



UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM

MATHIAS ROCHA DOS REIS DUQUE

**ESTRUTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS EM CONDIÇÃO CRÔNICA
E SUAS FAMÍLIAS: UM OLHAR PARA A OSTEOGÊNESES IMPERFEITA**

Brasília/DF

2019

MATHIAS ROCHA DOS REIS DUQUE

**ESTRUTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS EM CONDIÇÃO CRÔNICA
E SUAS FAMÍLIAS: UM OLHAR PARA A OSTEOGÊNESES IMPERFEITA**

Trabalho de Conclusão de Curso de Enfermagem do Departamento de Enfermagem da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília, como requisito para obtenção de Grau de Bacharel em Enfermagem.

Discente: Mathias Rocha dos Reis Duque

Orientadora: Profa. Dra. Aline Oliveira Silveira

Brasília/DF

2019

MATHIAS ROCHA DOS REIS DUQUE

**ESTRUTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS EM CONDIÇÃO CRÔNICA
E SUAS FAMÍLIAS: UM OLHAR PARA A OSTEOGÊNESES IMPERFEITA**

Trabalho de Conclusão de Curso de Enfermagem do Departamento de Enfermagem da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília, como requisito para obtenção de Grau de Bacharel em Enfermagem.

Discente: Mathias Rocha dos Reis Duque

Orientadora: Profa. Dra. Aline Oliveira Silveira

Brasília/DF

2019

MATHIAS ROCHA DOS REIS DUQUE

**ESTRUTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS EM CONDIÇÃO CRÔNICA
E SUAS FAMÍLIAS: UM OLHAR PARA A OSTEOGÊNESES IMPERFEITA**

Brasília, __/__/__

Banca Examinadora:

Profª. Drª. Aline Oliveira Silveira

Faculdade de Ciências da Saúde/Departamento de Enfermagem

Universidade de Brasília – UnB

Presidente da Banca

Profª. Msc. Bruna Marcela Lima de Sousa

Faculdade de Ciências da Saúde/Departamento de Enfermagem

Universidade de Brasília – UnB

Membro Efetivo da Banca

Profª. Drª. Rita de Cássia Melão de Moraes

Faculdade de Ciências da Saúde/Departamento de Enfermagem

Universidade de Brasília – UnB

Membro efetivo da Banca

Mestranda Camila Camargo Medeiros

Faculdade de Ciências da Saúde/Departamento de Enfermagem

Universidade de Brasília – UnB

Suplente da Banca

Brasília/DF

2019

AGRADECIMENTOS

Á Deus por toda a saúde, proteção e capacidade de buscar conhecimento.

Á meu pai por ser a maior fonte de inspiração dentro das ciências, referência de honestidade e, sem dúvidas, a pessoa mais extraordinária que tive o prazer de conviver.

Agradeço a minha mãe por todo o suporte e dedicação em proporcionar um ambiente adequado para o meu crescimento profissional. Saiba que jamais conseguirei retribuir o que fez na minha vida.

Um agradecimento especial para a principal responsável pelo meu sucesso: minha irmã Camila. Saiba que o seu suporte tem uma proporção incalculável na minha vida e jamais esquecerei.

Á Fernanda, Vitória, Matheus e Marcos por serem o alicerce básico da minha persistência em alcançar os objetivos de vida.

Um agradecimento especial a minha namorada Roberta por todo o apoio e dedicação em momentos de dificuldade. Saiba que meu amor por você será eterno.

Á Diego, Mayra, Jair, Kátia e Tawana por todo suporte e, indiscutivelmente, participarem do meu crescimento profissional.

Agradeço a todos os funcionários e professores da Universidade de Brasília em nome da Dra. Aline Oliveira Silveira. Saiba que o seu suporte nos momentos de adversidades foram primordiais para a manutenção da minha capacidade física e mental. Jamais conseguirei retribuir o sua paciência e competência em propiciar conhecimento em toda as vertentes da enfermagem que, evidentemente, foram primordiais para o meu sucesso.

Aos amigos e familiares que participaram dessa caminhada.

“Se pude ver além dos demais, foi porque me pus de pé nos ombros gigantes”

Isaac Newton

**ESTRUTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS EM CONDIÇÃO CRÔNICA
E SUAS FAMÍLIAS: UM OLHAR PARA A OSTEOGÊNESES IMPERFEITA**

STRUCTURE AND QUALITY OF LIFE OF CHILDREN IN CHRONIC CONDITION
AND THEIR FAMILIES: A LOOK AT THE OSTEOTENESIS IMPERFECT

ESTRUCTURA Y CALIDAD DE VIDA DE LOS NIÑOS EN CONDICIÓN CRÓNICA Y
SUS FAMILIAS: UNA MIRADA A LA OSTEOTENESIS IMPERFECTA

Mathias Rocha dos Reis Duque¹ Aline Oliveira Silveira ²

¹ Mathias Rocha dos Reis Duque. Acadêmico de Enfermagem, Universidade de Brasília/UnB. Brasília (DF), Brasil. Email: mathiasduque99@gmail.com

² Aline Oliveira Silveira. Enfermeira, Doutora em Ciências da Saúde, Universidade de Brasília/UnB, Brasília (DF), Brasil. Email: alinesilveira@unb.br

RESUMO

A Osteogênese Imperfeita caracteriza-se por um distúrbio genético com diferentes graus de variabilidade fenotípica, com incidência de 1 a 15 casos em aproximadamente 20.000 nascimentos, que acarreta em manifestações clínicas primárias (baixa massa óssea, fraturas, deformidades e deficiência de crescimento) e secundárias (esclera azul, perda auditiva, dentinogênese imperfeita, escoliose, comprometimento da função pulmonar, distúrbios cardíacos e fraqueza muscular). As limitações físicas decorrentes das doenças crônicas comprometem diretamente a qualidade de vida, especialmente de crianças diagnosticadas com subtipos mais severos da doença, devido a frequentes internações, cirurgias, fraturas, dores e escoliose, pois limitam a funcionalidade e prejudicam as atividades de vida diária, como por exemplo a escola, o convívio social e alimentação. Além disso, no domínio ambiental, há o acometimento dos cuidadores, marcado pela presença materna, que ficam com restrição de lazer, relação social e acesso a serviços de saúde por viverem em condições estressantes, destacando as hospitalizações e vivências diárias com a doença. Existem uma multiplicidade de tratamentos que visam diminuir a dor, melhorar a mobilidade, evitar fraturas, reduzir a reabsorção óssea e potencializar as habilidades funcionais, podendo ser através de: Medicamentos, (estruturada na Terapia com bifosfonatos, sendo o Pamidronato Intravenoso e o Ácido Zoledrônico os mais comuns), Cirurgias Ortopédicas, Terapias Físicas e Ocupacionais Fisioterápicas, além de Tratamentos Experimentais com hormônios do crescimento, substituição celular e terapia com genes. Na literatura científica há um déficit de trabalhos com o foco na qualidade de vida em crianças e famílias com doenças crônicas, no qual ficam restritas a abordagens voltadas unicamente ao processo saúde/doença dado que os interlocutores principais na comunicação são os pais, desconsiderando a criança e todas as informações detalhadas e fidedignas que permeiam a sua subjetividade frente a doença. Sendo assim, é papel da enfermagem ater-se a essas situações e propor cuidados efetivos dentro de toda multiplicidade e dinamicidade que caracterizam o ser humano. **Objetivo Geral:** Compreender as repercussões da osteogênese imperfeita na qualidade de vida da criança e da família e as possibilidades de cuidado de enfermagem diante desse contexto. **Objetivos Específicos:** 1. Identificar as necessidades da criança que vivencia a osteogênese imperfeita e da sua família. 2. Descrever a percepção da criança que vivencia a osteogênese imperfeita e da sua família sobre o cuidado de enfermagem. 3. Discutir as dificuldades e potencialidades na relação com os serviços de saúde e rede social na perspectiva da criança e da família. **Metodologia:** Pesquisa de delineamento transversal, de abordagem qualitativa e fenomenológica interpretativa com crianças diagnosticadas com osteogênese imperfeita, na maioria dos casos, em idade escolar de (6 a 12 anos), sendo uma criança na fase de transição para adolescência (13 anos), e seus familiares na unidade de internação pediátrica de um Hospital Escola da cidade de Brasília. Os dados foram obtidos por meio das estratégias combinadas de construção do genograma e do ecomapa, a fim de delinear a estrutura interna e externa (rede de apoio) da família; e entrevista aberta em profundidade orientada à compreensão das experiências de vida da criança e família. **Resultados:** As crianças e famílias apresentam características dualísticas frente diagnóstico de osteogênese imperfeita, pois a dificuldade de conviver com as limitações é acompanhada pela reorganização interna dos mecanismos de cuidado. Sendo que a enfermagem desempenha uma função imprescindível na manutenção da qualidade de vida. **Conclusão:** Os mecanismos de adaptação frente a restrições desencadeadas pela osteogênese imperfeita dependem do fortalecimento da rede de apoio e da organização das formas de cuidado de enfermagem que, de forma heterogênea, compõe a organização estrutural dos serviços de saúde.

Palavras-chaves: osteogênese imperfeita; qualidade de vida; criança; família; cuidados de enfermagem.

ABSTRACT

Osteogenesis Imperfecta is characterized by a genetic disorder with different degrees of phenotypic variability, with an incidence of 1 to 15 cases in approximately 20,000 births, which results in primary (low bone mass, fractures, deformities and growth deficiency) and secondary clinical manifestations (blue sclera, hearing loss, imperfect dentinogenesis, scoliosis, impaired pulmonary function, cardiac disorders and muscle weakness). The physical limitations resulting from chronic diseases directly compromise the quality of life, especially of children diagnosed with more severe subtypes of the disease, due to frequent hospitalizations, surgeries, fractures, pain and scoliosis, because they limit the functionality and hinder the activities of daily living, such as school, social interaction and food. In addition, in the environmental domain, there is the involvement of caregivers, marked by maternal presence, who are restricted in leisure, social relationship and access to health services for living in stressful conditions, highlighting the hospitalizations and daily experiences with the disease. There is a multitude of treatments aimed at reducing pain, improving mobility, avoiding fractures, reducing bone resorption and enhancing functional skills, which may be through: Drugs (structured in the Therapy with bisphosphonates, the most common being Intravenous Pamidronate and Zoledronic Acid), Orthopedic Surgeries, Physical and Occupational Physiotherapeutic Therapies, besides Experimental Treatments with growth hormones, cellular substitution and therapy with genes. In the scientific literature there is a deficit of works with a focus on the quality of life in children and families with chronic diseases, in which they are restricted to approaches focused solely on the health/disease process given that the main interlocutors in communication are the parents, disregarding the child and all the detailed and reliable information that permeate their subjectivity in the face of disease. Thus, it is the role of nursing to stick to these situations and propose effective care within all the multiplicity and dynamism that characterize the human being. **General Objective:** To understand the repercussions of osteogenesis imperfecta on the quality of life of children and families and the possibilities of nursing care in this context. **Specific Objectives:** 1. Identify the needs of the child who experiences osteogenesis imperfecta and his family. 2. Describe the perception of the child who experiences osteogenesis imperfecta and his family on nursing care. 3. Discuss the difficulties and potentialities in the relationship with health services and social network from the perspective of the child and the family. **Methodology:** Cross-sectional research, qualitative and phenomenological interpretative approach with children diagnosed with osteogenesis imperfecta, in most cases, at school age (6 to 12 years), being a child in the phase of transition to adolescence (13 years), and their families in the pediatric admission unit of a Hospital School in the city of Brasilia. The data were obtained through the combined strategies of genogram and ecomap construction, in order to delineate the internal and external structure (support network) of the family; and open in-depth interview oriented to the understanding of the life experiences of the child and family. **Results:** Children and families have dualistic characteristics when faced with an imperfect diagnosis of osteogenesis, since the difficulty of living with the limitations is accompanied by an internal reorganization of the mechanisms of care. Nursing plays an essential role in maintaining quality of life. **Conclusion:** The mechanisms of adaptation to restrictions triggered by osteogenesis imperfecta depend on the strengthening of support networks and the organization of forms of nursing care that, in a heterogeneous way, compose the structural organization of health services.

Keywords: osteogenesis imperfecta; quality of life; child; family; nursing care.

RESUMEN

La Osteogénesis Imperfecta se caracteriza por un trastorno genético con diferentes grados de variabilidad fenotípica, con una incidencia de 1 a 15 casos en aproximadamente 20.000 nacimientos, lo que resulta en manifestaciones clínicas primarias (baja masa ósea, fracturas, deformidades y deficiencia de crecimiento) y secundarias (esclerótica azul, pérdida de audición, dentinogénesis imperfecta, escoliosis, alteración de la función pulmonar, trastornos cardiacos y debilidad muscular). Las limitaciones físicas que resultan de las enfermedades crónicas comprometen directamente la calidad de vida, especialmente de los niños diagnosticados con subtipos más severos de la enfermedad, debido a hospitalizaciones frecuentes, cirugías, fracturas, dolor y escoliosis, ya que limitan la funcionalidad y dificultan las actividades de la vida diaria, como la escuela, la interacción social y la alimentación. Además, en el ámbito ambiental, existe la implicación de los cuidadores, marcados por la presencia materna, que se ven restringidos en el ocio, la relación social y el acceso a los servicios de salud para vivir en condiciones de estrés, destacando las hospitalizaciones y las experiencias cotidianas con la enfermedad. Existe una multitud de tratamientos dirigidos a reducir el dolor, mejorar la movilidad, evitar fracturas, reducir la reabsorción ósea y mejorar las habilidades funcionales, que pueden ser a través de: Medicamentos (estructurados en la Terapia con bifosfonatos, siendo los más comunes el Pamidronato Intravenoso y el Ácido Zoledrónico), Cirugías Ortopédicas, Terapias Físicas y Fisioterapéuticas Ocupacionales, además de Tratamientos Experimentales con hormonas de crecimiento, sustitución celular y terapia con genes. En la literatura científica hay un déficit de trabajos centrados en la calidad de vida de niños y familias con enfermedades crónicas, en los que se limitan a planteamientos centrados únicamente en el proceso salud/enfermedad, dado que los principales interlocutores en la comunicación son los padres, sin tener en cuenta al niño y toda la información detallada y fiable que impregnan su subjetividad frente a la enfermedad. Por lo tanto, el papel de la enfermería es el de apegarse a estas situaciones y proponer una atención eficaz dentro de toda la multiplicidad y el dinamismo que caracterizan al ser humano. **Objetivo General:** Comprender las repercusiones de la osteogénesis imperfecta en la calidad de vida de los niños y de las familias y las posibilidades de cuidados de enfermería en este contexto. **Objetivos específicos:** 1. Identificar las necesidades del niño que experimenta osteogénesis imperfecta y su familia. 2. Describir la percepción del niño que experimenta osteogénesis imperfecta y su familia sobre el cuidado de enfermería. 3. Discutir las dificultades y potencialidades en la relación con los servicios de salud y la red social desde la perspectiva del niño y la familia. **Metodología:** Investigación transversal, enfoque interpretativo cualitativo y fenomenológico con niños diagnosticados con osteogénesis imperfecta, en la mayoría de los casos, en edad escolar (6 a 12 años), siendo un niño en fase de transición a la adolescencia (13 años), y sus familias en la unidad de ingreso pediátrico de una Escuela Hospitalaria en la ciudad de Brasilia. Los datos se obtuvieron a través de las estrategias combinadas de construcción de genogramas y ecomapas, con el fin de delinear la estructura interna y externa (red de apoyo) de la familia; y una entrevista abierta y profunda orientada a la comprensión de las experiencias de vida del niño y de la familia. **Resultados:** Los niños y las familias tienen características dualistas ante un diagnóstico imperfecto de osteogénesis, ya que la dificultad de vivir con las limitaciones va acompañada de una reorganización interna de los mecanismos de atención. La enfermería desempeña un papel esencial en el mantenimiento de la calidad de vida. **Conclusión:** Los mecanismos de adaptación a las restricciones provocadas por la osteogénesis imperfecta dependen del fortalecimiento de las redes de apoyo y de la organización de las formas de atención de enfermería que, de manera heterogénea, componen la organización estructural de los servicios de salud.

