

XERODERMA PIGMENTOSO, AVALIAÇÃO DE EXCLUSÃO E PRECONCEITO: HISTÓRIAS DE VIDA DE PORTADORES DE ARARAS-GO¹

Camilla de Oliveira Santos²
Julienny Jordanny R. B. Oliveira³
Benigno Alberto M. da Rocha⁴

RESUMO: Xeroderma pigmentoso é uma doença causada devido a mutações em genes do DNA, o que impede a produção de proteínas que são responsáveis por corrigir os danos causados pela luz ultravioleta no DNA. Com o acúmulo de danos no DNA, surgem os tumores, e por isso os portadores de Xeroderma Pigmentoso estão mais propensos a desenvolverem câncer de pele, lesões oculares e até mesmo problemas neurológicos. Este estudo apresenta resultados da pesquisa realizada em Araras- GO, direcionada aos pacientes portadores de Xeroderma Pigmentoso. A metodologia utilizada para a coleta de dados foi o método observacional transversal de caráter descritivo. Este artigo tem como objetivo avaliar exclusão e preconceito vividos pelos portadores de Xeroderma Pigmentoso do pequeno povoado de Araras-GO. Portadores de xeroderma pigmentoso não se sentem excluídos, mas sofrem preconceito tanto pela população do povoado como também pela sociedade em geral, mesmo sabendo que a doença não é contagiosa, como era vista no passado.

PALAVRAS-CHAVE: Xeroderma Pigmentoso. Exclusão e Preconceito.

XERODERMA PIGMENTOSUM, EVALUATION OF EXCLUSION AND PREJUDICE: LIFE STORIES OF PATIENTS WITH ARARAS-GO

ABSTRACT: Xeroderma pigmentosum is a disease caused due to mutations in DNA genes, which hinders the production of proteins that are responsible for correct the damage caused by ultraviolet light in the DNA. With the accumulation of DNA damage, tumors arise, and therefore patients with Xeroderma pigmentosum are more likely to develop skin cancer, eye damage and even neurological problems. This study presents the results of research conducted in Macaws GO, directed to patients with Xeroderma pigmentosum. The methodology used for the data collection method was a descriptive cross-sectional observational. This article aims to evaluate exclusion and prejudice experienced by patients with Xeroderma pigmentosum the small town of Araras-GO. Carriers of xeroderma pigmentosum not feel excluded, but both suffer prejudice by the population of the town as well as the society in general, even though the disease is not contagious, as was seen in the past.

Key-words: Xeroderma pigmentosum. Exclusion and Prejudice.

¹ Artigo Científico apresentado como requisito parcial para obtenção do título de Graduação em Enfermagem, pela Faculdade União de Goyazes-FUG/Trindade Goiás, no período de 2009 a 2013 sob a orientação do Prof. Ms. Benigno Alberto morais da Rocha.

² Graduanda em Enfermagem pela Faculdade União de Goyazes. Trindade-Go. camillasantosenf@hotmail.com

³ Graduanda em Enfermagem pela Faculdade União de Goyazes. Trindade-Go. juliennybastos@gmail.com

⁴ Profissional da Biomedicina - PUC GOIÁS/2001. Mestre em Medicina Tropical – UFG-Go/2008. Doutorado em andamento em Medicina Tropical-UFG-Go. benigno.rocha@gmail.com

1 INTRODUÇÃO

O DNA possui um papel fundamental na hereditariedade, pois é responsável pela transmissão de informações para outras futuras gerações. Diferente de outras moléculas, o DNA não pode ser substituído e se apresentar qualquer erro ou adquirir com o tempo, provavelmente terá sérias consequências como morte celular, envelhecimento precoce e degeneração de tecidos. Para um perfeito funcionamento e desenvolvimento do nosso organismo e para preservar as instruções genéticas presentes no DNA, há diversas vias de reparo onde estão presentes proteínas como, por exemplo, a endonuclease XPG, que apresentando defeito, o paciente será portador de síndrome hereditária, o xeroderma pigmentoso. (SOLTYS, 2010)

O xeroderma pigmentoso é uma doença rara, genética, de caráter autossômico recessivo sendo mais comum em casamentos consanguíneos, marcada por uma sensibilidade à luz solar. (PASQUALE, 2010; MINELLI et al., 2007)

