo cognitivo. Trata-se de um desafio afetivo onde a estabilidade psicológica e emocional pode ser influenciada pelo que lhe é dito e pela forma como é dito. Daí a importância do acolhimento, através da escuta, como forma de compreensão pelo que a criança está sentindo.

Crianças adoecem, ficam hospitalizadas, fazem tratamento, conversam entre si e percebem quando alguma coisa não está indo bem pois, “ver outra criança morrer desperta na criança hospitalizada o temor de sofrer o mesmo destino” (RAIMBAULT, 1979, p. 53). Neste momento, importante lembrar, que a criança tem o direito de falar e ser ouvida sobre seus medos, seu sofrimento frente à sua doença, sobre seus sentimentos e suas emoções e porque não dizer, também, sobre a sua morte.

Para as crianças portadoras de doenças crônicas, o hospital se torna um espaço de sociabilidade, enquanto um território de domínio comum, de encontros e desencontros, de referência e visibilidade de outras crianças e famílias com diagnósticos, tratamentos, temores e dúvidas semelhantes. Essa proximidade permite um compartilhamento e confronto de experiências (MOREIRA e MACEDO, 2009, p. 648).

Quando esses sentimentos e emoções são nomeados, o imaginário da criança tende a desaparecer, pois “[...] ajudam a criança a transformar uma sensação assustadora e incômoda em algo definível e natural, o que pode ter um efeito calmante imediato” (DEL PRETTE e DEL PRETTE, 2007, p. 119).

Por outro lado, quando ninguém conversa com ela sobre o seu estado de saúde, mas ela tem percepções sobre si mesma, acaba se recolhendo na solidão da sua própria doença, e nesse contexto, “se a criança não encontra ninguém capaz de ir ter com ela, se só depara com o silêncio ou a mentira, também ela se cala” (RAIMBAULT, 1979, p. 19).

Sendo assim, após a análise realizada neste trabalho à luz da psicologia, tanatologia e os princípios bioéticos da autonomia, beneficência, não maleficência e justiça, buscou-se um modo de se conversar com a criança portadora de doença rara, através da atividade lúdica do brincar. Entendeu-se que a brincadeira seria um facilitador de expressão do paciente infantil e que possibilitaria reflexões voltadas ao cuidado humanizado e que visem oportunizar um canal de comunicação, onde o diálogo com os familiares ou profissionais de saúde promovam uma relação de confiança, oportunizando a criança a falar sobre a sua própria doença rara.

O brincar faz parte do mundo da criança, sendo ela protagonista da sua própria história, enfrentando a doença, o medo e às vezes a sua própria morte. Lembrando que o brincar é um direito legal, social e moral da criança e que deve ser preservado mesmo durante seu tratamento (SILVA; CABRAL e CHRISTOFFEL, 2008).

Convém salientar há na legislação brasileira uma Lei (nº 11.104, de 21 de março de 2005) especifica que “dispõe sobre a obrigatoriedade de instalação de brinquedotecas nas unidades de saúde que ofereçam atendimento pediátrico em regime de internação” (BRASIL, 2005).

Ainda com relação a lei acima citada, Angelo e Vieira ressaltam que a brinquedoteca é um espaço onde crianças hospitalizadas tem a oportunidade de compartilhar brinquedos, contar suas histórias, deixar aflorar seus sentimentos e emoções voltados à hospitalização. Além disso, é possível que as crianças desenvolvam aspectos de socialização com profissionais da saúde da instituição onde estão internados, sendo que “as atividades lúdicas também auxiliam na

compreensão e elaboração da situação de exceção que a criança vive no hospital, diminuindo os aspectos negativos e possibilitando maior inclusão da mesma na instituição” (ANGELO e VIEIRA, 2010, p. 85).

Sobre o brincar, Soares destaca que “as brincadeiras e jogos variados que promovem risadas podem melhorar a oxigenação, induzem ao relaxamento e melhoram a autoestima” (SOARES, 2003, p.26).