Palabras clave: osteogénesis imperfecta; calidad de vida; niño; familia; cuidados de enfermería.

1. INTRODUÇÃO

A osteogênese imperfeita caracteriza-se por um distúrbio genético com diferentes graus de variabilidade fenotípica, no qual aproximadamente 90% dos casos estão associados a mutações nos genes autossômicos dominantes, COL1A1 e COL1A2, necessários para a síntese de colágeno tipo 1. Com a evolução dos estudos genéticos, observou-se a possibilidade de manifestação autossômica recessiva em torno de 17 genes diferentes (JIA e SHI, 2017). Em 1979, a classificação de *Silence*, baseada na apresentação clínica, genética e radiológica, definiu os tipos I, II, III e IV adicionando posteriormente, através da *The Nosology Group of the International Skeletal Dysplasia Society* o tipo V da OI (BRIZOLA e ZAMBRANO, 2017). Em 2009, o *International Nomenclature Group for Constitutional Disorders ICHG of the Skeleton* (INCDS) acrescentou 13 subgrupos, de acordo com diferentes formas de displasias esqueléticas, no qual são utilizados números arábicos para unificar as estruturas fenotípicas. (THOMAS e DIMEGLIO, 2016). Segundo Folkestad (2016), estudos epidemiológicos realizados na Europa e Estado Unidos mostraram a prevalência de 0,3 a 0,7 casos de OI a cada 10.000 nascimentos desconsiderando as forma mais tênues. Já o *National Patient Register*, da Dinamarca, encontrou na base de dados populacionais uma incidência de 1,5 casos a cada 10.000 nascimentos entre 1997 a 2013.

A diminuição da síntese e os defeitos estruturais nas cadeias de colágeno tipo 1, por efeito das mutações genéticas nos osteoblastos, acarretam em manifestações clínicas primárias (baixa massa óssea, fraturas, deformidades e deficiência de crescimento) e secundárias (esclera azul, perda auditiva, dentinogênese imperfeita, escoliose, comprometimento da função pulmonar, distúrbios cardíacos e fraqueza muscular). Essas características clínicas interferem diretamente na qualidade de vida, uma vez que as limitações físicas, dores, fraturas e a escoliose restringem a funcionalidade, sendo mais severas em crianças diagnosticadas com subtipos mais graves da doença (MARINI e FORLINO, 2017). Existem diferentes modalidades de tratamentos, podendo ser: Medicamentosa, estruturada na Terapia com bifosfonatos, sendo o Pamidronato Intravenoso e o Ácido Zoledrônico os mais comuns, que diminuem a dor, melhoram a deambulação e potencializam as habilidades funcionais; Cirurgias ortopédicas para corrigir fraturas, prevenir lesões e reduzir deformações mediante a implantação de hastes intramedulares; Terapia física e ocupacional fisioterápicas para melhorar a mobilidade e evitar a perda de massa óssea, além de Tratamentos Experimentais com hormônios do crescimento, substituição celular associado a transplante halogênio e terapia com genes (SAM e DHARMALINGAM, 2017).

As condições crônicas na infância podem ser definidas como aquelas de base biológica, psicológica ou cognitiva que duram ou têm potencial para se manterem pelo menos por um ano e que produzem uma ou mais das seguintes consequências: Limitações de função, atividade ou papel social; Dependência de medicamentos, alimentação especial, dispositivo tecnológico ou cuidados especializados; Necessidade de assistência em serviços de saúde ou educacionais acima do habitual para a idade da criança. Logo, o aumento das condições crônicas na infância, relacionado aos avanços científicos e tecnológicos, configura-se como uma tendência epidemiológica (STEIN, 2011). Destacam-se os avanços na assistência neonatal, que permitem a sobrevivência de recém-nascidos portadores de condições congênitas ou perinatais, porém associa-se ao desenvolvimento de condições crônicas e necessidades especiais de cuidado em saúde (NEVES et al, 2015). Essa alteração no perfil de saúde da infância impõe uma reorganização do modo de atender às necessidades dessas crianças, buscando a continuidade do cuidado, de forma a garantir sua qualidade de vida (DUARTE et al, 2015). No que concerne à família, considerando como a principal base de apoio e unidade social, as situações de cronicidade desequilibram o sistema físico e psicológico diante das frequentes internações, sofrimentos e custos adicionais desencadeados pela doença, tornando-se portadores de necessidades especiais. Sendo assim, a reorganização dos papéis internos dependem da estruturação e ampliação das redes de apoio direcionadas ao cuidado infantil e o suporte emocional, delineando o aprimoramento das habilidades voltadas ao cuidado e fortalecendo a capacidade de enfrentamento da doença (SALVADOR et al, 2015).

Por conseguinte, justifica-se esse estudo devido à dimensão do processo de cronicidade, considerando a osteogênese imperfeita, nos indicadores globais de saúde e a limitação de estudos referentes a qualidade de vida. Nos EUA, um estudo mostrou que 19,3% das crianças vivem com algum problema de saúde, incluindo aquelas em situações crônicas, sendo responsável por 41% dos recursos destinados a pediatria. Já no Brasil, o Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) através da Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios, revelou que 9,1% das crianças de zero a cinco anos e 9,7% dos escolares e seis a 13 anos vivem com alguma doença crônica (SILVA e MOURA, 2017). Por isso, é essencial o conhecimento dos fatores estressantes que ocorrem em situações de cronicidade para o estabelecimento de medidas efetivas que transcenda a relação meramente clínica do processo saúde/doença. Entretanto, há um déficit de trabalhos científicos com um foco na qualidade de vida em casos de doenças crônicas, especialmente osteogênese imperfeita, no qual a ênfase principal limita-se ao aspecto fisiopatológico. Logo, os estudos contemporâneos estão incluindo os relatos

subjetivos de crianças por serem fidedignos com o contexto, detalhistas e auxiliarem diretamente no processo terapêutico (VANZ e LEE, 2018). Além disso, os estudos sobre o cuidado restritos a crianças em condições crônicas (CCC) voltados para suas necessidades de cuidados e a organização dos serviços de saúde para atendê-las, sobretudo no Brasil, são incipientes. Os resultados das pesquisas nacionais e as vivências na realidade local indicam que o modo de organização do cuidado a essas crianças no contexto da atenção primária no Sistema de Saúde no Brasil não está sistematizado (DUARTE, 2015).

Salienta-se ainda que o modelo de atenção centrado em condutas terapêuticas de caráter individual e curativo não é capaz de responder às necessidades dos usuários. Já no campo das políticas públicas de saúde há uma insuficiência de direitos que atenda as especificidades das crianças com condições crônicas e suas famílias, que precisam ser reconhecidas para encontrarem um espaço de atenção nos serviços de saúde (SILVEIRA e NEVES, 2017). Para isso, as práticas devem ser voltadas para a integralidade do indivíduo e para sua qualidade de vida na comunidade, com o fortalecimento de vínculos propiciado pelas tecnologias leves. Por isso, dentre os desafios teóricos e práticos atuais se destaca a necessidade de desenvolvimento e implementação de um modelo de cuidado sensível, contínuo e efetivo, centrado na criança com condições crônicas e suas famílias, com vistas a promover a adaptação e a qualidade de vida (BONFADA et al, 2013).

Considerando as implicações e limitações na realização de atividades de vida diária, em crianças portadoras de osteogênese imperfeita e famílias que vivem em situações de cronicidade, faz-se necessário conhecer: Quais as necessidades das crianças com osteogênese imperfeita e suas famílias? Estas necessidades são reconhecidas no cuidado de enfermagem? Quais as dificuldades, vazios e potencialidades identificadas pela criança e família na relação com os serviços de saúde e rede de apoio social? Quais as dimensões da qualidade de vida da criança com osteogênese imperfeita e da família são prejudicadas? Todos esses questionamentos conduziram a dinâmica do estudo.

Sendo assim, a mudança no perfil epidemiológico e os avanços tecnológicos na área de saúde, propiciaram uma diminuição da mortalidade infantil e, conseqüentemente, um aumento de Crianças com Necessidades Especiais em Saúde (CRIANES). Nesse contexto, a enfermagem desempenha uma função que vai além dos procedimentos técnicos, incluindo o vínculo e a potencialização das habilidades dos familiares no processo de cuidado (CRUZ et al, 2017). No caso específico de crianças com Osteogênese Imperfeita, um estudo realizado por Marr (2017) no Hospital Pediátrico de Sheffield, na Inglaterra, verificou que a atuação de uma equipe

multidisciplinar especializada melhorou significativamente a qualidade de vida de crianças diagnosticadas com OI e suas famílias, mediante a implantação de um modelo assistencial com enfoque nos determinantes de saúde, por meio da maximização da funcionalidade, bem-estar, independência, melhoria do vínculo social e estabelecimento do autocuidado. Por conseguinte, esse estudo tem o objetivo de compreender as repercussões da osteogênese imperfeita na qualidade de vida da criança e da família e as possibilidades de cuidado de enfermagem diante desse contexto.

2. OBJETIVOS

3.1 GERAL

Compreender as repercussões da osteogênese imperfeita na qualidade de vida da criança e da família e as possibilidades de cuidado de enfermagem diante desse contexto.

3.2 ESPECÍFICOS

- Identificar as necessidades da criança que vivencia a osteogênese imperfeita e sua família.
- Descrever a percepção da criança que vivencia a osteogênese imperfeita e da sua família sobre o cuidado de enfermagem.
- Discutir as dificuldades e potencialidades na relação com os serviços de saúde e rede social na perspectiva da criança e da família.

3. METODOLOGIA

Pesquisa de delineamento transversal de abordagem qualitativa, fenomenológica interpretativa. A pesquisa fenomenológica interpretativa visa compreender os mundos vividos dos participantes em seus vários contextos. Para alcançar esse entendimento, buscaram-se fontes de semelhanças e diferenças nas situações descritas pelos participantes por meio de uma análise comparativa de suas diferentes experiências vividas. Assim, ao buscar a compreensão, o pesquisador deve se engajar em um diálogo significativo junto aos participantes e comprometer-se a representar autenticamente suas vozes. Além disso, os padrões de significado em suas várias preocupações são elucidados pelo intérprete, procurando identificar o que é realmente importante para os participantes (BENNER, 1994).

Foram inclusas no estudo crianças diagnosticadas com osteogênese imperfeita, na maioria dos casos, em idade escolar (6 a 12 anos) e uma criança na fase de transição para adolescência (13 anos), além dos seus familiares significativos, compreendidos como aqueles que têm vínculos afetivos com a criança, que convivem com ela e participam do seu cuidado cotidiano, por entender que são os que mais sofrem com as modificações impostas pela doença e portanto capazes de expressar com maior profundidade as experiências de vida e cuidado à criança. Teve-se como critérios de exclusão: crianças que possuam outros diagnósticos clínicos ou comorbidades para além da osteogênese imperfeita. Tais critérios tem como fundamentação o delineamento de uma amostra com características comuns, que possam ser interpretadas e ordenadas de forma a refletir as particularidades e as similaridades da experiência de vida da criança e sua família (MOLINA, 2016). A delimitação das crianças em idade escolar e na fase de transição para adolescência deve-se ao fato de possuírem características cognitivas e de comunicação que permitem a expressão de suas experiências por meio de narrativas.

As crianças e suas famílias foram captadas na unidade de internação pediátrica de um Hospital Escola de Brasília e nesta ocasião, da hospitalização da criança, foram abordados com o intuito de apresentar-lhes a pesquisa e convidá-los à participação. Frente a sinalização de interesse em participar do estudo, foram explicados os fundamentos básicos da pesquisa e, principalmente, apresentado os dispositivos legais e éticos para os participantes. Foram realizadas 11 entrevistas com crianças e seus respectivos familiares, responsáveis pelo acompanhamento. Destaca-se que não houve desistência prévia ou durante o estudo. As entrevistas foram realizadas em local privativo, com duração média de 30 minutos, no formato áudio-gravadas e transcritas na íntegra, preservando a integridade do conteúdo. Além disso, para evitar as interferências externas nas perspectivas apresentadas pelas crianças, as perguntas eram destinadas posteriormente, em todos os casos, aos responsáveis. Utilizou-se a técnica de amostragem intencional para apoiar a diversidade de experiências e fortalecer a qualidade dos dados (BENNER, 1994).

Para a coleta dos dados foram utilizadas as estratégias combinadas de Genograma e Ecompada, a fim de conhecer e delinear a estrutura interna e externa da família e a entrevista aberta em profundidade, voltada a obtenção do conjunto de narrativas entre crianças e famílias que vivenciam o diagnóstico de osteogênese imperfeita. Esses instrumentos são indispensáveis para compreensão da dinamicidade dos processos familiares em diferentes vertentes afetivas, estruturais e emocionais que compõem a subjetividade das interações (NASCIMENTO et al, 2014). As entrevistas narrativas têm como foco abordar questões relacionadas às singularidades

do campo e dos indivíduos pesquisados, o aprofundamento das experiências, a combinação de histórias de vida com contextos sócio-históricos, tornando possível a compreensão dos sentidos que produzem mudanças nas crenças e valores que motivam (ou justificam) as ações dos informantes (MUYLAERT *et al*, 2014).