[...] xeroderma pigmentoso (do latim: xero = seca; derma = pele; pigmentosum = pigmentada). A primeira descrição médica dessa doença foi feita em 1874 pelos dermatologistas Moritz Kaposi (húngaro) e Ferdinand Ritter von Hebra (austriaco). O nome, simplificado como XP, deve-se ao aspecto da pele dos pacientes, seca e cheia de pintas, mas que também pode apresentar o desenvolvimento de tumores na pele com frequência 1000 vezes acima do normal. (AMAVI, 2012, p.21)

A doença é causada devido a mutações em genes do DNA, o que impede a produção de proteínas que são responsáveis por corrigir os danos causados pela luz ultravioleta no DNA. Com o acúmulo de danos no DNA, surgem os tumores, e por isso os portadores de xeroderma pigmentoso estão mais propensos a desenvolverem câncer de pele, lesões oculares e até mesmo problemas neurológicos.

As partes do corpo que ficam mais expostas à luz do sol, são muito prejudicadas pela doença, que se não tratada pode causar mutilações, tornando necessárias cirurgias para correção da pele e órgãos comprometidos e até mesmo uso de próteses.

Infelizmente ainda não há medicamentos específicos no caso de xeroderma pigmentoso, mas há alguns cuidados que os portadores devem seguir a fim de retardar o aparecimento de sintomas, como por exemplo, evitar a exposição da luz

solar e de lâmpadas fluorescentes, uso de protetores solares de alto fator de proteção, de óculos escuro, chapéu e de roupas longas e com tecido que bloqueie o máximo da luz ultravioleta. (FIORAVANTI, 2012)

É caracterizado por uma deficiência nas enzimas reparadoras do DNA, ou seja, uma falha na reparação das células afetadas pelos raios solares. Portanto, seus portadores são mil vezes mais susceptíveis aos efeitos nocivos dos raios solares do que uma pessoa sadia. Isso significa que seu portador se queima mil vezes mais ao ter contato com o sol do que os outros. (TOLEDO, Maria).

Os sinais e sintomas da doença aparecem na primeira década de vida, sendo que se tratada há tempo e evitando à exposição solar pode-se chegar à velhice e ter uma vida normal. (PASQUALE, 2001; MINELLI et al., 2007)

A criança que sofre de xeroderma pigmentoso apresenta um número excessivo de sardas e a pele mais ressecada que o normal. Rapidamente a pele fica áspera e se desenvolvem as ceratoses solares ou ceratoses actínicas, lesões que, usualmente, só surgiriam na idade adulta ou na velhice nas pessoas que se expuseram muito ao sol. (LUZ, Flávio).

O xeroderma pigmentoso se apresenta em três fases evolutivas: a primeira eritemato-pigmentária, onde há eritema, edema e vesículas exacerbadas do tegumento cutâneo devido à radiação UV. Na segunda, essas lesões são acompanhadas de adelgaçamento do nariz, mutilação dos pavilhões auriculares, e na terceira presença de neoplasias malignas epidérmicas. (PASQUALE, 2001; MINELLI et al., 2007).

O xeroderma pigmentoso pode ser confundido facilmente com outras doenças, assim como já foi confundida com a hanseníase no início do século passado. Hoje pode se passar por um câncer de pele ou uma simples alergia ao sol. (FIORAVANTI, 2012)

Segundo Fioravanti (2012), a maior concentração mundial de pessoas sensíveis à luz ultravioleta, em decorrência a dessa síndrome, vive no povoado de Araras- GO, com cerca de mil habitantes, vinte e duas são portadores de xeroderma pigmentoso, com idade entre 10 e 78 anos, apresentando desde apenas a pele ressecada e com manchas, prótese no rosto devido às complicações da doença.

O povoado de Araras é um distrito de Faina - GO, localizado a 218 km de distância de Goiânia e surgiu em 1965 formado por antigas famílias rurais e casamentos consanguíneos que é bastante comum na região devido o isolamento

geográfico e por questão afetiva, uniões que favorecem para incidência de xeroderma pigmentoso. Hoje vivem aproximadamente 200 famílias na região. (MACHADO,2011)

O objetivo geral desse trabalho é investigar os casos de portadores de xeroderma pigmentoso no povoado de Araras – GO, e compreender sobre o estigma, preconceito e exclusão que eles ainda sofrem nos dias atuais. E os objetivos específicos são: avaliar se eles se sentem excluídos pela população de Araras; identificar se já na infância os portadores sofriam com as mudanças ocorridas; analisar se eles tiveram alguma exclusão por parte dos profissionais de saúde durante o tratamento; analisar como é a aceitação perante as pessoas de outra cidade.

