



UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS HUMANAS, LETRAS E ARTES
CENTRO DE CIÊNCIAS APLICADAS E EDUCAÇÃO
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ANTROPOLOGIA

HEYTOR DE QUEIROZ MARQUES

“ESTÁ NO SANGUE”: ETNOGRAFIA SOBRE A PERSPECTIVA HEREDITÁRIA DA
MUCOPOLISSACARIDOSES NO CARIRI PARAIBANO

JOÃO PESSOA/ RIO TINTO
2020

HEYTOR DE QUEIROZ MARQUES

“ESTÁ NO SANGUE”: ETNOGRAFIA SOBRE A PERSPECTIVA HEREDITÁRIA DAS
MUCOPOLISSACARIDOSES NO CARIRI PARAIBANO

Texto para defesa do grau de Mestre ao Programa de Pós-Graduação em Antropologia do Centro de Ciências Humanas, Letras e Artes e Centro de Ciências Aplicadas e Educação da Universidade Federal da Paraíba, como requisito para obtenção do título de Mestre em Antropologia.

Linha de Pesquisa: Corpo, Saúde, Gênero e Geração

Orientadora: Prof^ª Dr.^a Ednalva Maciel Neves

Catálogo na publicação
Seção de Catalogação e Classificação

M357e Marques, Heytor de Queiroz.

"Está no sangue" : etnografia sobre a perspectiva hereditária das mucopolissacaridoses no Cariri paraibano / Heytor de Queiroz Marques. - João Pessoa, 2020.

114 f. : il.

Orientação: Ednalva Maciel Neves.

Dissertação (Mestrado) - UFPB/CCHLA/CCAEE.

1. Antropologia - saúde. 2. Etnografia - Paraíba. 3. Parentesco - família. 4. Doenças raras. 5. Risco reprodutivo. I. Neves, Ednalva Maciel. II. Título.

UFPB/BC

CDU 572-056(043)



FEDERAL DA PARAIBA
Centro de Ciências Aplicadas e Educação (CCA/E)
Centro de Ciências Humanas Letras E Artes (CCHLA)
Programa de Pós-Graduação em Antropologia



Heytor de Queiroz marques

**ESTA NO SANGUE": UMA ETNOGRAFIA SOBRE A PERSPECTIVA HEREDITARIA
DA MUCOPOLISSACARIDOSES NO CARIRI PARAIBANO**
Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Antropologia da Universidade Federal
da Paraíba.

Resultado: Aprovada

Em: 27 de fevereiro de 2020.

Banca examinadora

Ednalva Maciel Neves

Profa. Dra. Ednalva Maciel Neves
(Orientadora)
PPGA/UFPB



Documento assinado digitalmente
Sonia Weidner Maluf
Data: 29/04/2021 11:17:02-0300
CPF: 447.180.980-68
Verifique as assinaturas em <https://v.ufsc.br>

Profa. Dra. Sônia Weidner Maluf
(Examinadora Interna)
PPGA/UFPB

Rosana Castro

Profa. Dra. Rosana Castro
(Examinadora Externa)
UNB

*A vida é como um jardim, repleto de flores,
mas não é todo mundo que possui três rosas como as
que eu tenho, dedico esse trabalho a uma dessas
rosas; minha mãe Rosane, e a toda minha família.*

AGRADEÇO

Agradeço primeiramente a minha família, aqueles que estavam desde o início comigo, apostando todas as fichas e vendo cada passo que eu dei até chegar ao fim dessa dissertação, ao apoio incondicional de todos eles para me manter nesse mestrado, a certeza que tiveram que essa etapa, mesmo dura, estaria concluída.

Agradeço a família que fiz dentro da universidade, que conviveu comigo não apenas nos dois anos do mestrado, mas que vem nessa caminhada desde da graduação em ciências sociais. Tem um ditado que diz “amigo é o irmão que nasceu em outra família”, meus amigos podem até ter nascido em outras famílias, mas que nos tornamos uma imensa família. Agradeço por fazer parte dela Luana, Bruna, Ana, Weverson, Werton, Bia Ramos, Raphaella, Leonara, Edilma e Renan.