Nessa perspectiva, as narrativas preconizam em seu instrumento de coleta a questão gerativa ou norteadora do estudo, com o mínimo de interferência do pesquisador (MUYLAERT *et al*, 2014). Esta forma de abordar os participantes da pesquisa sugere capturar a fala a partir de um posicionamento bastante diferenciado da entrevista semidirigida que se utiliza de roteiro semiestruturado com perguntas definidas ao qual se deseja circunscrever um dado objeto a ser investigado (MUYLAERT *et al*, 2014). As interferências com perguntas pontuais para eventuais esclarecimentos, mais direcionadas ao foco do conteúdo pesquisado, são realizadas após o término da narrativa. Isto porque a captura em profundidade exige do entrevistador um aprender a ouvir tanto as falas quanto as pausas, silêncios, ritmos e o próprio cenário que vai se configurando no decorrer de uma história que ali é contada (MUYLAERT *et al*, 2014). Assim ressalta-se o caráter profundamente compreensivo, relacional, reflexivo e ético desse processo de coleta de dados (MINAYO; GUERRIERO, 2014).

O mundo vivido da criança e da família e suas preocupações devem orientar o início do diálogo (BENNER, 1994). Assim, considerando os pressupostos do referencial interpretativo e da pesquisa narrativa (BENNER, 1994; SANTOS, NEVES e CARNEVALE, 2016), a entrevista teve início com uma ampla questão norteadora. Neste estudo elegeu-se a seguinte: gostaria que você me contasse como tem sido o seu dia a dia convivendo com a sua condição de ter osteogênese imperfeita (para a criança)? Gostaria que você (s) me contasse (m) como é conviver com a condição da sua criança com diagnóstico de osteogênese imperfeita (para a família)?

Perguntas intermediárias foram inclusas frente a necessidade de aprofundar a compreensão sobre o conteúdo narrado pela criança e pela família, como sentimentos, pensamentos, ações, percepções, crenças, dificuldades, necessidades e mudanças na vida, além das relações familiares, sociais e as atividades de vida diária. Estratégias para a facilitação da narrativa da criança também foram utilizadas, como o desenho, a fotografia e a carta, projetadas a compreensão da experiência de viver com a condição de osteogênese imperfeita. Buscou-se, com isso, uma compreensão profunda das experiências vivenciadas pelos participantes, garantindo a riqueza e credibilidade dos dados e resultados da pesquisa.

A análise dos dados seguiu os pressupostos metodológicos da pesquisa interpretativa fenomenológica por meio da análise temática, exame de exemplares e dos casos paradigmáticos (BENNER, 1994; SANTOS, NEVES e CARNEVALE, 2016). Teve-se como etapas a codificação, a categorização e a tematização dos dados com objetivo de identificação dos padrões de significados expressos pelos participantes.

Essa pesquisa foi submetida e aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília mediante o número do parecer consubstanciado 3.063.564, de 08/12/2018, com CAAE 99231018.9.0000.0030 e seguindo os pressupostos legais da Resolução n. 466 de 12 de dezembro de 2012.

Os participantes que aceitaram participar do estudo formalizaram a decisão por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (para os familiares) e do Termo de Assentimento (para a criança). Todos os direitos foram respeitados e assegurados por meio dos dispositivos legais vigentes.

4. RESULTADOS

4.1 Características das famílias participantes

Para compreender a dinamicidade e estrutura das famílias que vivenciam o diagnóstico de osteogênese imperfeita, foram realizadas 11 entrevistas com escolares com idades entre 6 a 13 anos, sendo 7 do sexo feminino e 4 masculino, incluindo os responsáveis legais pelo cuidado e acompanhamento na unidade de internação pediátrica, variando entre 1º e 2º grau de parentesco. Essas entrevistas seguiam a dinâmica de internação da unidade de acordo com os critérios de inclusão e exclusão estabelecidos no estudo, sendo que o limite foi atingido ao perceber que os resultados foram gradativamente sendo alcançados.

Por meio do uso dos instrumentos Genograma e Ecomapa compreendeu-se a estrutura, e como esta afeta o funcionamento familiar, e a multiplicidade dos aspectos sociais, econômicos, culturais, emocionais e de saúde de quatro famílias que vivenciam o tipo IV e sete com o tipo III da doença.

A subjetividade explanada por cada entrevistado aliou-se as peculiaridades culturais das suas cidades interioranas localizadas em diferentes Estados, como: Pará, Minas Gerais, Goiás e Bahia, além do Distrito Federal. Sendo assim, diante das particularidade de cada entrevista, a presença da figura materna no acompanhamento durante as internações foram unânimes, pois correspondiam a metade dos casos observados na unidade e, superando o número de pais e

avós, demonstram efetivamente que a experiência do processo saúde-doença é centralizado nos cuidados realizados pela mãe, considerando os múltiplos significados que abrange, a complexidade dos subtipos da osteogênese imperfeita.

A estrutura familiar dos participantes foi avaliada, considerando a disposição específica de três gerações, o qual destaca-se a variabilidade de composições de, predominantemente, cinco famílias nucleares com parentes biológicos próximos, quatro binucleares e duas monoparentais.

Os membros responsáveis pelas provisões básicas na manutenção das condições essenciais de sobrevivências, seguindo a Classificação Brasileira de Ocupações do Ministério do Trabalho (2010), exercem profissões, hegemonicamente, típicas do grupo 5 que requerem capacidade de aliar o conhecimento técnico na execução de serviços ao público, o qual não há pré-requisitos profissionalizante em escolas técnicas e instituições nível superior, como as seguintes ocupações citadas: agricultor, caminhoneiro, motorista, manicure e comerciante. Somente um provedor foi encontrado no grupo 1, que caracteriza-se por profissionais responsáveis por atuar na formulação de políticas e coordenação de atividades de uma empresa, tendo como requisito a qualificação profissional e a formação em nível superior em casos específicos, como por exemplo, empresário. Ademais destaca-se que a figura materna fica restrita, na metade dos casos observados, ao cuidado da casa e dos filhos, tendo muitas vezes abdicado do trabalho para dedicar-se integralmente a família. Já em relação a estratificação e comparação socioeconômica, segundo os pressupostos de Kamamura (2016), que estabelece um estudo comparativo de cinco classificadores empregados na divisão socioeconômica da população brasileira, tendo como base a análise metodológica e conceitual dos quais foram fundamentados para representar dados de 55.970 domicílios cedidos pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) através da pesquisa de orçamentos familiares (POF). Por isso, as famílias do estudo são classificadas em dois grupos de acordo com o tipo de renda: baixa classe média (renda per capita mensal de até R\$ 441,00) e média classe média (renda per capita mensal de até R\$ 641,00).

Os padrões de funcionamento são baseados em variações de matrimônios únicos e múltiplos com membros recém-casados e aqueles com filhos já adolescentes, em que a predisposição genética para casos já diagnosticados com osteogênese imperfeita, que acometeram outros componentes familiares, foram referidos somente por um entrevistado com subtipos variados da doença, não excluindo a presença de mutações de genes autossômicos dominantes e recessivos no material genético da família. Contrariamente, foram vinculados

casos específicos de Hipertensão Arterial Sistêmica, Diabetes Mellitus, Neoplasias, Asma, Dislipidemia, Doenças Renais e Neuropsiquiátricas, sendo as principais causas de enfermidades acometidas e óbitos evidenciados.

Em relação aos padrões de comportamento diante de separações, conflitos, violência, dependência química e alcoolismo foram denegados por unanimidade a relação conflituosa dentro do ambiente familiar, exceto três casos envolvendo assassinato, aborto espontâneo e suicídio. Todavia, constata-se que apesar das dificuldades vivenciadas no processo saúde-doença e na privação de vínculos estruturais com grupos de apoio e instituições de suporte básico, o balanço do equilíbrio energético proporciona a família um ambiente favorável para o cumprimento dos objetivos voltados ao crescimento e sobrevivência.

O vínculo de crianças e adolescentes diagnosticados com Osteogêneses Imperfeita são desprovidos de conexões amplas com os serviços, comunidade e relações pessoais significativas, o qual é comprovado com relato de uma média aproximada de três grupos a cada instrumento desenvolvido, com vínculo afetivo que varia entre os componentes. É possível evidenciar que a superproteção da família, a simplicidade estrutural das cidades que residem e as restrições decorrente da doença, limitam as relações sociais e excluem certas atividades do cotidiano. Por isso, destaca-se o papel da família através de uma ligação forte no fornecendo de apoio e energia para o suporte compensatório diante das adversidades. Percebe-se também, que a participação ativa de igrejas, hospitais e escolas na manutenção do fluxo energético entre os membros que, embora não seja compensatório e intenso em alguns casos, são fundamentais para inclusão social e melhoria da qualidade de vida.

Em relação aos membros responsáveis pelo cuidado direto, restringe-se ao vínculo efetivo com a família, o qual desprende todo esforço, dedicação e energia para o cuidado das crianças em situação crônica de saúde, e na manutenção da harmonia familiar. Toda diligência não é compensada de forma uniforme pelos grupos mais evidenciados, como trabalho e amigos do bairro, fundamentando assim a ideia de dedicação exclusiva as necessidades do familiar em detrimento da própria vida.

4.2 A experiência da família e da criança convivendo com a osteogênese imperfeita

A multiplicidade de fatores que compõem a dinâmica familiar daqueles que vivenciam situações crônicas de saúde, dando ênfase ao diagnóstico de osteogênese imperfeita, são

representados por experiências subjetivas que contemporaneamente são colocadas em prática diante das situações adversas enfrentadas e da dimensão vincular que estruturam a rede de apoio, pois as limitações físicas desencadeadas pela doença, como por exemplo, as restrições de atividades básicas como correr, pular e andar extrapolam o ambiente subjetivo da criança e afetam o dia a dia da família. Entretanto, percebe-se há uma adaptação frequente que, ditada pela passagem do tempo e pelo desenvolvimento da mentalidade, fomentam a manutenção das formas de cuidado diante da doença e ensinam a superar as adversidades. Além disso, há o acompanhamento de diferentes especialistas nas conjuntura fisiopatológica e psicossocial que, embora estejam localizados em regiões distantes de casa, exercem um conjunto de trabalhos humanizado, adaptado e capacitado que, de forma surpreendente, resulta na melhoria da qualidade de vida.

Deve-se sobrelevar que muitas vezes, independentemente do local de atendimento, o cuidado é negligenciado por profissionais descompromissados com o objetivo do seu trabalho e despreparados em relação ao conhecimento da estrutura fisiopatológica e das diferentes abordagens terapêuticas que envolvem a osteogênese imperfeita. Já aqueles que moram em cidades interioranas localizadas em outros Estados convivem, além da segregação do cuidado, com a falta de suporte da prefeitura na disponibilização de recursos básicos para ter acesso ao acompanhamento nos centros especializados, como por exemplo passagens gratuitas e ajuda no custeamento das necessidades básicas. Contudo verifica-se que o papel da enfermagem é entendido como uma assistência necessária, que embargo de ter uma relação temporária devido à alta rotatividade da equipe e do pouco tempo de internação, exercem uma função essencial na continuidade do cuidado, na valorização da subjetividade dos pacientes e intercâmbio de informações sobre a doença. Sendo assim, subtende-se que a osteogênese imperfeita modifica amplamente a rotina dos pais e vincula as suas necessidades básicas de vida a dimensão do cuidado que, de forma abrangente, demonstra o grau de dependência assistencial de profissionais de saúde e órgãos governamentais.

Tema 1: Necessidades da Criança diagnosticada com Osteogênese Imperfeita

As crianças que vivenciam situações crônicas de saúde, como as manifestações clínicas da osteogênese imperfeita, apresentam necessidades que suplantam as características do desenvolvimento de indivíduos não acometidos pela mutação genética. Por isso, atividades básicas que fazem parte do processo de desenvolvimento infantil, como correr, pular e brincar

são transmutados por restrições devido a fragilidade e deformações ósseas. Logo, ao serem indagados sobre as necessidades diante da condição, algumas crianças relataram que tem necessidades de: “Jogar bola, brincar de pega-pega e várias coisas” (Criança, 7 anos, entrevista 2), “Correr, pular, brinca com meus amigos, porque eu tenho um problema, por isso” (Criança, 8 anos, entrevista 10) e “De brincar de se esconda, porque eu me machuco, tipo brincar atrás de uma porta. Aí eu me machuco” (Criança, 10 anos, entrevista 9) Além disso, verbalizaram que as limitações também estão associadas as condições ambientais vivenciadas, acarretando em desprovimento de atividades, como mostrado na fala abaixo:

De correr e de bicicleta! Porque lá é tudo pedra e eles só ficam andando na pedra. Aí como as rodinhas ficam levantando e eu posso cair [...] De correr e pular! Porque eu posso cair e quebrar a perna. [...] Brincar de corrida com bicicleta, porque eles são muito rápidos e eu não consigo chegar na velocidade. É por causa das pedras, porque lá é muito ruim de pedra e lá tem muito cachorro. Tem o Braddock, Tem o Scooby, que ele morde, ele passa doença. Tem um cachorro bem peludo que eu esqueci a raça, que se o dono dele sai, pode morder eu e minhas colegas. (Criança, 8 anos, entrevista 8).

Muitas vezes a modicidade de condições adaptadas para realização de exercícios físicos em cidades interioranas tornam-se empecilhos para o aprimoramento de potencialidades que, em conjunto com as restrições causadas pela doença, restringem a participação em determinadas atividades e afastam das inovações tecnológicas presentes nos centros urbanos. Desvela-se que, o sentimento de isolamento social pode potencializar as necessidades, caso as adaptações não sejam desenvolvidas e implantadas em no contexto assistencial. Essas necessidades são reveladas pelo entrevistado a seguir:

[...] Lutar Kong Fu, que eu gostaria de fazer mas eu não faço, porque lá onde eu moro, não tem academia de Kong Fu e também por conta da osteogênese, eu não posso lutar. [...] Bom, a fragilidade. Tipo, se eu tomar um golpe, eu machuco. É por isso que eu não posso [...] Em casa eu sinto falta de poder andar! [...] De andar, de ter um videogame melhor, bom tipo Xbox ou Play 4. Algum do tipo (Criança, 8 anos, entrevista 10).

Durante as internações na unidade, dependendo dos sintomas e dos exames laboratoriais pré-infusão, as crianças iniciam o tratamento com Pamidronato e alternam o acompanhamento a cada quatro meses. Ademais as consultas periódicas em instituições especializadas na área ortopedia, fisioterapia e psicologia são agregadas aos longos períodos de viagem a procura por atendimento hospitalar em caso de fraturas e intercorrências. Logo, o distanciamento da família

resultam em sentimentos de saudade, tristeza e medo que estão articulados com a necessidade da presença dos familiares e amigos, como pode ser esclarecido nos relatos abaixo:

[...] Da minha família! Porque moram longe, eles moram longe e *pra* viajar, como eu tenho que viajar, eu viajo a noite (*referência as viagens para iniciar o tratamento e fazer acompanhamento com especialistas*) e chego lá só a tarde. E lá não tem nenhuma cidade perto que tenha aeroporto. (Criança, 8 anos, entrevista 8).

É por causa da minha irmã ela é muito grudada em mim, quando ela sai eu choro. Quando a minha mãe sai eu choro Meu pai já *tá* acostumado. Ele tem que trabalhar *né?* Tem vezes que quando ele viaja muito longe eu sinto (*referência pai que é caminhoneiro e viaja frequentemente*). (Criança, 7 anos, entrevista 2).