Salienta-se que a criança pode estar enlutada pela sua própria doença rara, estar depressiva e mostrar desinteresse em brincar, deixando de realizar atividades que antes lhe proporcionavam prazer (ALMEIDA, 2005). Neste momento, a sensibilidade dos familiares e cuidadores é importante e necessária, no sentido de acolher a criança com doença rara, através da escuta, valorizando o que ela tem a dizer, dentro da sua própria limitação.

Por este ponto de vista, destaca-se a preocupação da criança em cuidar das pessoas que estão ao seu redor, como por exemplo, o receio de falar que sente dor, com o medo de que a sua mãe sofra com isso (VALDEZ, 2019).

3.5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A proposta do presente artigo, por meio de uma revisão de literatura reflexiva, foi questionar se a má notícia pediátrica seria benéfica ou maléfica para o paciente, bem como levantar um modo de como se dar a má notícia pediátrica sobre a doença rara, caso a decisão seja contar. Buscou-se ainda propor a estratégia do brincar como alternativa de conversar com a criança portadora de uma doença rara, sobre a sua própria doença e, por vezes, com possibilidade de morte.

Volta-se, também, para a responsabilidade ética na busca da qualidade de vida do paciente infantil, respeitando-se os princípios bioéticos da autonomia, justiça, beneficência e não maleficência do paciente, de seus familiares e cuidadores.

Importante salientar a dificuldade referente à escassez de material, decorrente da falta de pesquisas atuais e de publicações em artigos e livros sobre o tema. Relevante comentar a influência ainda vigente, de determinados autores, com publicações consideradas por alguns como antigas. Por esse motivo, reforça-se a atualidade do assunto e a necessidade de novas pesquisas e reflexões.

O grande mérito deste trabalho é romper a barreira da conspiração do silêncio da família e do profissional de saúde, com o paciente infantil com doença rara,

permitindo que ele possa se colocar frente à sua própria enfermidade. Muitas vezes, para as perguntas que fazem os pacientes até mesmo já sabem a resposta, apenas esperam por uma confirmação.

A dificuldade em se falar sobre doença e morte com as crianças está na própria limitação dos adultos em trabalhar as suas próprias perdas e lutos, subestimando esses pequenos pacientes.

Dessa forma, espera-se que a proposta elencada sobre o conversar e o brincar, sirva para ajudar a criança a elaborar o seu luto, frente a sua doença rara, conversando sobre ela, exteriorizando seus sentimentos, respeitando-se seus valores e suas vontades, na medida do possível.

Dentro dessa perspectiva, o desafio é abordar a criança com muita sensibilidade neste momento especial para ela, preservando seu lado emocional, de modo que sua autoestima se mantenha elevada. E quando se tratar de doença em fase terminal, que ela possa falar sobre seus últimos desejos, se despedir de parentes e amigos e quem sabe possa realizar o seu “testamento” com distribuição dos seus brinquedos para aqueles que mais preza.

Vale destacar que, nem todas as crianças com doenças raras são capazes de interagir com seus familiares e profissionais da área de saúde, tendo dificuldades em se expressar, face ao estado avançado de sua doença.

Relevante recordar que a criança, por si só, já é vulnerável e essa vulnerabilidade aumenta frente à sua doença rara e seu internamento, necessitando de cuidados especiais.

Dessa forma, a evolução da doença rara nos faz repensar os conceitos principialistas da beneficência, não maleficência, autonomia e dignidade do paciente e seus familiares, justiça e respeito aos direitos humanos. Nesse contexto, a singularidade do paciente infantil frente a fatores biológicos, psicológicos e sociais merece destaque.

Esse estudo encontrou algumas fragilidades, como: a dificuldade de se chegar a um diagnóstico preciso sobre a doença rara; a falta de informação; o despreparo profissional para se lidar com o paciente portador da doença, assim como, seus familiares, que pode levar a um sofrimento emocional e, por vezes, violação dos direitos humanos dos pacientes.