2 METODOLOGIA

O estudo realizado foi do tipo observacional transversal de caráter descritivo e análise com base na estatística simples.

Para a realização deste trabalho foram realizadas pesquisas bibliográficas, depoimentos e uso de imagens de pacientes. Os dados foram coletados pelas autoras por meio de entrevista individual, no mês de Abril de 2013. A amostra foi composta por cinco portadores de xeroderma pigmentoso que residem no povoado de Araras- GO.

Como primeiro passo para o desenvolvimento da pesquisa foi solicitada a carta de autorização a presidente da ABRAXP (Associação Brasileira de Xeroderma Pigmentoso), por meio das autoras.

O instrumento de coleta de dados foi por meio de um questionário contendo 4 perguntas objetivas e 2 perguntas discursivas, elaborado pelas autoras, com objetivo de obter o máximo de informações sobre exclusão e preconceito vividos pelos portadores de xeroderma pigmentoso.

Após a coleta dos dados, os mesmos foram consolidados e submetidos à análise pelas autoras. Ressalta-se que o presente estudo não trouxe nenhum risco para os sujeitos, e sim, possibilitou um amplo estudo sobre o tema em questão.

O protocolo (104/2012-2) do Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade União de Goyazes situada na cidade de Trindade-GO, registra o parecer favorável e garante os aspectos legais e éticos do desenvolvimento da pesquisa contido na

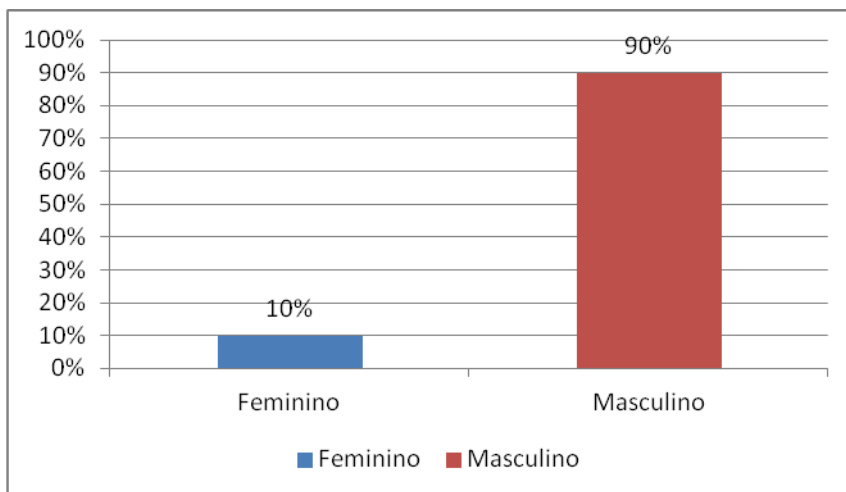
Resolução nº 196/96 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde (CNS/MS).

Após o esclarecimento sobre o estudo e a aprovação da presidente da associação ABRAXP, os entrevistados assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido e o termo de uso da imagem, elaborado de acordo com as diretrizes e normas regulamentadoras da pesquisa em seres humanos da comissão de ética em pesquisa, situada na Faculdade União de Goyazes.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Segue os resultados da pesquisa realizada no mês de Abril de 2013, no povoado de Araras-GO, com 5 portadores de Xeroderma Pigmentoso. Cabe ressaltar o número de participantes foram poucos devido à dificuldade de encontrar pacientes portadores de Xeroderma Pigmentoso e muitos que não quiseram falar sobre a sua patologia.