Fico grato por todos aqueles que passaram e me apoiaram de qualquer forma na durante todo esse tempo, em especial minha querida Jane que se tornou uma amiga. Aos funcionários do PPGA Dayse, Márcio e Beatriz que sempre me ajudaram como puderam, de forma prestativa. Agradeço aos professores e coordenadores Pedro Guedes, Patrícia Goldfarb, Alícia e Alexandra.

Agradeço também a todos que fizeram parte da minha em especial a Enisia, Williane, Raissa, Núbia, Roméria e Rianna, que foram parceiras para além da turma e que vão realizar novas jornadas. Agradeço a todo o corpo docente do programa que tratam os alunos com o máximo de respeito e dedicação, fazendo lembrar que somos mais que alunos.

Agradeço também aos grupos de pesquisa que fiz parte, GRUPESSC e aos (Des)orientandos, que foram importantíssimos na construção deste trabalho e da minha formação como pesquisador.

Agradeço em especial a minha orientadora Ednalva Maciel Neves que teve o papel de guiar os caminhos da pesquisa e lapidar não só este trabalho como a minha formação como pesquisador, além de orientação a amizade e a cumplicidade de mais de 4 anos de pesquisa e convívio.

Fico extremamente grato a disponibilidade a disposição da banca em ler e em contribuir com a construção da pesquisa desde a qualificação, agradeço as professoras Mônica Lourdes Franch Gutiérrez, Sônia Weidner Maluf e Rosana Maria Nascimento Castro Silva.

Agradeço a CAPES por financiar a pesquisa e agradeço ao Presidente LULA que graças às políticas de crescimento da educação superior fez chegar onde estou hoje. Por fim agradeço a todos que participaram da minha vida e da minha formação, um pouco de cada um está nessa dissertação que é muito mais que um trabalho acadêmico, faz parte da minha história.

Que o infortúnio caia sobre você, que o raio estronde, e o pegue, e o mate. Que uma serpente o morda e você morra. Que a morte chegue a você como úlceras. Que você morra se beber água. Que todo tipo de doença o aflija. Que a magia o entregue aos europeus para que você apodreça em suas prisões. Que você não passe deste ano. Que todo tipo de desventura se abata sobre você. Se você comer comida cozida, morra. Quando estiver no meio da rede, caçando, que um amigo seu lhe atravesse com a lança por engano (EVANS-PRITCHARD, 2005, p. 197-198).