Esse trabalho encerra-se com o propósito de refletir sobre o valor maior do cuidado da criança com doença rara, pois apesar da sua vulnerabilidade de natureza

somática (vulnerável fisicamente) encontra-se vulnerável psicologicamente também, uma vez que, encontra-se enlutada pela sua própria doença, e precisa de cuidado e atenção especiais. Por isso é importante que ela tenha a percepção de que não está sozinha na sua enfermidade, que possa falar sobre a sua própria doença: ser ouvida e compreendida, através da brincadeira, tanto pelos familiares, cuidadores, como pelos profissionais da área de saúde.

Apesar do constante avanço científico, dando uma melhor qualidade de vida e maior sobrevida aos pacientes, faz-se notória a importância da compaixão dentro dos cuidados paliativos.

Diante disso, para uma melhor qualidade de vida do paciente infantil raro, imprescindível o envolvimento dos princípios bioéticos, com respeito à sua autonomia, à beneficência, à não maleficência e à justiça, englobando os cuidados com o seu luto antecipatório sobre a sua doença e, ocasionalmente, com possibilidade de morte, onde as emoções fazem parte do processo natural desta etapa difícil da vida.

REFERÊNCIAS

ALMEIDA, Fabiane de Amorim. **Lidando com a morte e o luto por meio do brincar: a criança com câncer no hospital.** Boletim de Psicologia, 4(123):149-16, 2005.

ANGELO, Thayane Silva; VIEIRA, Maria Rita Rodrigues. **Brinquedoteca hospitalar: da teoria à prática.** Arq Ciênc Saúde, 17(2): 84-90, 2010. Disponível em: http://repositorio-racs.famerp.br/racs_ol/vol-17-IDO4_%20ABR_JUN_2010.pdf Acesso em 28.05.19.

ARAÚJO, Monica Martins Trovo. Comentário realizado durante a aula: **A comunicação com o paciente moribundo e a família.** III Curso de Tanatologia: A educação para a morte – Uma abordagem plural e multidisciplinar da disciplina de emergências clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 2009.

ARAÚJO, Monica Martins Trovo. **A comunicação no processo do morrer.** In: Franklin Santa Santos (Org.). Cuidados paliativos – Discutindo a vida, a morte e o morrer. São Paulo: Editora Atheneu, 2009.

BAILE, Walter F., et al. **SPIKES — a six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer.** The oncologist, 5(4), 302-311, 2000. Disponível em: <https://pt.scribd.com/document/373731619/SPIKES-pdf> Acesso em 16.07.19.

BARBOSA, Jaque. **A organização especializada em realizar sonhos de crianças com doenças graves.** Disponível em: <https://www.hypeness.com.br/2013/08/organizacao-realiza-sonhos-a-criancas-portadores-de-doencas-graves/>. Acesso em 30.05.19.

BARBOSA, R. L. **O Raro em um dia de conscientização mundial.** In Dia Mundial das Doenças Raras 2013 - Ação do Deputado Federal Romário na Câmara. Centro de Documentação e Informação. Coordenação Edições Câmara, Brasília, 2013. Disponível em: https://www.ces.uc.pt/myces/UserFiles/livros/1097_DiaMundialDoen%E7asRaras2013.pdf. Acesso em 19.03.19.

BEAUCHAMP, Tom L.; CHILDRESS, James F. **Princípios da ética biomédica.** 3. ed. São Paulo: Loyola, 2013.

BRASIL. Presidência da República. **Estatuto da Criança e do Adolescente,** 1990. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/LEIS/L8069.htm. Acesso em 19.03.19.

BRASIL, Presidência da República. Casa Civil. Subchefia para Assuntos Jurídicos. **Obrigatoriedade de instalação de brinquedotecas nas unidades de saúde que ofereçam atendimento pediátrico em regime de internação.** Brasília, 2005. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_Ato2004-2006/2005/Lei/L11104.htm. Acesso em 28.05.19.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade. **Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde – SUS** / Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade – Brasília: Ministério da Saúde, 2014. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_atencao_integral_pessoa_doencas_raras_SUS. Acesso em 19.03.19.