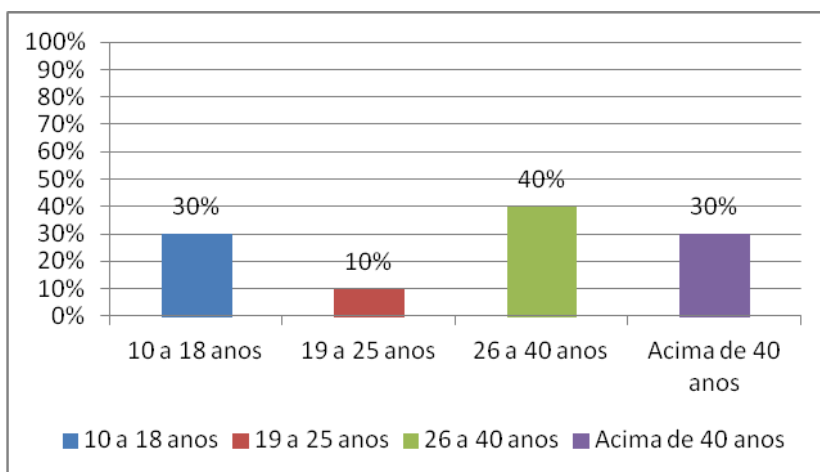
Gráfico 1: Sexo



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

De acordo com os resultados apresentados no gráfico, 90% dos entrevistados são do sexo masculino e 10% do sexo feminino, embora a literatura registre uma prevalência igual para ambos os sexos, de acordo com dados do Brasil (2012) a sua maior prevalência se encontra em pessoas do sexo masculino.

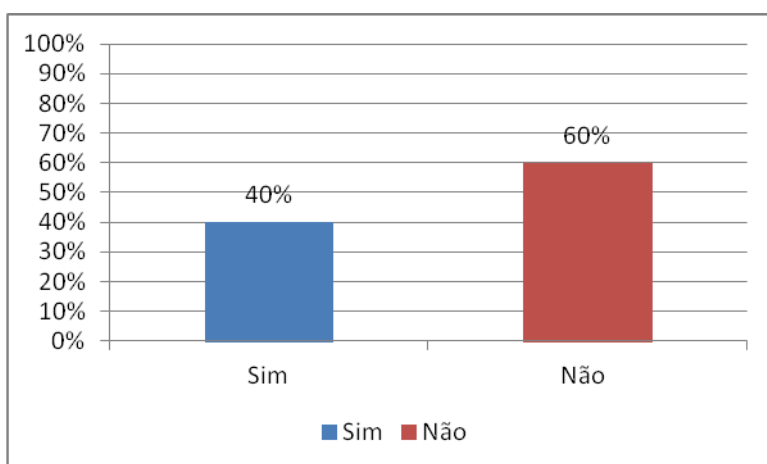
Gráfico 2: Faixa Etária



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

Conforme demonstrado no gráfico, 20% dos entrevistados possuem a idade entre 10 a 18 anos, 10% possuem a idade entre 19 a 25 anos, 40% 26 a 35 anos. 30% possuem acima de 40 anos de idade.

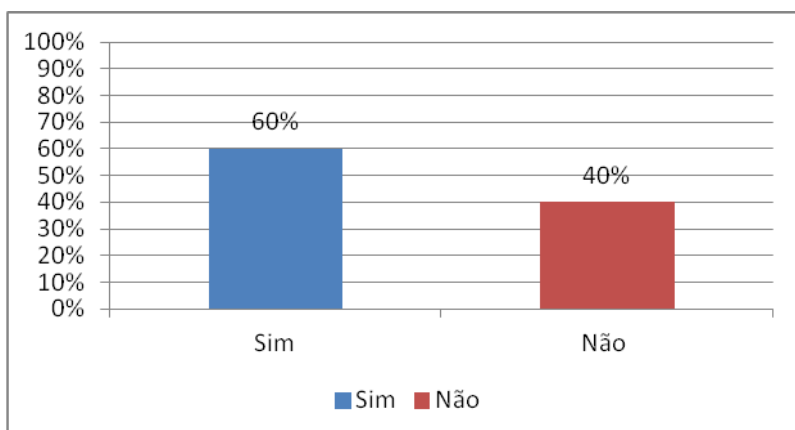
Gráfico 3: Sofreu preconceito durante a infância por causa da doença?



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

Dentre os participantes da pesquisa, 40% sofreram preconceito durante a infância por causa da doença e 60% disseram que não.