Sendo assim, os longos períodos de internações e as restrições desencadeadas pela doença podem prejudicar a adaptação frente as manifestações clínicas e, posteriormente, afetar o processo de tratamento, pois as necessidades manifestadas devem ser supridas dentro do contexto e subjetividade de cada família mediante o suporte de profissionais e instituições responsáveis no planejamento de tecnologias e estudos para fomentar a inclusão e adaptação as atividades diárias e amenizar o distanciamento do vínculo afetivo.

Tema 2: Necessidades da família que vivenciam o diagnóstico de osteogênese imperfeita

As famílias responsáveis pelo amparo assistencial de crianças que vivenciam o diagnóstico de osteogênese imperfeita, compartilham as suas necessidades básicas com as frustrações e entraves desencadeados pelas manifestações clínicas da doença. Por isso, além vivenciarem o sofrimento das internações e das preocupações frequentes com a condição clínica da criança, experimentam diariamente a insuficiência de recursos monetários, de encargos assistenciais qualificados e a exiguidade de profissionais dispostos a compartilhar as informações sobre a doença e as formas de cuidado. Logo, sabendo que é uma das funções restritas as entidades governamentais, os comentários a seguir mostram as necessidades que perpassam as angústias diárias das famílias e das crianças acometidas pela OI:

[...] Eu acho que o que a gente mais sente falta é de uma assistência na cidade que a gente mora, por exemplo, a gente sente muita falta de uma assistência mais... mais voltada, entendeu? Porque quando é *pra* gente viajar *pra cá* é uma briga danada, já chegou até ir para o Ministério Público, atrás dos direitos dela, porque ela tem os direitos, *né?* [...] Olha a única coisa que a gente sente falta é da assistência do nosso

Estado mesmo para com ela. *Pra* facilitar as viagens e essas coisas, porque é muito difícil isso lá. (Familiar, entrevista 1).

A complexidade das limitações desencadeadas pela osteogênese imperfeita, desde o diagnóstico até o momento das primeiras fraturas, criam um ambiente enfrentado na maioria dos casos pela figura materna, o qual egressa do vínculo social e abandona o trabalho em proveito da assistência exclusiva ao filho. Entretanto a sobrecarga das situações adversas e os anseios enfrentados transformam-se, quando não compartilhados com os parentes próximos ou com o companheiro, em desgaste emocional e físico, desestruturando a formação de novas amizades e de relações afetivas, além de prescindir as atividades humanas básicas como lazer e autocuidado. Esses fatos são demonstrados diretamente com as explicações a seguir:

[...] Eu abri mão de trabalho. E hoje eu tô por conta das minhas filhas. Talvez hoje eu sinto a falta, assim, [...] como eu tinha, eu era casada e hoje eu sinto falta de alguém do meu lado *pra* me fazer companhia nesse ponto [...] É muita luta, muita coisa e tem hora que é necessário a gente ter alguém para conversar tudo, mas ao mesmo tempo eu tenho muito receio por causa das minhas filhas, eu sou muito pé no chão. (Familiar, entrevista 2).

[...] Principalmente da minha infância! Eu sinto. Mas assim, o que eu mais [...] eu sinto falta de amigos, às vezes eu sinto falta de sair, de conhecer pessoas! Eu costumo falar que eu guardei minha vida em uma gaveta há 11 anos. Eu falo muito isso, mas ela entende. Eu não falo: “Ah eu não queria ela”. Ela entende, ela sabe o que eu quero dizer com isso, só porque eu decidi guardar minha vida e viver a dela *né?* E não me arrependi de forma alguma, acho que ela precisava de mim e precisa ainda! Eu sinto muita falta de uma vida que eu não tive, de algumas coisas que eu não vivi, que eu planejei mas que, por conta do problema dela, mudaram *né?* (Familiar, entrevista 5).

Muitas das necessidades da família estão atreladas ao contexto vivenciado pela criança, o qual a falta de autonomia e a dificuldade de amenizar os sintomas prejudicam a adaptação e a dinâmica familiar que, diante de situações contraditórias, tornam-se vulneráveis a condições adversas. Por isso, necessitam de oportunidades e auxílio, incluindo trabalho, moradia e equipamentos adaptados, para que a qualidade de vida perpetua-se não só no contexto patológico, como também no ambiente socialmente vivenciado.

[...] E na minha cidade eu sinto falta dessa estrutura, porque até agora o raio-x modernizou um pouquinho, mas antes nem tinha raio-x [...] tinha que sair bater em outro lugar [...] O pessoal também não é muito bom no gesso não [...] Eu sinto falta de um lugar mais estruturado e lugares de fazer tratamento, fisioterapia, porque lá ela

faz, mas a cada 15 dias. Não tem um clube de natação e essas coisas faz falta. (Familiar, entrevista 2).

[...] *Pra* gente que tem família, o que já ajudaria a gente a viver melhor se a gente ganhasse bem *né*, [...] um salário melhor do que a gente tem *pra* ele [...] Ter uma qualidade de vida melhor, de poder ter que tá dependendo de muita coisa. Igual *pra* gente vir *para* cá mesmo *né*, depende da prefeitura, porque tem que vir no carro da prefeitura e voltar no carro da prefeitura. Se a gente tivesse umas condições melhor, a gente não dependeria, porque você vinha com seu próprio dinheiro, você tem seu carro *pra* vir *para* voltar e muitas vezes você esbarra nessas coisas aí *né*, porque muitas vezes você tem que tá lá nos pés deles *pra* arrumar carro *pra* vir, sabendo que ele tem o direito *né*, por lei. (Familiar, entrevista 3).

Destaca-se também a carência de serviços especializados com a função direcionada a: Reabilitação física, visando a recuperação de movimentos básicos e fortalecimento do sistema osteomuscular; Odontológicos, com o objeto de corrigir deformações e a fragilidade dentária; Cirúrgicos, mediante implantação da haste intramedular, evitando fraturas e deformações angulares severas em ossos longos, além de assistência direcionada a acessibilidade e conscientização sobre a importância de se conhecer a osteogênese imperfeita. Veja os trechos subsequentes:

[...] Eu sinto falta muito do dentista. O dentista falta demais! E lá na cidade nossa não tem dentista profissional *pra* cuidar dentinogênese, porque ele também tem dentinogênese. Eles poderiam ter mais alguns dentistas *pra* tá auxiliando a gente, não só eu como toda as crianças com osteogêneses. (Familiar, entrevista 11).

[...] Eu acho assim que falta lugares mais acessíveis *né*? Porque, às vezes, até mesmo quando eu venho de lá da Bahia *pra* cá *pra* viajar com ele a gente encontra uma dificuldade, porque quando você vai comprar, retirar a passagem, que é do passe livre, eles não querem dar a passagem para o ônibus em baixo. Eles sempre põe *pra* cima. Então como que a gente sobe com uma criança deficiente numa escada? Então, eu acho que falta muita sensibilidade e consciência das pessoas, porque eu acho que é o que mais dificulta na ida. [...] Meu desejo é que ele faça a cirurgia e que ele consiga ser mais independente. É o que eu mais almejo *pra* ele (Familiar, entrevista 7).

Sendo assim, as necessidades evidenciadas compõem, consonantemente aos diferentes contextos dos entrevistados, a história de vida e os desafios que permeiam o processo de doença e a busca por superação e adaptação das crianças. Por isso, observa-se a centralização das decisões na busca pela manutenção da qualidade de vida através da participação e aprimoramento das redes de apoio.

Tema 3: A percepção da criança sobre o cuidado de enfermagem

Para compreender o processo de internação infantil durante as entrevistas realizadas, foi necessário analisar as múltiplas interpretações e perspectivas que, baseada nos valores e concepções subjetivas, atribuíram significados sobre o cuidado de enfermagem e na relação com o ambiente hospitalar vivenciado. Logo, considerando o âmbito traumatizante e estressante que fazem parte do imaginário coletivo e, durante o período de tratamento nas internações, restringem o vínculo social e acarretam em sentimentos medo e tensão frente aos procedimentos. Entretanto, as crianças reafirmaram o papel positivo do cuidado de enfermagem em transformar o ambiente numa extensão das suas casas, mesmo não conhecendo muito as enfermeiras da unidade devido a rotatividade da equipe e do pouco tempo de internação, como evidenciado nos trechos seguintes:

[...] Eu conheço algumas, mas não todas não. [...] Me sinto bem também! Vem cá é bem recebido, gosto muito. O pessoal vem cá *né*, conversar com a gente, fazer pergunta e essas coisas. Ah, cuida bem! Vem cá, mede a febre direitinho. (Criança, 13 anos, entrevista 3).

[...] Hum, me sinto bem assim. É um pouco chato, porque não tem muitas coisas para fazer igual em casa, mas é normal. É um hospital *né*? Não é uma coisa que a gente vive no dia-a-dia. As enfermeiras sempre me tratam muito bem. Elas sempre dão atenção quando precisa vão ali e me tratam com carinho (Criança, 11 anos, entrevista 5).

A dualidade de percepções infantis diante dos procedimentos que são submetidos, variam de acordo com a abordagem da equipe de saúde, o qual a função da enfermagem é primordial na promoção de mecanismos que fomenta a confiança, o vínculo e a flexibilidade de decisões frente ao paciente, considerando a sensibilidade e particularidade de cada um em situações de vulnerabilidade. Além disso, observa-se que dentro do processo múltiplo de gestão deve disponibilizar mecanismos lúdicos e instrumentos que favoreçam a adaptação da criança na unidade e amenize os sentimentos de dor, medo e solidão frente ao ambiente, destacando o papel da brinquedoteca. Sendo assim, veja os relatos após serem questionados do conhecimento da equipe de enfermagem, do cuidado recebido, do que mais gostam de fazer durante a internação e se sentem falta de algo:

[...] Eu me sinto como eu estou na minha casa, fazendo várias coisas. Tem umas coisas que eu não gosto de fazer aqui, tipo furar. [...] O que eu mais gosto de fazer é ir brincar, que é aqui pertinho. Brincar na brinquedoteca [...] Eu também gosto do Tata (*faz referência ao técnico de enfermagem da unidade*). Ele já me furou muito e foi muito cuidadoso comigo, cuidou muito bem de mim quando eu estava aqui. (Criança, 7 anos, entrevista 2).

[...] Bem! Ah, eu conheço, mas não sei os nomes. [...] Mas aí eu fico com medo, achando que elas não cuidam muito bem [...] não gosto de injeção. De injeção! Não acho bom, né? Eu gostava era de brincar com a Bianca (*faz referência a pedagoga da unidade*) lá na brinquedoteca mesmo. (Criança, 7 anos, entrevista 4).

[...] Do Tata! (*Faz referência ao técnico de enfermagem da unidade*) Por que ele é legal! Ele nunca me fura duas ou mais vezes. Ele sempre pegou a minha veia de primeira. Aí é por isso que eu gosto mais dele. [...] Eu me sinto bem! Bem acolhido, bem confortável e bem seguro aqui. Por que aqui os médicos são legais, tratam bem os pacientes, são atenciosos e tipo muito prestativos. E é legal! A televisão que podia tá funcionando em todos os quartos. Aí eu acho que daria para mudar. Fora isso muito bom. (Criança, 9 anos, entrevista 11).

Sendo assim, ficou evidenciado que o cuidado de enfermagem é primordial na adaptação das crianças em períodos de internação para infusão do Pamidronato, o qual a vulnerabilidade física, social e emocional ficam suprimida em detrimento do bom relacionamento com os profissionais de saúde que, destacando o papel da equipe de enfermagem, consideram a subjetividade e sofrimentos de cada criança hospitalizadas frente aos procedimentos e as situações críticas. Por isso, as percepções sobre o cuidado foram amplamente elogiadas e destacada como pressupostos de que o ambiente hospitalar é uma boa extensão do seu domicílio. Entretanto, em alguns casos, foi possível compreender a falta de percepção sobre o cuidado de enfermagem e a sua dimensão no processo saúde-doença devido a desconexão das respostas em separar o cuidado de enfermagem da funcionalidade dos diferentes profissionais que compõem equipe de saúde.

Tema 4: A percepção da família sobre o cuidado de enfermagem

Durante o período de hospitalização e do processo de saúde-doença, a família enfrenta rupturas contínuas com as relações sociais e distanciam-se do hábitos saudáveis. Por isso, afirma-se que a equipe de enfermagem, segundo os pressupostos elencados nas verbalizações e percepções da família, realizam cuidados alternados que, dependendo dos centros de

atendimento, produzem diferentes formas de assistência e acolhimento. Nesse contexto a capacidade técnica e científica, direcionadas a osteogêneses imperfeita, variam de acordo com as regiões, pois a qualificação profissional e a estruturação dos serviços são heterogêneos. Por conseguinte, o dualismo entre as concepções do cuidado de enfermagem, no contexto nacional, remontam as distorções existentes entre o grandes centros urbanos e as cidades interioranas, mesmo que, em alguns relatos, a assistência e qualificação das enfermeiras sejam equivalentes. Logo, as narrativas seguintes expõem, com base nos questionamentos sobre o cuidado recebido na sua região e no centro especializado, a satisfação e críticas fundamentadas nas condutas:

[...] É bem tranquilo! Assim, o atendimento é muito bom, eles são muito cuidadosos, muito pacientes. Então assim, mesmo tratamento. Nenhuma diferença [...] eu não tenho o que falar ou reclamar. Só agradecer, porque eles são muito dedicados, eles cuidam muito bem dela. Nunca tivemos problema nenhum. É muito tranquilo! Ela fica contando as horas para vir tomar remédio, tem lógica isso? São muito bons [...] eu acho que pelo fato de saber do problema dela, então eles tem um cuidado dobrado. Então a gente nunca teve problema com ela em hospital nenhum, porque a primeira coisa que a gente fala é o que ela tem e já fala o que pode e o que não pode. Então assim, nunca tivemos problemas (Familiar, entrevista 1).

[...] Eu me sinto cuidado sim por toda equipe. Eu acho que a gente recebe um carinho, um cuidado [...] eu não vou dizer para você que no início foi mais difícil no início [...], mas melhorou muito. Hoje já tem assim do tipo uma separação assim, um cuidado para a osteogênese, porque antes a gente vinha e ficava numa sala cheia com todos os tipos de pacientes. E hoje não, melhorou muito! Tem um cuidado muito especial já com a osteogênese. [...] Na minha região não. É tudo muito pequeno. Eu moro numa cidade pequena com um hospital pequeno que tudo que precisa resolver tem que vir para Brasília mesmo. Então assim, eles tentam ao máximo, quando assim, tem alguma fratura, quando tem alguma coisa eles tentam o máximo a cuidar, não tratam mal não, [...] apesar de pouco conhecimento mas tentam ao máximo (Familiar, entrevista 2).