RESUMO

Este trabalho pretende compreender a concepção de herança e hereditariedade a partir das famílias acometidas por mucopolissacaridoses, doenças genéticas raras de alta prevalência no Cariri Paraibano. Geneticamente, a doença é atribuída ao casamento consanguíneo ou casamento entre primos, com maior concentração na região que foi realizada a pesquisa. O interesse surgiu a partir de questionamentos que seria uma doença “herdada” – ou seja, ter um forte vínculo com o parentesco e como esse vínculo interfere na organização familiar. Os objetivos foram de: compreender qual a percepção de herança/hereditariedade genética e social das famílias acometidas pela Mucopolissacaridose no Cariri Paraibano. Já os específicos: verificar as relações após o diagnóstico positivo entre os familiares e adoecido; identificar as percepções da família acerca da doença e de seu caráter hereditário; identificar as repercussões sobre a trajetória pessoal e familiar a partir do adoecimento e sua hereditariedade; analisar as mudanças cotidianas na vida dos familiares dos acometidos. Metodologicamente, o trabalho de campo foi realizado em duas expedições, para dialogar com as famílias e as pessoas com as mucopolissacaridoses. A primeira expedição foi realizada em conjunto com minha orientadora e visitamos 11 cidades espalhadas nas regiões do Cariri. A segunda expedição, visitei duas cidades, Serra Branca e Taperoá, em razão do grande número de famílias acometidas e com o objetivo de aprofundar a investigação iniciada conhecendo com se deu a constituição familiar montando genealogias das famílias, também foi possível conhecer novos interlocutores que não foram identificados na primeira ida ao campo. No total, foram visitadas 16 famílias e realizado entrevistas semiestruturadas, sendo 13 delas, na primeira expedição e 3 novas famílias no segundo momento, possibilitando conhecer membros dessas famílias. As entrevistas variaram em conformidade com a situação de cada família, de modo que às vezes apenas os pais e/ou mães eram os agentes de diálogo quando os filhos eram crianças, quando já adultos eles falavam por si, mas com a companhia de algum outro familiar. Entre as famílias, o aspecto significativo a ser pontuado diz respeito ao valor do sangue atribuído ao repasse da doença, não ao parentesco, caracterizado por possuir o “mesmo sangue”. Aquelas famílias que tomaram o parentesco como referência foi no sentido de que: “só é família é só quando corre o mesmo sangue nas veias”, e esse sangue nas veias que compartilha o risco do adoecimento na família. A herança também poderia ser manifestada a partir do entendimento do heredograma realizado pela geneticista, que seria um instrumento para apontar a relação de parentesco, mas para os interlocutores não faziam diferença, pois o parentesco era construído a partir de uma normativa social, no qual seria definido por uma proximidade nas relações. Outro modo de entender o parentesco seria com uma noção histórica no território no qual a família originalmente se instalou e ali foram fixando raízes e pouco se “misturando”, dessa forma preservou o sobrenome o material genético em um mesmo território que começou como sítios e se tornaram cidade. Finalizando a apresentação dos dados, a herança de risco e a reprodução familiar emerge como uma temática bastante compreendida por uma das interlocutoras de forma a compreender e ajudar na problematização do que seria viver com o risco do desenvolvimento de uma doença genética rara, as mucopolissacaridoses, trazendo um contraste dessa interlocutora com os demais participantes do grupo que não questionavam ou não colocaram o risco como um ponto fundamental para a construção de suas famílias. As mucopolissacaridoses são entendidas pelos interlocutores como heranças que podem surgir a partir do parentesco sanguíneo, porém esses parentescos poucas vezes são admitidos, pois, as regras sociais sobressaem ao saber genético. Além disso, pode ser entendida a herança a partir do território que faz uma ligação direta com os nomes das famílias e a residência destas em sítios que se tornaram cidades. Por fim, a herança

pode também fazer ser entendida como um risco na construção familiar, pois pode afetar na possibilidade de ter ou não um filho com mucopolissacaridose e essa condição acarreta diversas mudanças e traz diversos dilemas sobre a formação familiar.

Palavras-chave: Antropologia da Saúde; Etnografia na Paraíba; Parentesco e família; Doenças raras; Risco reprodutivo.