BROMBERG, Maria Helena Pereira Franco. **A psicoterapia em situações de perdas e lutos.** Campinas: São Paulo, Editora Livro Pleno, 2000.

CARVALHO, Paulo Roberto Antonacci e AZEVEDO, Nára Selaimen Gaertner. **Quando quem morre é a criança.** In: SANTOS, Franklin Santana. (Org.). Cuidados Paliativos – Discutindo a vida, a morte e o morrer. São Paulo: Atheneu, 2009.

DEL PRETTE, Almir; DEL PRETTE, Zilda. **Psicologia das habilidades sociais da infância: teoria e prática.** Petrópolis: Vozes, 2007.

ESCUDEIRO, Aroldo. **O que saber sobre o que a criança conhece, sente, e como se comporta em relação à morte.** In: Escudeiro, Aroldo (Org.). Reflexões sobre morte e perda. Fortaleza: LC Gráfica e Editora, 2009.

FERREIRA, Esther Angélica Luiz. **Princípios.** In: BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo, ZOBOLI, Ivete e BRASIL, Simoni. (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.

FERREIRA, Esther Angélica Luiz; BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo. **A prática de cuidados paliativos pediátricos: aplicação no dia a dia da pediatria.** In: BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo, ZOBOLI, Ivete e BRASIL, Simoni. (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.

FONSECA, José Paulo. **Luto Antecipatório – As experiências pessoais, familiares e sociais diante de uma morte anunciada.** São Paulo: PoloBooks, 2012.

IGLESIAS, Simone Brasil O. **Comunicação de más notícias.** In: BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo, ZOBOLI, Ivete e BRASIL, Simoni. (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.

IGLESIAS, Simone Brasil O; MANOEL, Ana Heloisa de Oliveira. **Cuidados paliativos na terapia intensiva**. In: BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo, ZOBOLI, Ivete e BRASIL, Simoni. (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.

IGLESIAS, Simone Brasil O. **Aspectos bioéticos e legais**. In: BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo, ZOBOLI, Ivete e BRASIL, Simoni. (Orgs.). Cuidados Paliativos na Prática Pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.

LINDEMANN, Erich. **The Symptomatology and Management of Acute Grief**. American Journal of Psychiatry, 1944.

LUZ, Geisa dos Santos. **Relação entre famílias de pessoas com doenças raras e os serviços de saúde: Desafios e possibilidades**. 2014. 118 f. Tese (Doutorado em Enfermagem) - Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande, Rio Grande, 2014.

MOREIRA, Martha Cristina Nunes; Macedo, Aline Duque. **O protagonismo da criança no cenário hospitalar: um ensaio sobre estratégias de sociabilidade**. Ciência & Saúde Coletiva, 14(2): 645-652, 2009.

NUCCI, Nely Ap. Guernelli. **A criança e a morte – Um encontro existencial**. In SANTOS, Franklin Santana. A arte de morrer – Visões plurais, V. 2. Bragança Paulista, São Paulo: Comenius, 2009.

PILOTTO, Rui Fernando. Comentário realizado durante a aula: **Psicologia e Genética Médica**, disciplina optativa, do Curso de Psicologia, da Universidade Federal do Paraná, 2019.

QUAYLE, Julieta. **O Adoecer: Mapa e território**. In: QUAYLE, Julieta (Org.). O Adoecer. São Paulo: Editora dos Editores, 2019.

RAIMBAULT, Ginette. **A criança e a morte: Crianças doentes falam da morte: problemas da clínica do luto**. Tradução Roberto Cortes Lacerda. Rio de Janeiro: Francisco Alves, 1979.

SILVA, Liliâne Faria; CABRAL, Ivone Evangelist; CHRISTOFFEL, Marialda Moreira, **O brincar na vida do escolar com câncer em tratamento ambulatorial: possibilidades para o desenvolvimento**. Rev. bras. crescimento desenvolv. Hum, 18(3): 275-287, 2008.