O processo de tratamento que envolve a multiplicidade fisiopatológica da osteogêneses imperfeita depende diretamente da participação ativa dos familiares e da rede de apoio, sendo que o conhecimento para lidar com as limitações e as possíveis intercorrências são repassadas de forma concisa e clara pela equipe de enfermagem, resultando na melhora progressiva das manifestações clínicas e na manutenção da qualidade de vida. Entretanto, a ideologia popular ainda está alicerçada ao mecanismos hierárquico do modelo biomédico, em que a presença da equipe de enfermagem é vista em caráter complementar, conforme enfatizado pelos familiares abaixo:

[...] Eles *trata* a gente muito bem toda vida. [...] Cada hora tem alguém que vem, procura e fala da comida, a medicação sempre todos vem. Já tem uns 6 anos que a gente tá aqui. Tudo aqui é bom, a gente volta *pra* casa feliz, sabendo do problema dele e daqui 4 meses a gente *tá* aqui de volta. (Familiar, entrevista 6).

[...] Bem acolhido! Já tem dois anos e meio aqui e, graças a deus, todas as vezes não tendo o que reclamar. Sempre muito bem recebidos! Porque a gente tem atenção, os profissionais aqui já são preparados para tratar crianças como essa deficiência e em outros lugares não. A gente precisa ficar ensinando, falando para não pegar de tal jeito. Aqui não! Eles que ensinam pra gente. Então eu acho que isso é acolhedor. Eu acredito que da mesma forma, eu acho que o Enfermeiro ele vem como um substituto do médico. Ele tira algumas dúvidas que a gente tem. Quando a técnica não consegue resolver aquilo, ela vem e ajuda, quem ajuda e tá sempre dando suporte. [...] Às vezes, tipo, se tem alguma dor de cabeça ou alguma coisa durante a noite, a gente vai lá e fala, aí eles resolvem. Eu acho que a gente se sente protegido. Porque sempre tem alguém com um olhar *pra* gente ali, pra gente recorrer. (Familiar, entrevista 7).

[...] Ah bem acolhido *né?* E agradecido por ela ter conseguido o tratamento que ela precisa. [...] São bem simpáticas, brincam muito com ela. Elas (*referência as enfermeiras*) conseguem passar para as criança, e quase todas, que aqui não é tão ruim. Apesar de ter medicamentos toda hora, elas brincam e tudo, então acaba que elas ficam distraindo as crianças, então eu acho bacana e a gente se sente bem. [...] Aonde eu moro atualmente o atendimento é muito bom em relação a ela. Quando precisa, ela tem fratura [...] o cuidado dos médicos *são* muito bom. (Familiar, entrevista 8).

Sendo assim, diante de todas as dificuldades vivenciadas no momento das hospitalizações, os profissionais de enfermagem despontam como alicerces fundamentais para a valorização do sentimento familiar, proporcionando o convívio saudável com a equipe de saúde e a satisfação geral em realizar o tratamento, filtrando as informações essenciais da doença e propagando a diferentes formas de cuidado. Todavia, ainda assim, a integralidade da assistência não é acompanhada nas demais redes de saúde e, muitas vezes, desqualificam o sentido intrínseco da profissão: o cuidar. Além disso, percebe-se que a figura do enfermeiro é desprovida de sentido, na percepção de alguns familiares, devido à dificuldade de individualizar o seu papel no contexto da equipe de saúde e de estabelecer a dimensão da sua funcionalidade além do limite técnico.

TEMA 5: Potencialidades da criança que vivencia Osteogênese Imperfeita

As crianças que convivem diariamente com as limitações e dificuldades da osteogênese imperfeita, são dotados de características subjetivas que potencializam favoravelmente a sua

readaptação as relações sociais, brincadeiras e estilos de vida. Por isso, conseguem participar ativamente, na maioria dos casos, de atividades que são próprias do seu processo de desenvolvimento através do entendimento do seu grau de vulnerabilidade. Conforme retratado nas falas de crianças e familiares abaixo, ao serem questionados como é conviver com o diagnóstico de osteogênese imperfeita e o que costumam fazer para se divertir, verifica-se que as crianças dispõem de suportes intrínsecos, familiares e sociais para enfrentar as possíveis formas de exclusão, veja:

[...] Muito bom! Por que eu tenho a minha família do meu lado. Eu gosto de brincar com a minha cachorrinha e ficar no computador. [...] Gosto de brincar com os meus colegas e com as minhas colegas e passear. Tem umas que são muito *grudadas* em mim. Aí elas *fica* muito comigo, tipo quando a minha tia tem que sair um pouco, elas tipo fica cuidando de mim [...] Brinco de pega-pega, por que lá na minha escola que minha tia fica me empurrando, brinco de esconde-esconde, de boneca [...] Na cadeira elétrica eu também brinco no computador, com a minha cachorrinha, várias coisas. [...], quando eu *tô* brincando dessas coisas, tipo parece que eu *tô* andando, aí quando eu vejo, eu *tô* na cadeira. Ah, eu *tô* na cadeira! Eu acho que eu *tô* andando, só que eu *tô* na cadeira brincando. (Criança, 7 anos, entrevista 2).

[...] Tem uma vida bem ativa, passeia bastante, nós passeamos em família, passeios de clube. Vai pra fazenda com pai, anda a cavalo. Então assim, tem uma vida bem ativa, lá assim ela passeia muito. [...] Tem uma vida mais ativa que muitas crianças que não são especiais. [...] a gente aprendeu assim de uma forma bem tranquila. (Familiar, entrevista 2).

[...] Ah é um pouco difícil, porque tem algumas limitações, *né?* Certas coisas que eu não posso fazer, mas não eu não fico meio triste assim. Eu consigo viver normalmente! [...] Ah, é que tenho muito amigo, muitos amigos que não me julgam por causa dessa doença que eu tenho e minha família também. Se eles querem brincar de alguma coisa e eu não posso, eles tentam inventar outra coisa, porque querem que eu participe de tudo, não querem eu fique excluída. Por exemplo, brincar de pique-pega, de esconde-esconde é mais difícil para mim por causa da minha cadeira de rodas. E sempre *acha* outra maneira para a gente brincar. Tudo que eu faço já é suficiente para mim ficar feliz. Não preciso de mais nada. (Familiar, entrevista 5).

Outro fator importante verificado nas entrevistas foram que as crianças buscam, constantemente, por autonomia na realização das atividades cotidianas, o qual a família desempenha um papel primordial, embora muitas vezes seja reprimida por medo e superproteção, na manutenção de ambientes adaptados e disponibilização de recursos para que a criança consiga a independência gradativamente. Ademais, destaca-se também que a

autonomia vai sendo conquistada a medida que há um aumento da mobilidade, resistência e diminuição das fraturas devido ao conjunto envolvendo reabilitação e tratamento medicamentoso. Veja nas falas abaixo, as diferentes percepções sobre a autonomia:

[...] Uai, *tá* boa! Faço tudo sozinho, saio, tomo banho tudo sozinho. Tenho uma boa condição. Ah, lá em casa brinco mais com a minha irmãzinha, com os meus colegas da rua, na escola eu também faço as tarefas, na Educação Física brinca também lá. [...] Na rua eu não ando sozinho não. Mas em casa as vezes eu tenho o andador na fisioterapia eu também ando [...] Desde os 7 anos (*referência ao tempo que faz fisioterapia*) faço tudo direitinho, tem os equipamentos certos para fazer [...] Melhorou, comecei a fazer *né*, começou a fortalecer os ossos, comecei a andar. Acho que tive uma melhora, porque antes qualquer coisinha eu já quebrava e agora não. Uma vez eu caí! Eu *tava* lá na porta de casa e fui subir uma rampinha lá e eu caí lá e só deu uma coisa no nervo *né*? Uma luxação. Foi uma pancada forte, aí não quebrou o osso. E se eu não tivesse tomado o medicamento e tal, eu acho que teria quebrado, mas não quebrou. Foi só uma pancada lá e só ficou meio dolorido, mas não quebrou! (Criança, 13 anos, entrevista 3).

[...] Andar na sua cadeira, apesar da sua cadeira. Mas é ser independente, faz tudo só. Não precisa de ter gente, apesar das limitações que tem, mas não precisa que a gente *tá* tão em cima, *né*? Assim, a gente sabe do problema e tudo, mas não precisa da gente *tá* ali *né*. Então isso é o mais importante *né* filho? Igual a criança desse jeito aí é muito mais alegre que muitas crianças que *brinca* na rua. Se você vê a felicidade dele brincando com meninos você não acredita. Você fala: “rapaz, ele não tem esse problema que ele tem não. Ele não faz o que ele faz com essa cadeira” (*Faz uma suposição do fato*). Aí a gente fica pensando: “se ele é do jeito que ele é com essa cadeira, imagina se ele andasse, fosse perfeito e sem *tá* na cadeira.” (Familiar, entrevista 3).

A progressão da cronicidade pode ser retardada através da capacidade de assimilação do tratamento com o processo de reabilitação, resultando na melhora das dores e a diminuição de hospitalizações e intercorrências. Apesar de ser um processo que varia dentro da estrutura fisiopatológica dos subtipos da osteogênese imperfeita, pode-se afirmar que, através do esforço e dedicação das crianças e familiares, é possível potencializar e recuperar a qualidade de vida conforme os relatos a seguir:

[...] Eu parei mais de fraturar, tipo fortaleci mais. Deixei de ser tão frágil igual eu era antes. E isso eu notei de melhor, porque antes eu não podia tipo fazer Karatê, que é coisa de socar e essas coisas. Eu não poderia fazer isso sem o fortalecimento dos ossos. Aí isso *tá* me ajudando muito. (Criança, 9 anos, entrevista 11).

[...] Teve muita mudança. Ela parou de fraturar muito. Ela começou a andar no andador, ela já dá uns passos sozinha que ela não dava. Começou muitas coisas. [...] Ela não vestia roupa sozinha, ela não tomava banho sozinha, ela não fazia as coisas dela sozinha e agora faz. [...] Então mudou muito! Ah eu me sinto bem, me sinto feliz! Porque ela não fazia nada disso e agora ela faz. (Familiar, entrevista 9).

[...] Meu sonho é que volte a andar, porque eu parei desde 6 anos por conta das fraturas. Mas agora que eu fiz cirurgia e estou fazendo fisioterapia já tô conseguindo andar de volta, porque eu sinto que a minha perna *tá* mais forte, que agora eu consigo andar. Não é como antes que eu ficava parada tempo inteiro só na cadeira de rodas. Agora eu consigo andar com meu andador, a órtese, pouco por causa que eu quebrei recentemente, mas eu consigo andar. (Criança, 11 anos, entrevista 5).

Destarte, considerando o processo e as fases da cronicidade na vida de crianças que vivenciam diferentes subtipos de osteogênese imperfeita, é possível considerar que a vontade de viver e participar ativamente das relações sociais, nas atividades cotidianas e formação de vínculo demonstram potencialidades que devem ser consideradas no ciclo de tratamento da doença, visando o fortalecimento dos aspectos físicos, emocionais e psicológicos.

TEMA 6: Dificuldades das crianças que vivenciam o diagnóstico de Osteogênese Imperfeita

A progressão e incertezas que acompanham o fluxo da osteogênese imperfeita na vida das crianças são guiadas, considerando a variedade de assistências prestadas, pelos estágios em que são direcionados os tratamentos e as intercorrências que são vivenciadas no decorrer do tempo. Por isso, sentimentos de angústia, tristeza e solidão fazem parte do imaginário coletivo através da segregação durante o relacionamento social com os amigos no bairro e na escola, além da ausência familiar durante os longos períodos de viagens e hospitalizações, conforme demonstrado nas verbalizações abaixo:

[...] Você não tem muitas amigas, né? É porque tem uns que não brincam com ela porque tem medo de machucar ela. Então na escola que ela estuda os meninos gostam de brincar de correr e essas coisas. E ela não pode brincar dessas brincadeiras. Então assim, então tem umas meninas que já sabem e vai brincar com ela, já tem outros que não brincam, que gostam de brincar correndo, pulando e ai não vai. (Familiar, entrevista 1).

[...] Na verdade, eu só fico em casa e na escola. Aí na escola eu só vou lá e tem que ir para outra cadeira *pra* eu apoiar a perna. [...] É que na verdade, eu *tô* ficando no recreio

sozinha, daí eu não brinco. Eu fico só numa parte da escola, porque a minha mãe não gosta que eu fique andando muito lá na escola. Ela tem medo que eu caia. [...] Eu não faço nada! Eu fico lá na escola. Enquanto eles *faz* a educação física, eu posso terminar umas coisas que eu não acabei e aí eu posso brincar com os brinquedo que tem lá. (Criança, 7 anos, entrevista 4).

No entanto as verbalizações mais frequentes concentravam-se nas limitações físicas e nas percepções dolorosas decorrentes da doença que, prejudicam substancialmente, a realização das atividades de vida diária e restringem em alguns casos o desenvolvimento e crescimento. Por isso, dependendo da abordagem a ser implantada pela equipe de saúde, há uma potencial inabilidade para desestruturar o processo de adaptação e autonomia das crianças, diagnosticadas com osteogêneses imperfeita, defronte as situações de vulnerabilidade e restrições. Pode-se evidenciar essas dificuldades nas verbalizações das crianças sobre a doença, após serem questionadas sobre quais atividades não conseguem fazer e os motivos relacionados. Veja a seguir:

[...] Ah, jogar bola! Jogar bola, esses trem *né*? Por que eu acho de cair, de quebrar *né*? Ou alguém trombar e eu cair em cima da perna e quebrar. [...] Quando eu vou andar assim eu canso. Eu ando um pouco assim eu canso, mas dor assim eu não sinto muita não. (Criança, 7 anos, entrevista 4).

[...] As educações físicas, tipo jogar bola, correr e de pular. Tem *vez* que a educação física dá *pra mim* fazer aí eu faço. Porque tem vezes que eu *tô* brincando com as minhas colegas, aí eu sinto uma dor e me atrapalha. Tem vez que eu fico com dor de cabeça, às vezes eu fico com dor na perna de tanto ficar em pé. (Criança, 8 anos, entrevista 8).

[...] Futebol, porque eu não posso correr. Quando eu ando muito dói meu pé. Tem *vez* que acontece, tem *vez* que não. Quando eu brinco tem vez que eu fico com dor na barriga, tem *vez* que tenho dor no pé. [...] Natação, *pra* aprender a nadar, eu não sei. Minha mãe não põe eu. (Criança, 10 anos, entrevista 6).

Sendo assim, diante da incapacidade física e funcional para realizar certos tipos de atividades que exigem diferentes graus de movimentos, devido a possibilidade de fraturas e lesões, as crianças vivenciam exclusões frequentes nos ambientes escolares e no grupos de amigos, o qual ausência de apoio e entendimento por parte das diferentes redes de atenção, desestruturam a organização intrínseca dos sentimentos e dificultam a formação de vínculos afetivos. Nos casos evidenciados, verifica-se que existe um despreparo funcional sucessivo das escolas em proporcionar um ambiente inclusivo e adaptados para a criança que sofrem de osteogêneses imperfeita e outras doenças crônicas, de forma que os momentos de atividades

físicas e lazer possam ser proveitosos e redirecionados para ampliar a organização social e auxiliar na manutenção do fortalecimento da organização musculoesquelética.