ABSTRACT

This work intends to understand the conception of inheritance and heredity from families affected by mucopolysaccharidosis, a rare genetic disease of high prevalence in Cariri Paraibano. Genetically, the disease is attributed to consanguineous marriage or marriage between cousins, with a higher concentration in the region where the research was carried out. The interest arose from questionings that it would be an "inherited" disease - that is, having a strong bond with kinship and how this bond interferes in the family organization. The objectives were: to understand the perception of genetic and social inheritance/heredity of families affected by Mucopolysaccharidosis in Cariri Paraibano. As for the specific objectives: to verify the relationships between family members and the patient after the positive diagnosis; to identify the family perceptions about the disease and its hereditary character; to identify the repercussions on the personal and family trajectory from the disease and its hereditary character; to analyze the daily changes in the lives of the family members of those affected. Methodologically, the field work was carried out in two expeditions, to talk to the families and people with mucopolysaccharidosis. The first expedition was carried out together with my advisor and we visited 11 cities scattered throughout the Cariri region. In the second expedition, I visited two cities, Serra Branca and Taperoá, due to the large number of families affected and with the objective of deepening the investigation started by getting to know how the family constitution happened, by assembling genealogies of the families, it was also possible to meet new interlocutors who were not identified in the first trip to the field. In total, 16 families were visited and semi-structured interviews were carried out, 13 of them in the first expedition and 3 new families in the second, making it possible to meet members of these families. The interviews varied according to the situation of each family, so that sometimes only the fathers and/or mothers were the agents of dialogue when the children were children, and when they were already adults they spoke for themselves, but with the company of some other family member. Among the families, the significant aspect to be pointed out concerns the value of blood attributed to the passing on of the disease, not to kinship, characterized by having the "same blood". Those families that took kinship as a reference was in the sense that: "it is only family when the same blood runs in the veins," and that blood in the veins that shares the risk of illness in the family. The inheritance could also be manifested from the understanding of the heredogram performed by the geneticist, which would be an instrument to point out the kinship relationship, but for the interlocutors it made no difference, because the kinship was built from a social normative, in which it would be defined by a proximity in relationships. Another way of understanding kinship would be with a historical notion in the territory in which the family originally settled and there they were putting down roots and little "mixing", thus preserving the surname and the genetic material in the same territory that started as farms and became a city. Finalizing the data presentation, the inheritance of risk and family reproduction emerges as a theme well understood by one of the interlocutors in order to understand and help problematize what it would be like to live with the risk of developing a rare genetic disease, the mucopolysaccharidoses, bringing a contrast of this interlocutor with the other participants in the group who did not question or did not place the risk as a fundamental point for the construction of their families. The mucopolysaccharidoses are understood by the interlocutors as inheritances that can arise from blood relationships, but these relationships are rarely admitted, because social rules prevail over genetic knowledge. In addition, inheritance can be understood from the territory that makes a direct connection with the names of the families and their residence in places that became cities. Finally, inheritance can also be understood as a risk in family construction, since it can affect the possibility of having a child with mucopolysaccharidosis or not, and this condition entails several changes and brings several dilemmas about family formation.

Keywords: Health Anthropology, Ethnography in Paraíba, Kinship and Family, Rare Diseases, Reproductive Risk.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Territórios Rurais do Estado da Paraíba	35
Figura 2: 1ª Expedição de campo ao Cariri	40
Figura 3: 2ª Expedição de campo	41
Figura 4: Farmácia Queirós no caminho de Campina Grande para o São João do Cariri.....	67
Figura 5: Centro Administrativo localizado na avenida principal da cidade de Serra Branca	68
Figura 6: Pannel de Saída/Entrada da Cidade de Taperoá em direção a Tenório	68
Figura 7: Placa fixada na Paróquia de Nossa Senhora da Conceição de Taperoá.....	69

LISTA DE QUADROS SINÓPTICOS

Quadro Sinóptico 1: Primeira Expedição	42
Quadro Sinóptico 2: Segunda Expedição	43
Quadro Sinóptico 3: Descrição e principais características dos acometidos.....	51

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	16
CAPÍTULO 1 – PROCESSOS DE NEGOCIAÇÕES E PERCURSO DA PESQUISA: METODOLOGIA DESCRITIVA E ARTESANAL NAS EXPEDIÇÕES NO CARIRI PARAIBANO	27
1.1 EXPEDIÇÕES – PROCESSOS E NEGOCIAÇÕES: INTRODUÇÃO EPISTEMOLÓGICA	28
1.1.1 Do Cariri.....	34
1.1.2 Negociando o campo: entrada e interações	36
1.1.3 O trabalho de campo: duas expedições	38
1.2 FAMÍLIAS E OS INTERLOCUTORES	42
1.2.1 Perfil das famílias	42
1.3 REGISTRO E ANÁLISE DE INFORMAÇÕES	52
CAPÍTULO 2 - FAMÍLIA, PARENTES E HEREDITARIEDADE: O SANGUE E A LOCALIDADE	54
2.1 “DO MESMO SANGUE”: HERANÇA E HEREDITARIEDADE DA MUCOPOLISSACARIDOSE	56
2.2 HEREDOGRAMA COMO MARCO DE PARENTESCO	61
2.2.1 Primos Distantes	63
2.3 HEREDITARIEDADE E LOCALIDADE (A ORIGEM DAS FAMÍLIAS)	64
2.3.1 Recombinando a família: Os Queirós e os Farias.....	67
CAPÍTULO 3 – CONSEQUÊNCIA DAS MUCOPOLISSACARIDOSES: RISCO E REPRODUÇÃO DA FAMÍLIA	71
3.1 REPRODUÇÃO E FORMAÇÃO DE FAMÍLIAS COM MUCOPOLISSACARIDOSE	74
3.2 A HERANÇA DE RISCO DEIXADA PARA SEUS SUCESSORES	79
CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	85
REFERÊNCIAS	92
ANEXOS	98
ANEXO I: ROTEIRO DE OBSERVAÇÃO	98