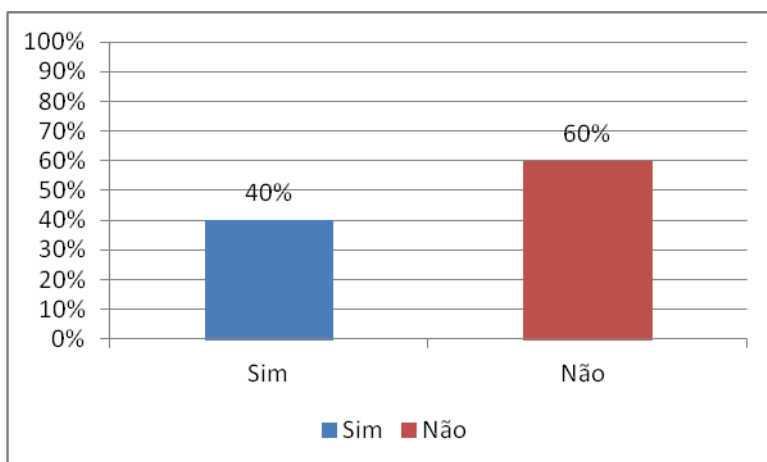
Gráfico 4: Em sua opinião, o XP prejudica nos relacionamentos com outras pessoas que não tem a mesma doença?



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

Dos pacientes entrevistados, 60% responderam que o xeroderma pigmentoso prejudica nos relacionamentos com outras pessoas que não tem a mesma doença e 40% não.

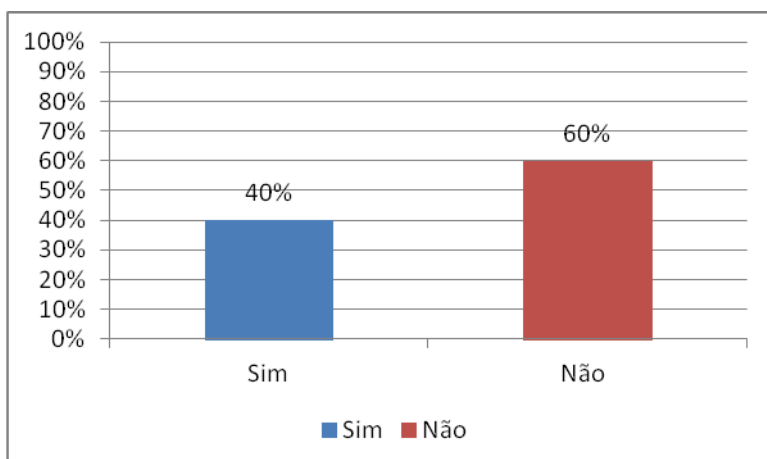
Gráfico 5: Ouve algum tipo de exclusão durante o tratamento por parte de profissionais da área da saúde?



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

Entre os participantes da pesquisa, 40% responderam que houve algum tipo de exclusão durante o tratamento por parte de profissionais da área de saúde e 60% responderam que não.

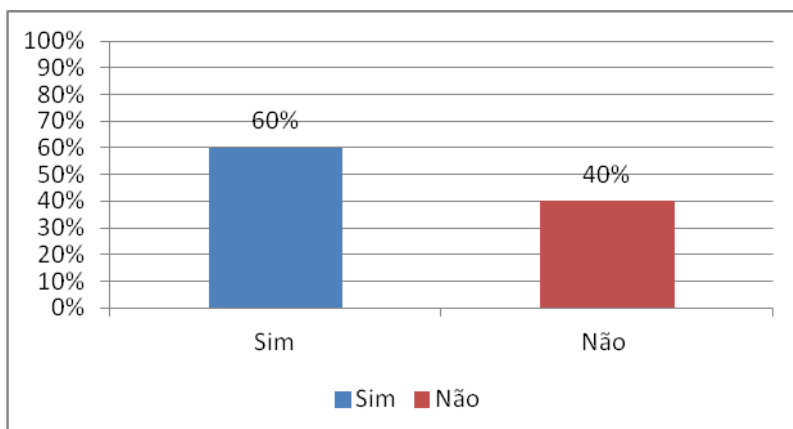
Gráfico 6: Evita o contato com pessoas que não tem conhecimento da doença por medo de preconceito?



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

Dentre os participantes da pesquisa, 40% responderam que evitam o contato com pessoas que não tem conhecimento da doença por medo de preconceito e 60%.