TEMA 7: Potencialidades da família que vivencia a Osteogênese Imperfeita

Durante as entrevistas, foi observado que equilíbrio familiar depende exclusivamente da capacidade dos seus membros em compreender o sentido do processo saúde-doença e reorganizar suas estruturas intrínsecas para que, variando de acordo com as experiências subjetivas, seja unificada as energias pessoais direcionadas exclusivamente ao cuidado e dedicação em prol da criança. Por isso, é possível compreender através das verbalizações abaixo que o tempo foi necessário para adaptação e aplicabilidade das diferentes formas de conhecimento no cuidado, além da busca diária e incessante por assistência nas redes de apoio. Veja as elocuições abaixo:

[...] *Uai, pra gente que é pai não é fácil né? Porque a gente que é pai e que é mãe, você muita das vezes tem esse problema, a gente não queria no filho né? Mas já que já veio assim né? Que Deus mandou desse jeito a gente tem que cuidar. Sempre tá olhando, cuidando e pra mim não é empecilho nenhum não! Eu acho que ficou até mais especial mesmo do que se fosse mais normal [...] O dia-a-dia da família tá sendo legal, a gente se adaptou, porque no começo é difícil, mas depois vai se adaptando né, e até ele também vai se adaptando né, vai se acostumando com aquilo, com situação ali, sabe dos limites que ele tem né, que não pode cair, não pode brincar com as crianças que pode empurrar ele que sabe que ele vai machucar. O melhor de tudo que ele mesmo tem consciência disso né? Ele sabe do problema que ele tem, ele mesmo sabe se prevenir. A idade que ele tá, ele mesmo sabe se cuidar. Muitas das vezes a gente fica preocupado, porque a gente fica com medo né? Muitas vezes ele mesmo sabe o que ele tá fazendo e isso deixa a gente mais tranquilo né? (Familiar, entrevista 3).*

[...] No início foi difícil, mas hoje eu acho mais tranquilo conviver com ela, com as limitações dela na verdade, né? porque hoje acho que o tempo né? Vai ajudando, vai mostrando que não é aquele bicho que a gente cria no começo, né? Um bicho de mil cabeças, não é só de sete. Hoje eu consigo sair, eu ando com ela de ônibus, coisa que eu tinha muito medo, eu levo ela para passear, levo ela no parque de diversões, eu levo pro cinema. Coisas que muita gente dizia: “Ah não pode gente, não dá para ir!” Ela vai, eu levo ela na praia, coloco ela no mar. Então assim, tudo que eu posso fazer por ela, eu faço! Eu não limito ela. [...] Em relação à família não. Tanto em relação a minha família, como a família do meu marido, eles dão total apoio. Ela é o xodó da família! (Familiar, entrevista 5).

Diante das possibilidades de desestruturar a dinâmica e a rotina da família devido a possíveis intercorrências, como por exemplo quedas, fraturas e lesões, buscam-se a todo momento informações sobre a osteogênese imperfeita e as formas de cuidado em torno de situações adversas. Além disso, mecanismos de proteção são despendidos em prol da manutenção da qualidade de vida, que em alguns casos, são tão intensos que desarticulam com a ideia de estabelecimento da autonomia. Conforme verificado a seguir, as famílias protegem e buscam, incansavelmente, formas de cuidado e recursos que se adequem a realidade da criança. Observe a seguir:

[...] No início foi difícil, mas hoje pra mim é normal. Sensacional cuidar de uma criança especial *pra* mim. Sempre que a gente precisa, reúne todo mundo e faz uma campanha. A cadeira a gente com muito custo conseguiu. A primeira foi doação de uma outra mãe que tinha uma criança com necessidades especiais, que passou *pra* a gente. E essa a gente conseguiu, não na minha cidade, mas numa cidade vizinha lá em Unai pela APAE. [...] Então é tranquilo. A família é a base de tudo. Deus em primeiro lugar *né* e depois a família vem a base de tudo. Então a minha família nesse ponto é tudo para mim, minha família pra nós. (Familiar, entrevista 11).

[...] Lá em casa eu e o pai dela já sabemos mexer com a tala de gesso e tudo. Então até nisso que eles forem fazer a gente auxilia e tudo, (*referência aos profissionais de saúde da sua região em caso de intercorrências*) porque já sabem que a gente já sabe mexer, então pede ajuda. (Familiar, entrevista 2).

[...] Tem que ter muito cuidado com ela pra ela não faturar, porque qualquer coisa fratura. Tem que ter o maior cuidado *né*? Ela faz as coisas dela no andador *pra* ficar em casa e não faturar. Aí pra ir pra escola eu levo ela e busco também para evitar fratura. Aí é assim a vida, o dia a dia. [...] Ela brinca bem pouco na escola. Ela sempre tem que *tá* com a auxiliar junto dela. Ela brinca só lá na mesa, sentada na mesa com algumas coisinhas. Lá não sai *pra* brincar de correr, pra brincar de outro jeito ou sentada no chão, nem arrastando não. Só na mesa mesmo. Ou algum jogo da memória ou alguma coisa assim ou boneca mesmo quando ela leva. (Familiar, entrevista 9).

Considera-se também que família proporciona um ambiente de harmonia e confiança, o qual a subjetividade intrínseca é fortalecida através dos sonhos e desejos de conquistar condições financeiras dignas, de ter a casa própria, de obter condições adaptadas e de buscar a melhora progressiva da criança. Veja, como as famílias retratam essas situações:

[...] É isso, tipo ver ele bem no futuro, ver ele independente, ver uma criança assim ver um homem *né*? Que apesar das dificuldades, não tenha se deixado abater e que sempre queira procurar o melhor *pra* ele. Meu sonho é esse! [...] Eu acho, assim, essa doença serviu até mesmo *pra* unir mais, porque a família todos mundo é apegado a

ele, todo mundo ajuda. Quando precisa até ficar com ele, *pra* que eu possa sair e resolver algum problema ou até vir com ele igual muitas vezes já veio meu pai, com meus irmãos, que já trouxeram. (Familiar, entrevista 7).

[...] O meu sonho é ver minhas filhas bem, sonho de ver elas curadas, (*referência as duas filhas diagnosticadas com osteogêneses imperfeita*) não vou mentir que eu gostaria muito de ver elas andando, aquele sonho do coração de mãe de ver subindo numa árvore, dessas coisas assim eu tenho vontade. (Familiar, entrevista 2).

Sendo assim, percebe-se que a família despende toda dedicação e energia para proporcionar qualidade de vida para a criança que vivenciam o dia a dia com o diagnóstico de osteogêneses imperfeita. Por isso, baseado na diversidade de contextos sociais e econômicos, aliam-se toda a preocupação na busca incessante por instituições especializadas, profissionais capacitados e recursos materiais para a manutenção do crescimento e desenvolvimento infantil. Além disso, a união da família intensifica-se frente aos desafios, como longas viagens e hospitalizações frequentes, para gerenciar adequadamente as possibilidades de cuidado mediante a busca por informações sobre a doença e incumbência de propiciar um ambiente saudável e livre de riscos para integridade física.

TEMA 8: Dificuldades da família que vivencia a Osteogêneses Imperfeita

As famílias vivenciam frequentemente a combinação de sentimentos, como medo e tristeza, frente ao diagnóstico de osteogêneses imperfeita, o qual identifica-se através do desconhecimento das manifestações clínicas e das formas de cuidado, sendo que o desgaste emocional e a falta de suporte assistencial desestruturam a harmonia interna e prejudicam a adaptação ao processo saúde-doença. Ademais, as suas redes de apoio estão desconectadas das necessidades essenciais, privando muitas vezes de adquirir suporte assistencial na viagem, devido à escassez de recursos financeiros, e assistência direcionadas ao tratamento da doença. Além disso, há o despendimento de boa parte do tempo e das oportunidades de vida, tendo que em muitos casos, abdicar de estudos e oportunidades de trabalho para dedicar-se exclusivamente ao cuidado da criança. Pode-se verificar esse contexto com as elocuições dos familiares ao serem questionados sobre as dificuldades de conviver com o diagnóstico de osteogêneses imperfeita a seguir:

[...] Se eu falar pra você que é fácil, eu vou *tá* mentindo, não é. Não é fácil, porque cada dia você descobre uma coisa nova, você descobre a criança é especial demais.

Então assim, *pra* nós, quando ela nasceu, a gente já sabia que ela ia ser especial, mas não do tanto que ela é. E quando se descobriu que ela tinha ossos de vidro. Então foi um choque! Porque a gente não sabia, não sabia lidar com isso, não sabia como cuidar, não sabia de nada, não tinha informação, na verdade o que a gente não tem é informação a respeito desse problema. Então foi difícil por isso, porque quando você não sabe lidar com uma situação, tudo é complicado. [...] Claro que é limitado, mas vive. Mas não foi fácil não viu? Não é fácil não conviver, porque a gente tem que mudar toda uma rotina. (Familiar, entrevista 1).

[...] Eu não vou dizer que é fácil, faz falta o andar, faz falta algumas coisas. Os momentos de fratura a gente sofre. [...] Tem os momentos difíceis quando eles questionam: “as vezes eu não posso fazer isso, não posso fazer aquilo” (Faz referência a forma com que as filhas lidam com a limitação). É doloroso *pra* gente *né?* Mas até que ela não questiona, não assim, de vez em quando bate alguns questionamentos. Eu sinto falta de alguém especializada assim em casa, porque eu fico com medo também de colocar uma pessoa e não dá certo, eu sou uma mãe muito protetora, eu acabo me desdobrando *pra* cuidar sozinha, triste, com medo de pôr alguém, de não cuidar, de fraturar tive [...] que abrir mão de trabalho, de tudo (Familiar, entrevista 2).

Evidencia-se que todo o processo burocrático para adquirir o transporte além de não otimizar o tempo, não é cumprido dentro dos prazos estabelecidos, resultando em faltas periódicas das instituições especializadas e desestruturando a qualidade de vida da família. Ademais, refere-se também que as longas distâncias para se obter os recursos terapêuticos, geram um cansaço físico e mental, fazendo com que o tempo de lazer e descanso sejam suprimidos do cotiando familiar. Todas essas dificuldades ainda estão vinculadas a presença de funcionários desqualificados e incapazes de transparecer empatia e respeito. É possível compreender essa situação através das experiências relatadas abaixo:

[...] Na ajuda de custo *né?* E o mais interessante é o seguinte: Leva os papéis 15 dias antes e entrega tudo *pra* eles tudo certinho. E ai eles enrolam muito, muito, muito e as vezes tem que vir. Ela já largou de vir porque a gente não tinha dinheiro e eles não passaram o dinheiro. Eles não passaram o dinheiro e ela não teve como vir fazer a consulta. Aliás, ela vinha internar e uma vez foi pro SARAH, eles não liberaram e aí não teve jeito de vir, porque a gente não tinha dinheiro *pra* vir, porque não é uma viagem que é barata. É cara a viagem *pra* cá. Então assim, ela já paga passagem, ela já tem 7 anos. Então assim, quando ela era bebezinha era mais fácil, porque era só uma pessoa *pra* pagar, agora são duas pessoas, porque ela também não vem só *né?* Precisa de acompanhante. Aí fica bem mais caro, mas isso é a maior dificuldade que a gente enfrenta hoje é essa. (Familiar, entrevista 1).

[...] Eu sinto! Assim o Sarah disponibiliza atendimento, mas é muito longe *pra* mim. Eles têm psicólogos *né*, que *volta e meia* eu converso. Eles marcam atendimento *pra* ela e tudo, mas *pra* mim é muito longe. Então assim, já basta os dias, os quatro dias por semana tem que ir e tudo, mas eu queria que tivesse alguma coisa mais próxima sabe um posto de saúde que tivesse um atendimento de apoio mesmo, porque falam: “Ah, lá tem alguém *pra* te ajudar, vai conversar com *Fulano*”, Mas você chega, você não vê apoio. Quando você quer dar a palavra, você leva um coice! Então assim, acaba que você eu me afasto! Alguns locais eu não procuro mais ajuda, não procuro mais. (Familiar, entrevista 5).

Sendo assim, as famílias evidenciam que durante a busca pela harmonização das relações internas e pelo restabelecimento da qualidade de vida, atravessam múltiplos obstáculos associados a falta de recursos humanos, terapêuticos, estruturais e financeiros. Sabe-se que estruturação da dinamicidade emocional e psicologia está entrelaçada ao bem-estar da criança que vivencia a situação de cronicidade, pois o gerenciamento da estrutura familiar perpassa a responsabilidade de criar um ambiente favorável e adaptado as limitações físicas. Por isso, percebe-se que a cada relação conflituosa com os funcionários das unidades de saúde e com o governo das suas respectivas regiões, na disponibilização de mecanismos práticos e resolutivos, geram desamino coletivo e isolamento social frente as situações difíceis de enfrentamento.

5. DISCUSSÃO

Considerando a essência da metodologia fenomenológica interpretativa nas verbalizações de crianças e famílias que vivenciam cotidianamente o diagnóstico de osteogênese imperfeita, foi possível compreender a dimensão dos fatores que estruturam a qualidade de vida e os desafios transcorridos a partir dos pressupostos subjetivos, evidenciados na multiplicidade de experiências na presença da doença. Segundo os estudos de Sebold (2018), a fenomenologia surgiu como uma forma confrontar as ideias positivistas, através dos estudos do filósofo Edmund Husserl (1859-1938) na metade do século XIX, adaptando diferentes vertentes de pensamento através da investigação crítica do fenômeno, objetivando a essência do significado no contexto subjetivo. Para a enfermagem, é essencial captar as informações referentes ao todo e, tendo como pressuposto básico de trabalho o fundamento que incorpora a dimensão subjetiva e objetiva do cuidado, seguir pressupostos sistemáticos, como: desenvolver através de uma pergunta inicial, baseada na inquietude de percepções sobre algo, uma metodologia própria de investigação sobre o fenômeno, resultando diferentes forma de conhecimento através da análise crítica do aspecto consciente. Ademais, a fenomenologia pode ser incorporada a captação da estrutura intrínseca e da essência das coisas, o qual é baseada, respectivamente, na busca pela

princípio elementar do ser de Martin Heidegger e nas discussões voltadas a corporeidade de Merleau-Ponty. Por isso, como fundamento da pesquisa em saúde, busca-se estabelecer uma consciência pré-reflexiva da experiência originária para posteriormente buscar a fundamentação científica e a percepção do pesquisador (SILVA, 2018).