SOARES, Maria Rita Zoéga. **Estratégias lúdicas na intervenção com crianças hospitalizadas**. In: ALMEIDA, C.G. (Org.). Intervenções em grupos: estratégias psicológicas para a melhoria da qualidade de vida. São Paulo: Papyrus, 2003.

TORRES, Wilma da Costa. **A criança diante da morte: desafios**. 2ª ed. São Paulo: Casa do Psicólogo, 1999.

UNICEF. **Declaração Universal dos Direitos das Crianças**, Assembleia Geral das Nações Unidas, 1989. Disponível em: <<https://www.unicef.org/brazil/convencao-sobre-os-direitos-da-crianca>> Acesso em 19.03.19.

VALDEZ, Luciane Cristina Oliveira. **Palestra: Desafios em cuidados paliativos na criança e no adolescente**. Conselho Regional de Medicina do Paraná: 2019.

WHO, World Health Organization – **Definição de cuidados paliativos da OMS**. Disponível em: <https://translate.google.com/translate?hl=pt-BR&sl=en&u=https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/&prev=search>. Acesso em 20.06.19.

WIEGAND, Solange do Carmo Bowoniuk. **Dar ou não dar as más notícias**. In: Aroldo Escudeiro (Org.). *Tanatologia: Conceitos, relatos e reflexões*. Fortaleza, Ceará: LC Gráfica e Editora, 2008.

APÊNDICE - SUGESTÃO DE BIBLIOTERAPIA

- A revelação do segredo – Elisabeth Kübler-Ross.
- Conversando sobre a morte – Carla Luciano Codani Hisatugo.
- História de uma folha – Leo Buscaglia.
- O dia em que a morte quase morreu – Sandra Branco.
- O que acontece quando alguém morre? – Michaelen Mundy.
- Quando você está doente ou internado – Tom McGrath.
- Tempos de vida – Bryan Melonie e Robert Ingepen.
- Um dente de leite, um saco de ossinhos – Nilma Lacerda.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo surgiu a partir das inquietações no decorrer da disciplina isolada 'Temas da Bioética e Cuidados no Fim da Vida', do mestrado em Bioética da PUCPR, pensando-se na vulnerabilidade da criança por estar doente e por ser portadora de uma doença rara, por vezes, existindo a possibilidade de morte.

Penso que a Psicologia, a Tanatologia e a Bioética são áreas que conversam entre si, com enriquecimento de cada um desses campos pela sua multidisciplinaridade.

Falar em morte na nossa sociedade é considerado assunto tabu, portanto, torna-se desafiadora a dificuldade para tratar do tema com as crianças, principalmente com aquelas portadoras de doenças raras.

Muito se fala do luto infantil sobre perdas dos pais, dos avós, dos animais de estimação, do brinquedo quebrado, entre outras perdas, porém, pouco se fala das perdas oriundas pela própria doença infantil. E menos ainda, em se tratando do luto da própria criança pela sua doença rara. E isso me instigou a pesquisar cada vez mais. Se não tem, então, por que não escrever sobre?

Destaco que o luto infantil da criança rara é o mesmo luto de qualquer outra criança, porém, merece um olhar diferenciado considerando a sua maior vulnerabilidade frente à sua doença.

O objetivo desse estudo foi buscar alternativas para se trabalhar o luto infantil da criança pela sua própria doença rara, e por vezes, com possibilidade de morte, levando-se em conta os princípios da bioética: autonomia, justiça, beneficência e não maleficência.

O primeiro artigo inicia voltando-se para a relação entre a criança, a morte e seu desenvolvimento cognitivo. De modo a permitir que o paciente infantil possa falar sobre a sua própria doença rara sugere-se, para esse momento difícil, a biblioterapia como recurso para diminuir a ansiedade (apêndice). Deste modo, a literatura infantil pode contribuir com o enlutamento tanto da criança como dos seus familiares (doença sendo considerada como um evento familiar, com a família adoecendo junto com o paciente infantil raro), permitindo o acolhimento, como função humanizadora, deixando as emoções fluírem.