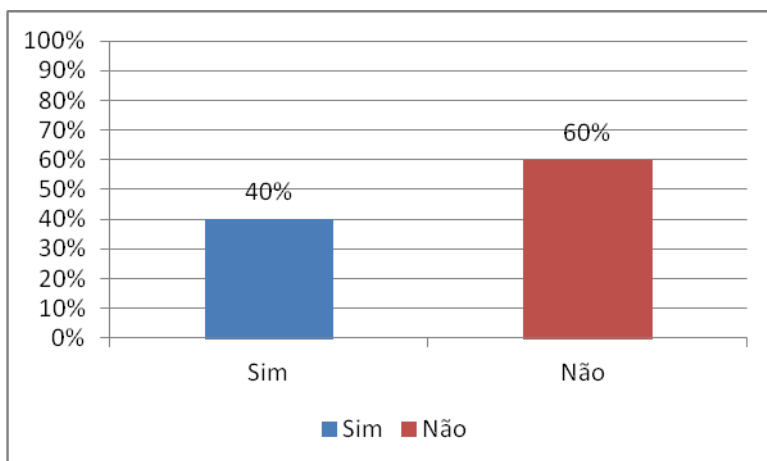
Gráfico 7: Sofreu preconceito pelos próprios moradores de araras quando não se tinha conhecimento da doença?



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

Dos pacientes entrevistados, 60% responderam que sofreram preconceito pelos próprios moradores de Araras-GO quando não se tinha conhecimento da doença e 40% responderam que não.

Gráfico 8: Quando não se tinha conhecimento sobre XP, que é uma doença genética, acreditou ser sinais de outra doença?



Fonte: Dados da pesquisa (elaborado pelas autoras)

Entre os participantes da pesquisa, 40% responderam que quando não se tinha conhecimento sobre Xeroderma Pigmentoso, acreditavam ser sinais de outras patologias, como alergias, câncer de pele e DST's e 60% responderam que eram esclarecidos sobre o Xeroderma Pigmentoso.

Os dados abaixo são referentes aos depoimentos dos portadores de Xeroderma Pigmentoso:

“Eu tenho câncer de pele e luto com ele tem 25 anos ou mais, desde os 9 anos que eu tenho câncer de pele. A vida pra gente é muito difícil, a gente tem muito preconceito, pessoa fica olhando. No ônibus a gente sentava e as pessoas levantavam, não pode sair no sol quente devido o problema, então a gente fica preso e tentando uma melhoria. Já fiz transplante de córnea, já perdi essa parte do meu rosto (acima da mandíbula), eu só tenho um olho e já fiz transplante de córnea nele e não enxergo 100% mais, então pra gente é muito difícil. O meu pensamento, a minha vontade de viver, é dizer pras pessoas assim que devido eu ter deficiência desse jeito com defeito, mas eu tenho fé e vontade de viver, eu quero viver né, e é isso que eu desejo pras pessoas. Umas pessoas que estão aí roubando, matando, se drogando, isso eu nunca concordei com a minha vida, porque eu luto pra ter saúde e as outras pessoas lutando pra acabar com a saúde.” D J

“Eu brinco com todos os meus coleguinhas, nunca tive problemas de preconceito na escola, nem em outro lugar”. A M

“As pessoas têm preconceito só que eu não ligo, eu chego abraçando, conversando com todo mundo e não importo se elas vão gostar ou não. Nunca liguei pro que elas pensam”. C C

“As vezes me sinto excluído por ter meu rosto deformado, já fiz 72 cirurgias, a vida pra gente num é fácil não, mas mesmo assim não desisto de lutar”. J M.

Diante dos resultados da pesquisa, as pessoas acabam sofrendo preconceito por parte de outras pessoas que não possuem a doença, dificultando assim o seu relacionamento com outras pessoas.

A pessoa quando sofre algum tipo de preconceito, mais especificamente pessoas portadoras do Xeroderma Pigmentoso, acaba se sentindo excluída da sociedade, se sentindo rejeitada.

Assim sendo, essas pessoas necessitam de carinho e amor por parte de outras pessoas, seja pela família, amigos ou desconhecidos, para que não se sintam rejeitados perante a sociedade, e sigam em frente lutando e prevenindo contra esta patologia.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O Xeroderma Pigmentoso é uma doença que se manifesta logo na primeira década de vida, sendo que se não evitada a exposição à luz solar tende a evoluir para quadros graves. Este estudo objetivou avaliar e discutir exclusão e preconceito vividos pelos portadores de Xeroderma Pigmentoso.

Observamos que os portadores de Xeroderma Pigmentoso não se sentem excluídos, mas sofrem preconceito tanto pela população do povoado como também pela sociedade em geral, mesmo sabendo que a doença não é contagiosa, como era vista no passado.