Os resultados desta pesquisa evidenciam, seguindo as temáticas discutidas, que as crianças com o diagnóstico de osteogênese imperfeita dispõem de necessidades básicas para o desenvolvimento infantil, como andar, correr e brincar. Essas limitações prejudicam a formação de vínculo social, limitam as atividades cotidianas e expõem sentimento de tristeza, medo e revolta diante da doença. O estudo de Garros (2011), sugere que crianças que não participam de atividades lúdicas rotineiramente, em conformidade com seu processo de crescimento e desenvolvimento, tendem a aumentar a taxa de mortalidade infantil e o déficit neuropsicomotor. Destaca-se também que a hospitalização infantil desencadeia vivências estressantes e traumatizantes através da descontinuidade dos costumes, hábitos e vínculos sociais, afetando diretamente a esferas afetivas, psicológicas e emocionais. Toda a mudança de contexto é influenciada pela multiplicidade de fatores que alteram a dinâmica da vida, que passa a ser reorganizada durante as frequentes internações e procedimentos. Consequentemente, a enfermagem passa a ser o ponto específico de mediação entre o processo de desenvolvimento infantil e as situações crônicas de saúde, o qual sua deve ser aprimorada a sua forma de abordagem e capacidade comunicativa para a formação de vínculo efetivo de forma empática, carinhosa e respeitosa, resultando assim em artifícios para potencializar a recuperação e subsídios para que as crianças consigam descarregar os sentimentos de raiva, angústia e hostilidade frente a doença (SANTOS, 2016).

Subentende-se que as crianças que vivenciam situações de osteogênese imperfeita são segregadas, na maioria das vezes, da dinâmica assistencial e da estruturação de mecanismos voltados a acessibilidade. Dentro dos pressupostos estabelecidos pelo Sistema Único de Saúde, a Atenção Primária tornou-se uma ferramenta essencial no estabelecimento da capilaridade e descentralização das ações, através dos princípios básicos que regem o sistema. Por isso aumenta a responsabilidade dos municípios em priorizar a garantia de acesso aos serviços de saúde, mediante a inovações de ferramentas direcionadas ao cuidado baseado na hegemonia do processo ativo ou reativo, parcial ou contínuo e fragmentado ou integrado das redes de atenção e organizações profissionalizantes da dinâmica assistencial e sociológica (GARNELO, 2014). Ademais, considerando a qualidade de vida como uma estrutura multidimensional que associa-se a percepção subjetiva dos valores, preocupações e padrões a diferentes contextos de vida,

em que verifica-se que o desenvolvimento tecnológico e das ciências médicas tem ampliado a sobrevida e melhorado prognóstico das doenças crônicas. Por isso, o tratamento direcionado ao aspecto meramente patológico vem valorizando e aliando as suas abordagens, o conjunto de experiências subjetivas diante da doença (SOARES, 2011).

As famílias que vivenciam situações crônicas, especialmente com diagnóstico de osteogêneses imperfeita conforme o estudo, estão sujeitas a desequilíbrios nas relações internas incluindo o relacionamento familiar e social, prejudicando efetivamente a harmonia e organização das funcionalidades intrínsecas de cada membro, destaca-se como principais fatores responsáveis, como: os longos períodos de internações, o cansaço decorrido das viagens em busca de tratamento especializado, a falta de tempo para dedicar as questões pessoais, a abdicção do trabalho em prol do cuidado exclusivo da criança, a falta de recursos econômicos e a desarticulação da assistência à saúde.

Entende-se que aqueles que despendem energia para cuidar de crianças com doenças crônicas tendem a desenvolver níveis elevados de estresse e sintomas associados a depressão em detrimento daqueles que cuidam de crianças saudáveis. Em todo curso da doença os aspectos patológicos multissistêmicos acarretam em visitas periódica a diferentes especialidades médicas e levam a dependência direta para realização de atividades cotidianas, contribuindo assim para o aumento da sobrecarga de trabalho e isolamento social. Para comprovar o impacto da doença na saúde mental dos cuidadores, analisou-se três estudos qualitativos e dois quantitativos respectivamente. Os primeiros mostraram que ao descobrirem o diagnóstico de osteogêneses imperfeita e posteriormente desenvolver a capacidade de cuidado, os anseios persistem, como por exemplo: o medo de fraturas, a preocupação frequente com a segurança e os desafios frente a dificuldade financeira. Além disso, destacam-se a dificuldade e sofrimentos dos pais ao observarem as limitações dos filhos que incapacitam de praticar certos esportes e, principalmente, que todos os membros familiares são afetados psicologicamente ao vivenciar as frequentes dores, hospitalizações e adaptação ao ambiente escolar. Já os quantitativos, mediante instrumento World Health Organization Quality of Life (WHO) QOL-BREF, verificaram os menores escores associados a qualidade de vida naqueles que vivenciam situações de OI em comparação com o grupo controle. Não obstante, ampliando a dimensão do estudo, verificou-se a há uma relação de proporcionalidade entre as dores e os distúrbios físicos das crianças com a qualidade de vida dos cuidadores (LAZOW, 2019).

Outro estudo analisou, mediante a articulação de métodos mistos, as experiências de famílias com o diagnóstico de um dos seus componentes com osteogêneses imperfeita. Para

isso, estabeleceu-se três temáticas básicas vinculadas: o impacto da doença no bem-estar psicossocial, na vida familiar e nos relacionamentos em evolução. A primeira temática chegou à conclusão que o impacto do diagnóstico acarretou uma variedade de sentimentos com caráter meramente contraditório, como: medo, angústia, alívio, raiva, culpa e negação. Em relação às fraturas, o medo estava inserido constantemente na dinâmica familiar, destacando a dificuldade de manusear e cuidar no início da vida, acarretando em incertezas e sentimentos de incapacidade para lidar com a doença, além da ansiedade de compartilhar o cuidado com outras instituições, como escola, abdicando das relações sociais e das atividades diárias para cuidar do filho. Entretanto o tratamento e as atividades direcionadas à reabilitação potencializaram a confiança e resiliência. Na segunda temática, observa-se que a organização familiar fica restrita às condições clínicas da criança, o qual as incertezas com possíveis fraturas restringem planejamentos de atividades e organização da rotina. Ademais, a polarização da energia e o cuidado direcionado pode acarretar em desconforto e sentimento de abandono aos demais filhos, o qual prejudica e limita a potencialidade do irmão na adaptação e inclusão nas brincadeiras, pois são considerados nas percepções conscientes, como fonte de relacionamento cuidadoso e compassivo. Outro fator abordado tem relação com os encargos financeiros, uma vez que muitos pais abandonam o emprego para cuidar integralmente do filho, além dos gastos excessivos com o tratamento, consultas e adaptações estruturais da residência para melhorar a acessibilidade. Na terceira temática, os pais vivem com uma dualidade subjetiva na busca por superproteção e autonomia, além de manter a proatividade e o caráter protetivo nas diferentes fases da vida do filho, proporcionando gradativamente durante o seu crescimento a capacidade de gerenciamento do autocuidado, das incertezas e a da segurança. Entretanto, essa independência adquirida durante a transição para a vida adulta possui obstáculos dependendo do grau de limitação fisiopatológica, como por exemplo a dificuldade de aceitação dos pais. Nesse contexto, aqueles com o diagnóstico de osteogênese imperfeita grave tem mais dificuldade em conquistar a independência em relação daqueles com a forma mais branda da doença (HILL COLINA, 2019).

Dentro da complexidade que compõem a percepção das famílias durante período de internação, observa-se que a Teoria da Motivação Humana de Maslow pode ser utilizada para organizar a dinâmica e funcionamento do organismo no ambiente através das necessidades básicas articuladas em níveis hierárquicos. Por isso, verificou-se que no nível vinculado aos aspectos fisiológicos foram abordados as seguintes limitações: dificuldade para se adaptar à alimentação oferecida pelo hospital, tendo que custear o próprio alimento fora da unidade de

internação; dificuldade em adquirir roupas limpas e adequadas, sendo muitas vezes usada a vestimenta oriunda da residência descumprindo as ordens institucionais; falta de poltronas e colchões adequados para o descanso, prejudicando o padrão de sono e levando a irritabilidade, além da ausência de atividades voltadas ao lazer durante os longos períodos de internação. Logo, as famílias criam mecanismos de adaptação para fluir diante do nível hierárquico fisiológico para as próximas etapas, porém dependem diretamente de assistência e políticas articuladas para satisfazer as limitações durante o período de hospitalização e das situações adversas (MORAIS et al, 2015).

A disponibilização de ferramentas que auxiliem na adaptação e manutenção da dinâmica familiar é fundamental para a manutenção da qualidade de vida, o qual um dos recursos utilizados para organizar a estrutura da família sustenta-se no modelo de apoio de autogestão na assistência pediátrica, que caracteriza-se por atividade diárias e mudanças comportamentais realizadas, por aqueles que convivem com situações crônicas, para controlar a doença e minimizar o impacto das sequelas psicossociais. Esse modelo é baseado no apoio e incentivo da autogestão, através do direcionamento conjunto da educação sistemática, do suporte emocional, encorajamento e aprimoramento das habilidades familiares na promoção de saúde e gestão dos problemas, em que cada componente incluindo a criança são considerados participantes ativos do seguimento (HENRY, 2015).

Um estudo realizado com 16 cuidadores de crianças com o diagnóstico de osteogênese imperfeita, que fazem acompanhamento na Faculdade de Medicina do Departamento de Endocrinologia Pediátrica da Universidade de Ege, avaliou o impacto de um programa psicoeducacional mediante coleta de dados com formulários de informações introdutórias durante 10 sessões com duração de 3 horas. Para isso, analisou-se com perguntas iniciais a condição de cada cuidador frente aos desafios da doença e posteriormente foi aplicado, durante as sessões, baseado nas dificuldades encontradas, um programa educacional com informações referentes a: experiências vivenciadas; adaptação psicossocial da família; habilidades para agir diante de emoções; informações sobre a fisiopatologia e forma de tratamento da osteogênese imperfeita; exposições sobre o tratamento ortopédico e fisioterápico, compartilhando as emoções e experiências; aconselhamento genético e revisão do programa educacional. Após as sessões verificou-se que diferentemente do início do programa, em que não estavam preparados para lidar com a pressão emocional e com as responsabilidades de cuidado, os participantes desenvolveram uma transformação psicossocial significativa para lidar com a doença e refletir sobre as dimensões de vida em contextos adversos (BOZKURT, 2014).

A desorganização da estrutura familiar após deparar-se com situações de cronicidade, reajusta os papéis de cada membro na conjuntura interna das relações, mediante o acometimento de situações desfavoráveis, como: hospitalizações frequentes, preocupações com o cuidado, dificuldades financeiras, estigmatização da sociedade, isolamento e incertezas quanto ao futuro. Sabendo disso, a enfermagem desempenha um papel crucial na promoção do cuidado continuado frente aos momentos de dificuldade através de uma série de fatores sugeridos no estudo, destacando-se: aliar ao conhecimento técnico e fornecimento de materiais o cuidado centrado na redução do impacto emocional e social da doença crônica; estimular os pais para desenvolver mecanismos para estimular atitudes de crianças frente a cronicidade; estabelecer dispositivos para fomentar a rede social de apoio e buscar estímulos, através do altruísmo daqueles que vivenciaram histórias semelhantes, para a manutenção da estrutura física e mental e promover estratégias de *coping* para a família controlar os fatores estressantes em casos de instabilidade da doença (RIBEIRO, 2017).

A desestruturação familiar durante o período de hospitalizações geram mudanças significativas nas relações internas e na dinâmica de funcionamento, pois há uma conexão intrínseca entre seus membros na mobilização de forças para o cuidado. Por isso, uma forma de amenizar o sofrimento e diminuir a sobrecarga de trabalho está associada ao fortalecimento das redes sociais, uma vez que torna-se um recurso de cuidado direcionado a formação de vínculo e identidade social. Por isso, compo a parte ativa da rede social no período de internações, a enfermagem articula diferentes formas de apoio e direciona outros componentes, mediante ao conhecimento prévio das relações familiares, para auxiliar de forma eficaz diante das necessidades. Evidencia-se o papel da rede primária, centrada na figura do marido, para fornecer a família recursos materiais, financeiros e suporte emocional, resultando em encorajamento, esperança e bem-estar. Já na rede secundária, os profissionais de saúde auxiliam emocionalmente com carinho e atenção, um vez que na figura do enfermeiro foi, comparativamente, elencada como um nível de importância maior que a função técnica (MORAIS et al, 2019).

Ademais, destaca-se que a Enfermagem Pediátrica dispõe de ferramentas importantes para a adaptação e auxílio no processo de tratamento, como o Brinquedo Terapêutico Institucional. Esse dispositivo caracteriza-se, dentro das subdivisões dos tipos de brinquedos, como um instrumento usado para amenizar o sofrimento durante procedimentos invasivos, incluir a criança como participante ativo do tratamento e compreender a funcionalidade e finalidade do procedimento. Através de um estudo realizado com crianças de 2 a 10 anos, internadas em um

hospital público do Rio de Janeiro, foi avaliado o nível de dor antes e após o emprego do brinquedo terapêutico durante o procedimento de punção venosa e curativos. Logo, concluiu-se que as 96% das relataram melhora da dor ao observarem e participaram da técnica utilizando o brinquedo, mostrando claramente que o brincar colabora para reduzir as tensões e auxilia diretamente no cuidado de enfermagem dentro da unidade (GOMES, 2019).

É importante salientar que os pacientes devem receber orientações, mediante suporte integrado da rede profissional e dos órgãos governamentais, a respeito dos direitos de acesso direto ao sistema de saúde. A Portaria nº 055 de 24 de fevereiro de 1999, instituída pela Secretaria de Assistência à Saúde, estabelece o Tratamento Fora do Domicílio (TFD) dentro da complexidade de operacionalização das redes assistenciais através do provimento integral das despesas relativas aos deslocamentos fora do domicílio, por intermédio do Sistema de Informações Ambulatoriais, no âmbito do Sistema Único de Saúde. Sendo assim, diante do aviso prévio do local e horário de atendimento na extensão de 50 Km da região metropolitana, fica determinado o pagamento das despesas resultantes do transporte aéreo, fluvial e terrestre, além do auxílio direcionado aos custos com alimentação e hospedagem pernoite para acompanhante e paciente atendidos na rede pública ou referenciada, mediante autorização e disponibilidade orçamentaria de cada Município ou Estado. Entretanto, observa-se no estudo que as famílias desconhecem o fundamento da Portaria e dos mecanismos necessários para TFD, pois não há articulação de informações com a rede de profissionais, além da sobrecarga burocrática e falta de investimentos das autoridades governamentais em disponibilizar os recursos necessários, resultando em faltas periódicas ao tratamento e prejudicando na continuidade da assistência.