O segundo artigo, volta-se para a divulgação da má notícia pediátrica, para a dúvida de se dar ou não a má notícia, para o luto infantil sobre a sua própria doença,

para os Cuidados Paliativos e a Bioética. Recomenda-se o brincar como modo de se conversar sobre a sua própria enfermidade rara.

O problema principal que o paciente raro e sua família vivenciam está na falta de um diagnóstico preciso, podendo levar anos até se chegar a um diagnóstico específico. Aliada a esta dificuldade está a falta de tratamento em razão de o número de casos de doenças raras ser menor, comparando-se com outras doenças, além da falta de preparo dos profissionais da área de saúde (BARBOSA, 2013). Todas essas questões podem gerar enlutamento tanto para o paciente infantil raro como para sua família.

Percebe-se que os dois artigos que compuseram a presente dissertação dialogam entre si, de modo a enaltecer a dignidade e a melhor qualidade de vida do paciente infantil raro.

Dessa forma, o estudo propõe: reflexões aos profissionais da área de saúde, familiares e cuidadores, com sugestão de como se abordar a má notícia pediátrica do paciente com doença rara através do protocolo SPIKES; sugestões sobre o acolhimento da criança rara através da biblioterapia e do brincar; modos de poder falar sobre a sua própria doença, conversando sobre ela, comentando sobre o que é estar doente, exteriorizando seus sentimentos, respeitando-se seus valores e vontades, na medida do possível.

Questões bioéticas são levantadas para garantir o direito à saúde e à vida das crianças com doença rara através de uma acolhida diferenciada, sem discriminação. Porém, por vezes, “na pediatria, a discussão sobre a autonomia dos pacientes se torna mais complexa”, uma vez que, os desejos dos pais podem ser diferentes dos desejos do paciente (MANOEL e ZOBOLI, 2019) e, de vez em quando, a criança acaba não sendo ouvida, seja por se tratar de pacientes com pouca idade ou por não saber o que está acontecendo com ela (conspiração do silêncio médico/familiar). Neste momento, ocorre o conflito ético quando decisões são tomadas, sem o seu consentimento, desrespeitando, muitas vezes o seu desejo.

Espera-se que os artigos produzidos possam ajudar a promover reflexões bioéticas, com o objetivo de dialogar, de modo que a dignidade, a autonomia e o bem-estar do paciente infantil possam ser sempre preservados, buscando-se cada vez mais um atendimento humanizado, sem preconceitos e estigmas.

Face ao acima exposto, convém destacar a Bioética Principlialista, por meio dos seus princípios da autonomia, beneficência, não maleficência e justiça se revela

como alternativa para diminuir o impacto que a doença rara produz, tanto no paciente infantil como na vida das pessoas envolvidas neste tema.

A DUBDH da UNESCO, a Declaração Universal dos Direitos da Criança e o ECA nos servem como arcabouço na proteção da vulnerabilidade e apoio ao paciente infantil raro.

As perdas e lutos fazem parte da vida de todas as pessoas, independente da sua idade, porém, quando trabalhados tornam-se importantes e significativos na vida dos envolvidos.

Compreende-se que a dificuldade referente à escassez de material sobre a temática estudada decorre da falta de pesquisas atuais sobre o assunto. Este tema, com a interface entre o luto da criança com doença rara, com possibilidade de morte, e voltado para a Bioética, parece ser pouco estudado. Porém, as crianças também se enlutam pela sua própria doença e também morrem, o que reforça a atualidade do tema e a necessidade de novos estudos.

REFERÊNCIAS

ARIÈS, Philippe. **História da morte no ocidente**. Rio de Janeiro/São Paulo: Ediouro, 2002.

BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo; LECUSSAN, Pilar; OLIVEIRA, Felipe Folco Telles. **Pediatria**. In: Conselho Regional de Medicina (Org.). Particularidades em cuidados paliativos. São Paulo: Conselho Regional de Medicina de São Paulo, 2008.