Faz-se necessário o conhecimento da população e pelos profissionais de saúde por meio de políticas públicas de educação para facilitar compreensão e ampliar o conhecimento dessa doença ainda tão pouco conhecida pela população.

No desenvolvimento deste estudo, vimos a importância não somente do tratamento mas também do apoio que essas pessoas precisam, o quanto é

incessante a luta diária dos portadores contra a doença e o quanto sofrem por ainda não existir cura para acabar com tanto sofrimento que o Xeroderma Pigmentoso traz.

Ao término desta pesquisa notamos a necessidade desses portadores para aceitação da sociedade, de se ter um conhecimento sobre a doença e também a necessidade de novos estudos que possam minimizar o sofrimento, a falta de atenção de quem tanto necessita de ajuda.

5 REFERENCIAS

AMAVI, Associação Maria Vitória. Guia Conheça Mais. **Xeroderma Pigmentoso**. Brasília, 2012.p.21

BRASIL. Ministério da Saúde. Instituto Nacional de Câncer. **ABC do câncer:** abordagens básicas para o controle do câncer. 2. ed. rev. e atual.– Rio de Janeiro : Inca, 2012.

FIORAVANTI, Carlos. **Luta contra o sol**. Ed.199. Set.2012. Disponível em <<http://revistapesquisa.fapesp.br/2012/09/14/luta-contr-o-sol/>>, acesso em 26/10/2012

LUZ, Flávio. **Doenças da Pele**. [S.L.]: Dermatologia.net (S/D). Disponível em:< <http://www.dermatologia.net/novo/base/doencas/xeroderma.shtml>>. Acesso em: 28 mar. 2013.

MACHADO, Gleice. **Nas asas da esperança**. A história de dor e resistência da comunidade de Araras. Kelps, 2011. Goiânia-GO.

MACHADO, Estrela. **Xeroderma Pigmentoso**. [S.L.]: GRUPO DE ESTUDOS DE TUMORES HEREDITARIOS, 2005. Disponível em: < http://www.gbeth.org.br/index.php?option=com_content&view=article&id=177&catid=24&Itemid=6 > . Acesso em: 16 mar. 2013

MINELLI, GON, SIEGA. **Xeroderma Pigmentoso**. RBM revista brasileira de medicina, editora Moreira Junior. Disponível em <http://moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id_materia=4045>, acesso em 26/10/2012

PASQUALE, Giuliano et al. **Avaliação clínica e genética de pacientes portadores de xeroderma Pigmentoso na região de Jundiaí - estado de São Paulo**. Perspectivas Médicas, vol. 21, núm. 2, 2010, pp. 24-28, Faculdade de Medicina de Jundiaí, Jundiaí, Brasil.

SOLTYS, Daniela. **Análise da Natureza Genotípica de pacientes Xeroderma Pigmentosum brasileiros**. Instituto de Ciências Biomédicas da Universidade de São Paulo, 2010. São Paulo.

SALOMÃO, Karin. **Instituto de Ciências Biomédicas da USP Estuda Crianças da Lua.** [S.L.]: Agência Universitária de Notícias, 2010. Disponível em: <http://www.icb.usp.br/~mutagene/index_pt-br.php/Imagem:Karin_Salomao_24maio2010.jpg>. Acesso em: 20 mar. 2013.

TOLEDO, Maria. **Goiás procura amenizar o sofrimento de portadores de Xeroderma Pigmentoso, doença rara e que acomete vários moradores do município de Faina. Atendimento especializado, ações preventivas e parceria com instituição de ensino são medidas adotadas para garantir assistência aos pacientes.** Goiás: 2011. Disponível em: <<http://www.noticias.go.gov.br/index.php?idMateria=107237&tp=positivo>>. Acesso em: 20 mar. 2013.

APÊNDICE A: QUESTIONÁRIO

01) Sexo:

- ☐ Masculino
- ☐ Feminino

02) Faixa Etária:

- ☐ 10 a 18 anos
- ☐ 19 a 25 anos
- ☐ 26 a 40 anos
- ☐ Acima de 40 anos

03) Sofreu preconceito durante a infância por causa da doença?

- ☐ Sim
- ☐ Não

04) Em sua opinião, o XP prejudica nos relacionamentos com outras pessoas que não tem a mesma doença?