O apoio multiprofissional é fundamental na manutenção da qualidade de vida através da aplicabilidade técnica e assistencial, embora seja imprescindível avaliar as necessidades subjetivas de cada paciente através da junção de experiências e saberes em relação as doenças crônicas. Para isso, torna-se necessário a formação de vínculo entre equipe de saúde e paciente visando a ampliação da confiança e o intercâmbio de compromissos, porém verifica-se que a escuta qualificada é um pré-requisito indispensável para subsidiar a captação de informações e posteriormente adentrar a complexidade das reflexões com a finalidade de organizar os seus objetivos de trabalho e promover técnicas adequadas baseado nas especificidades de cada paciente (MACHADO, 2018). Não obstante, a fundamentação de uma governança colaborativa, permite o conjunto de ações específicas e compartilhadas para garantir o acesso as ações e serviços de saúde com dependência media e elevada de tecnologias para o suporte a

vida. Destaca-se também que a rede de apoio desempenha um suporte imprescindível no fortalecimento dos hábitos, costumes, relações e crenças, além de reduzir a solicitação de cuidados no processo de adoecimento crônico. Por isso, considera-se que a Rede de Atenção a Saúde de Pessoas com Doenças Crônicas, no âmbito do Sistema Único de Saúde, caracteriza-se como uma rede social secundária com o objetivo de qualificar a integralidade dos serviços de saúde, fomentar estratégias de promoção e proteção de saúde, prevenir complicações e auxiliar no processo de tratamento e diagnóstico, objetivando a atenção de danos e manutenção da saúde daqueles que vivenciam situações de cronicidade (NOBREGA, 2018).

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A dimensão dos fatores subjetivos que compõem a vida de crianças e famílias que vivenciam o diagnóstico de osteogênese imperfeita, foram representados mediante a fidedignidade das experiências abordadas na fenomenologia interpretativa e seus componentes intrínsecos. Logo, compreende-se, através das verbalizações, que as necessidades básicas incluídas na dinâmica do processo de desenvolvimento infantil como brincar, correr e pular são suplantadas em relação as limitações físicas e deformações nos ossos longos, pois foram relatadas pelas crianças que essas atividades não podem ser realizadas devido a fragilidade óssea e, conseqüentemente, o medo de possíveis fraturas e intercorrências. Ademais, o longos períodos de hospitalizações e a elevada frequência de viagens durante o período de tratamento desencadeiam sentimento de tristeza, solidão e exclusão devido ao distanciamento da família e amigos, destacando também o medo dos procedimentos realizados no hospital, como a infusão da medicação. Logo, as limitações vivenciadas restringem a participação em certas atividades diárias básicas da escola e do grupos de amigos, destacando a educação física e as brincadeiras no bairro, porém entende-se que a rede social de apoio busca, em casos específicos, adaptar diferentes formas de brincadeiras para inclusão e participação, além de relatarem a boa convivência com as restrições, sabendo dos seus limites e buscando a todo momento motivações internas para superar as adversidades para um dia começar a andar e conquistar os seus sonhos.

As famílias vivenciam o processo de saúde-doença através da multiplicidade de sentimentos que estruturam a sua dinâmica de vida, notando-se diferentes comportamentos após o diagnóstico de osteogênese imperfeita, pois enquanto algumas relatam uma boa adaptação as restrições desencadeadas, outras percebem uma dificuldade persistente em aliar o impacto da doença e as possíveis intercorrências ao seu dia a dia. Entretanto, é possível observar que, em ambos os casos, ocorreu o desenvolvimento de mecanismos protetivos e o aprimoramento da capacidade de reajustar os papéis de cada membro familiar em prol da busca incessante por

qualidade de vida e cuidados articulados com o diagnóstico. Não obstante, vivenciam também a dificuldade das longas viagens em busca de tratamento, a falta de recursos financeiros, a escassez de informações articuladas sobre a osteogênese imperfeita, o desprovimento ao acesso gratuito do transporte, a carência de acessibilidade e cuidados desarticulados com os pressupostos básicos das profissões na área da saúde.

Percebe-se que a enfermagem desenvolve um papel imprescindível na dinâmica e organização de vida das famílias no ambiente hospitalar e na extensão do dia a dia, tanto no aspecto procedimental e de condutas, quanto no compartilhamento sobre as informações essenciais da doença e no fortalecimento da rede sociais de apoio. Por isso, foi enfatizado pelas famílias e crianças que o hospital é uma extensão da sua casa através do aprimoramento dos mecanismos de adaptação e redução das percepções dolorosas durante o procedimentos, sendo os profissionais de enfermagem os principais responsáveis pelo suporte. Entretanto, percebe-se que o cuidado não é acompanhado de forma homogênea na suas respectivas regiões, através da falta de suporte assistencial pelos órgãos governamentais e desestruturação da rede de apoio com os cuidados em saúde.

Sendo assim o estudo demonstrou a sua capacidade de compreender as dimensões de saúde daqueles que vivenciam situações de cronicidade e, considerando a especificidade dos casos de osteogêneses imperfeita, aprimorar mecanismos de cuidado baseado na subjetividade de cada família. Todavia, sabe-se que há necessidade de articulação com as redes de apoio e com os órgãos governamentais, das regiões que residem, para complementar a estruturação de um suporte assistencial concreto, homogêneo e baseado nos princípios que regem o Sistema Único de Saúde. Por isso, verifica-se desprovimento de estudos voltados a articulação das políticas públicas de saúde aos objetivos das pesquisas direcionadas a análise da qualidade de vida de crianças e famílias em situação de osteogêneses imperfeita, consubstanciando diferentes abordagens e seguimentos para aprimorar a capacidade dos profissionais de saúde, especialmente da equipe de enfermagem, no provimento de assistência estruturada e baseada na complexidade de cada família.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BENNER, P. Interpretive phenomenology: embodiment, caring, and ethics in health and illness. London: SAGE, 1994, p. 113.
- BONFADA D; CAVALCANTE J. L. P, ARAUJO, D. P; GUIMARÃES J. A integralidade da atenção à saúde como eixo da organização tecnológica nos serviços. **Ciênc Saúde Coletiva**. Fev; 17(2):555-60, 2012.
- BOZKURT S, BAYSAN A, VARA S, , GÖKŞEN D, DARCAN S. O impacto do treinamento psico-educacional sobre o ajuste psicossocial de cuidadores de pacientes com osteogênese imperfeita. **J Clin Res Pediatr Endocrinol**; 6 (2): 84-92, 2014.
- BRASIL, Ministério da Saúde, Secretaria de Assistência à Saúde Portaria/SAS/Nº 055 de 24 de fevereiro de 1999.
- BRIZOLA, E; ZAMBRANO, M. B; PINHEIRO, B. S; VANZA, A.P; FÉLIX, T. M; Clinical features and pattern of fractures at the time of diagnosis of osteogenesis imperfecta in children. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo; v.35(2); Apr-Jun 2017.
- CRUZ, C.T; ZAMBERLAN, K.C; SILVEIRA, A; BUBOLTZ F.L; SILVA. J.H; NEVES, E.T. Cuidado à criança com necessidades especiais de cuidados contínuos e complexos: percepção da enfermagem. **REME – Revista Mineira de Enfermagem** v. 21, p. 1-7. 2017.
- DUARTE, E. D; SILVA, K. L; TAVARES, T. S; NISHIMOTO, C. L. J; SILVA, P. M; SENA, R. R. Care of children with a chronic condition in primary care: challenges to the healthcare model. **Texto e Contexto**. (UFSC Impresso) , v. 24, p. 1009-1017, 2015.
- FOLKESTAD, L. et al. Mortality and causes of death in patients with osteogenesis imperfecta: a registerbased nationwide cohort study. **Journal of Bone and Mineral Research**. 31, 2159–2166 (2016).
- GARNELO, L; SANTOS, A. C; PARENTE, R.CP; ROCHA, E.S.C; GONÇALVES, M. J. Organization of health care for chronic conditions by Family Health teams in the Amazon. **Saúde Debate**, Rio de Janeiro, v. 38, n. especial, p. 158-172, out 2014.
- GOMES, Ana Carolina de Almeida et al. BRINQUEDO TERAPÊUTICO NO ALÍVIO DA DOR EM CRIANÇAS HOSPITALIZADAS. **Biológicas & Saúde**, [S.l.], v. 9, n. 29, maio 2019.
- HENRY H. K, SCHOR E. L. Apoio à autogestão de problemas crônicos de saúde **Pediatria** 135 (5): 789-92. 2015.
- JIA, M; SHI, R; ZHAO, X; FU, Z; BAI, Z; SUN, T; WANG, W; XU, C; , YAN, F; Confirmation of the pathogenicity of a mutation p.G337C in the COL1A2 gene associated with osteogenesis imperfect. **Medicine, Baltimore**. Sep; 96(39): 2017.
- KAMAKURA, W; MAZZON, J. F; Critérios de Estratificação e Comparação de Classificadores Socioeconômicos do Brasil. **Rev. adm. empres**. vol.56, pp.55-70; n.1; 2016.
- LAZOW M. A; JASER, S. S; COBRY; C. E; GARGANTA M. D; SIMMONS J. H; Stress, Depression, and Quality of Life Among Caregivers of Children With Osteogenesis Imperfecta. **Journal of Pediatric Health Care** Vol. 33, Issue 4, Pages 437-445, July–August 2019.

- MACHADO, N. A, NÓBREGA, V. M, SILVA, M. E, FRANÇA D. B, REICHERT A. P, COLLET N. Doença crônica infantojuvenil: vínculo profissional-família para a promoção do apoio social. **Rev Gaúcha Enferm**, 2018.
- MARINI,J.C; FORLINO, A; BÄCHINGER, H.P; BISHOP, N.J; BYERS, P.H, PAEPE, A; FASSIER, F; ZELMAN, F.N; KOZLOFF, K.M; KRAKOW, D; MONTPETIT, K; SEMLER, O; Osteogenesis imperfect. **Nature Reviews**. V.3, p.1-15, 2017.
- MARR, A; SEASMAN, A; BISHOP, N; Managing the patient with osteogenesis imperfecta: a multidisciplinary approach. **Journal of Multidisciplinary Healthcare**. 2017:10.
- MELISSA H, CELINE L, MEGAN R, BELINDA C, CATHERINE D, CECILIA G, LYN C, Exploring the impact of Osteogenesis Imperfecta on families: A mixed-methods systematic review. **Disability and Health Journal**, Volume 12, Issue 3, 2019,
- MINAYO, Maria Cecília de Souza; GUERRIERO, Iara Coelho Zito. Reflexividade como éthos da pesquisa qualitativa. **Ciênc. saúde coletiva**, Rio de Janeiro , v. 19, n. 4, p. 1103-1112, Apr. 2014 .
- MINISTÉRIO DO TRABALHO E EMPREGO, Classificação Brasileira de Ocupações: CBO - 2010 - 3a ed. Brasília, MTE, SPPE, 2010.
- MORAIS, Rita de Cássia Melão de et al . A função das redes sociais de famílias de crianças hospitalizadas. **Esc. Anna Nery**, Rio de Janeiro , v. 23, n. 4, 2019 .
- MORAIS, Rita de Cássia Melão ; SOUZA, Tania Vignuda de; OLIVEIRA, Isabel Cristina dos Santos. A (in)satisfação dos acompanhantes acerca da sua condição de permanência na enfermagem pediátrica. **Esc. Anna Nery**, Rio de Janeiro , v. 19, n. 3, p. 401-408, Sept. 2015.
- MUYLAERT, Camila Junqueira et al . Entrevistas narrativas: um importante recurso em pesquisa qualitativa. **Rev. esc. enferm. USP**, São Paulo , v. 48, n. spe2, p. 184-189, Dec. 2014.
- NEVES, E.T; SILVEIRA, A; ARRUE, A. M; PIESZAK, G. M; ZAMBERLAN, K. C; SANTOS, R. P. Rede de cuidados de crianças com necessidades especiais de saúde. **Texto & Contexto Enfermagem**, v. 24, p. 399-406, 2015.
- NOBREGA, V. M, et. al. Governança e suporte da rede social secundária na atenção à saúde de crianças e adolescentes com doenças crônicas. **Ciênc. saúde coletiva**, Rio de Janeiro , v. 23, n. 10, p. 3257-3265, Oct. 2018.
- RIBEIRO, S. E; CALADO G, Nursing care needs for the family of the child with chronic illness. *Revista Ibero-Americana de Saúde e Envelhecimento (RIASE)*. Volume 3; 1166 – 1179; 2017.
- SALVADOR, M. S et al. Strategies of families in the care of children with chronic diseases. **Texto contexto - enferm**. vol.24, n.3, pp.662-669, 2015.
- SAM, J. E; DHARMALINGAM, M. Osteogenesis imperfecta. **Indian J EndocrMetab**; 21:903-8, 2017.
- SANTOS, P. M; SILVA, L. F; DEPIANTI, J. R; CURSINO, E. G; RIBEIRO, C. A. Nursing care through the perception of hospitalized children. **Rev Bras Enferm** 69(4):603-9. 2016;

SANTOS, R.P dos; NEVES, E.T; CARNEVALE, Franco. Metodologias qualitativas em pesquisa na saúde: referencial interpretativo de Patricia Benner. **Rev. Bras. Enferm.**, Brasília, v. 69, n. 1, p. 192-196, Feb. 2016.

SEBOLD, L. F et. al. Círculo Hermenêutico Heideggeriano: Uma Possibilidade de Interpretação do Cuidado de Enfermagem. **Texto contexto - enferm**, vol.26, n.4, 2017.

SILVA, A; ELIZABETE, M; MOURA, M; ALBUQUERQUE, M; REICHERT, P.S; NEUSA, A.C; Rede e apoio social na doença crônica infantil: compreendendo a percepção da criança. **Texto&ContextoEnfermagem**, 26(1), 2017.

SILVA, R. V; OLIVEIRA, W. F. O Método Fenomenológico nas Pesquisas em Saúde no Brasil: Uma Análise de Produção Científica. **Trab. educ. saúde**, Rio de Janeiro , v. 16, n. 3, p. 1421-1441, 2018.

SILVEIRA, A; NEVES, E.T. Dimensão política do cuidado às crianças e adolescentes com necessidades especiais de saúde: uma reflexão. **Revista de Enfermagem da UFSM**, v. 7, p. 337-347, 2017.

SOARES, A. H. R; MARTINS, J.A; LOPES, M.C.B; BRITTO, J.A.A 1 OLIVEIRA, C.Q; 1 MOREIRA, M.C.N. Quality of life of children and adolescents: a bibliographical review **Ciência & Saúde Coletiva**, 16(7):3197-3206, 2011.

STEIN. R.E; The 1990s: a decade of change in understanding children with ongoing conditions. **Arch PediatrAdolesc Med**. Oct;165(10):880-3. 2011.

THOMAS, I.H;e DIMEGLIO,L.A Advances in the Classification and Treatment of Osteogenesis Imperfecta. **Current Osteoporosis Reports**, V.14, Issue 1, p 1–9, Fevereiro, 2016.

VANZ, A.P, et al. Health-related quality of life of children and adolescents with osteogenesis imperfecta: a cross-sectional study using PedsQL™. **BMC Pediatrics**, 2018.