BRASIL. Presidência da República. **Estatuto da Criança e do Adolescente**, 1990. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/LEIS/L8069.htm. Acesso em 19.03.19.

CARNEIRO, Glauco. **Um compromisso com a esperança**. Rio de Janeiro: Expressão e Cultura, 2000.

CARVALHO, Paulo Roberto Antonacci; AZEVEDO, Nára Selaimen Gaertner. **Quando quem morre é a criança**. In: SANTOS, Franklin Santana (Org.). Cuidados Paliativos: Discutindo a vida, a morte e o morrer. São Paulo: Atheneu, 2009.

CHIATTONE, Benevides Carvalho. **A criança diante da morte**. In: ANGERAMI, Valdemar Augusto (Org.). E a psicologia entrou no hospital. São Paulo: Pioneira, 1996.

D'ASSUMPÇÃO, Evaldo Alves. **Biotanatologia e Bioética**. São Paulo: Paulinas, 2005.

ESCUDEIRO, Aroldo. **O que é tanatologia**. In: ESCUDEIRO, Aroldo (Org.). Tanatologia: Conceitos, relatos e reflexões. Fortaleza: LC Gráfica e Editora, 2008.

EURORDIS. **European Conference on Rare Diseases**. Copyright 2005 © Eurordis. Luxembourg 21-22 June 2005. Disponível em: http://ec.europa.eu/Health/ph_threats/non_com/docs/ev_pre2005_frep_en.pdf. Acesso em 18.06.19.

IGLESIAS, Simone Brasil O. **Aspectos bioéticos e legais**. In: BARBOSA, Sílvia Maria de Macedo, ZOBOLI, Ivete e BRASIL, Simoni. (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.

LUZ, Geisa dos Santos. **Relação entre famílias de pessoas com doenças raras e os serviços de saúde: Desafios e possibilidades**. 2014. 118 f. Tese (Doutorado em Enfermagem) - Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande, Rio Grande, 2014.

KOVÁCS, Maria Julia. **Educação para a morte: desafio na formação de profissionais de saúde e educação**. In: Maria Julia Kovács (Org.). Morte e existência humana: Caminhos de cuidados e possibilidades de intervenção. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2008.

MANOEL, Ana Heloisa de Oliveira; ZOBOLI, Ivete. **Medidas de suporte de vida versus cuidados paliativos**. In: BARBOSA, Silvia Maria de Macedo, ZOBOLI, Ivete e BRASIL, Simoni. (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.

MARELLI, Leticia Franco, **Relatório de Belmont** (1978). Conteúdo jurídico, Brasília, mar. 2013. Disponível em: <https://www.conteudojuridico.com.br/consulta/Artigos/34256/relatorio-de-belmont-1978>. Acesso em 15.09.19.

MONSORES, Natan. **Questões bioéticas sobre doenças genéticas raras**. In: Dia Mundial das Doenças Raras 2013 - Ação do Deputado Federal Romário na Câmara. Centro de Documentação e Informação. Coordenação Edições Câmara, Brasília, 2013.

NGO Committee for Rare Diseases. **Encontro Global de Doenças: inaugurando o Comitê de ONGs para Doenças Raras**, 2019. Disponível em <https://www.ngocommitteerareddiseases.org/inauguration/> Acesso em 27.07.19.

PILOTTO, Rui Fernando. Comentário realizado durante a **aula de Psicologia e Genética Médica**, disciplina optativa, do Curso de Psicologia, da Universidade Federal do Paraná, 2019.

UNESCO. Declaração Universal da Bioética e Direitos Humanos. 2005. Disponível em: <https://unesdoc.unesco.org/ark:/48223/pf0000146180>. Acesso em 20.06.19.

UNICEF. **Declaração Universal dos Direitos das Crianças**, Assembleia Geral das Nações Unidas, 1989. Disponível em: <https://www.unicef.org/brazil/convencao-sobre-os-direitos-da-crianca>. Acesso em 18.06.19.