- ☐ Sim
- ☐ Não

05) Ouve algum tipo de exclusão durante o tratamento por parte de profissionais da área da saúde?

- ☐ Sim
- ☐ Não

06) Evita o contato com pessoas que não tem conhecimento da doença por medo de preconceito?

- ☐ Sim
- ☐ Não

07) Sofreu preconceito pelos próprios moradores de Araras quando não se tinha conhecimento da doença?

- ☐ Sim
- ☐ Não

08) Quando não se tinha conhecimento sobre XP, que é uma doença genética, acreditou ser sinais de outra doença?

- ☐ Sim
- ☐ Não

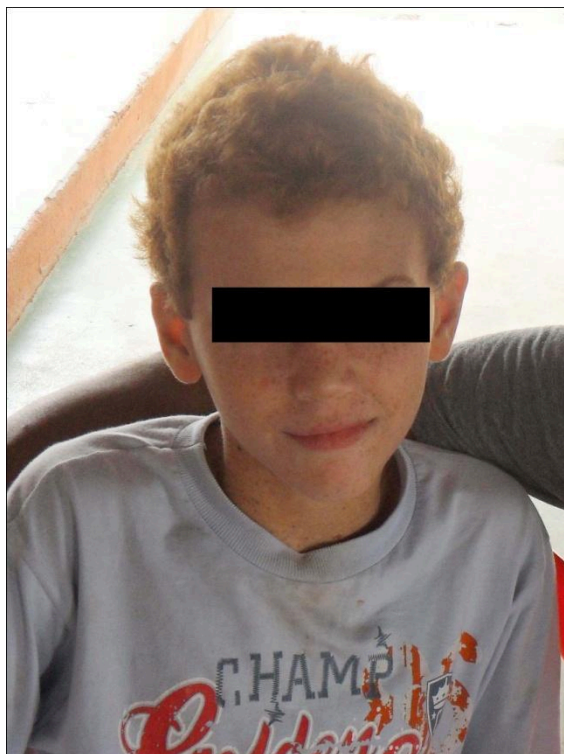
ANEXO: FOTOS DOS ENTREVISTADOS

Foto1: Primeiros sinais de Xeroderma Pigmentoso.
18-04-2013



Foto 2: Uso de prótese devido a mutilações por causa da doença.
18-04-2013



Foto 3: Uso de prótese devido a mutilações por causa da doença.

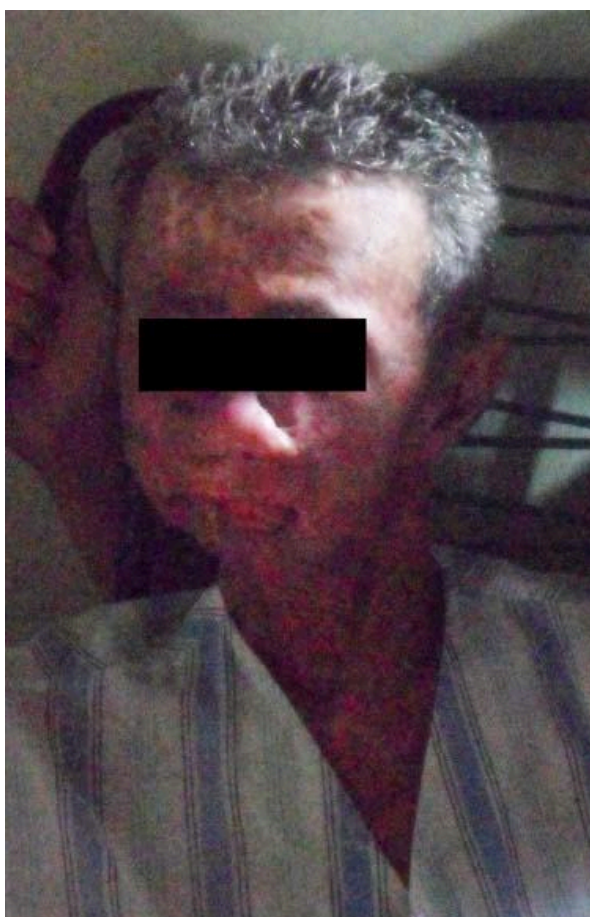


Foto 4: Paciente idoso com deformações na face devido a 72 cirurgias realizadas para retiradas de tumores.

18-04-2013



Foto 5: Ressecamento e sardas na pele. 18-04-2013