ANEXO II: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	99
ANEXO III: COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO	102
APÊNDICES	103
APÊNDICE I: LEGENDA PARA ANÁLISE DE GENEALOGIA	103
APÊNDICE II: FAMÍLIA 3 RIANNA	104
APÊNDICE III: FAMÍLIA 10 VÂNIA	105
APÊNDICE IV: PERCURSO DE CAMPO	106

INTRODUÇÃO

Neste trabalho venho realizar uma exposição/diálogo sobre doenças raras no Cariri Paraibano, em específico as Mucopolissacaridoses (MPS), que segundo os geneticistas, são doenças genéticas ocasionadas por causa dos casamentos entre primos, acionando assim um dispositivo do parentesco. Este é um trabalho antropológico mesmo sendo o objeto de estudo frequentemente fixado na genética, heranças das mucopolissacaridoses em famílias do Cariri Paraibano.

Os primeiros passos desta dissertação foram dados a partir da construção de um projeto de Trabalho de Conclusão de Curso de graduação de Ciências Sociais, porém ocorreram problemas burocrático e também um semestre letivo encolhido, que não permitiu executá-lo. Mas desse projeto resultou um trabalho bibliográfico que foi fundamental para a construção da base teórica desta pesquisa, intitulado “Herança Genética: uma leitura a partir das Ciências Sociais”¹. Posteriormente, o projeto que seria realizado na graduação foi aprimorado para seleção do Mestrado em Antropologia e no decorrer de todo curso pelas aulas, leituras e orientações chegando ao resultado a que venho apresentar neste trabalho científico.

Esta produção é fruto do pensamento antropológico contemporâneo que parte da relação existente entre a hereditariedade biológica e a herança social de uma doença genética rara², chamada Mucopolissacaridoses, dentro das especificidades das relações de parentesco encontradas no Cariri Paraibano. Essa relação envolvendo a clássica discussão entre a natureza e a cultura, elemento de análises que está presente há muito tempo nas bases antropológicas e até então merece ser analisada e debatida.

Graças ao mapeamento do DNA humano que ocorreu na década 1970 foi possível entender os aspectos genéticos envolvendo a doença possibilitando avanços para os estudos em saúde humana e nas questões de biologia e genética. Essas mudanças resultaram na chamada *Era Genômica* e a nova genética³, pois os estudos para o conhecimento do DNA resultaram no entendimento de diversas doenças genéticas, consequentemente seus tratamentos e prevenções.

Um dos aspectos descobertos com o mapeamento do DNA foi a característica de novas mutações de genes, que se intensificam com a homogeneidade genética da população

¹ Trabalho de Marques (2017) e Orientado por Neves (2017)

² Segundo o Ministério da Saúde são consideradas doenças raras aquelas que afetam 65 pessoas a cada 100 mil habitantes. Parâmetro que embasa também a Portaria N° 199, de 30 de janeiro de 2014

³ Por nova genética, entende-se o conjunto de novas biotecnologias moleculares aplicadas à saúde, e diferentes da genética clássica (ACERO, 2011, p. 811).

ocasionada a partir da consanguinidade, envolvendo a construção da família. As mucopolissacaridoses são doenças que para se manifestar necessitam que tanto o homem quanto a mulher tenham o gene com a mutação.

As mucopolissacaridoses são consideradas doenças genéticas metabólicas que dependem da intensidade da mutação, levando a variação das manifestações clínicas. Na genética clínica, a MPS é apresentada em tipos, que variam do I ao VI, cada uma dessas variações ocasiona diferentes comorbidades/sintomas físicos/orgânicos. Por causa das mutações variadas no DNA, consequentemente os sintomas apresentados por cada tipo também muda. A literatura biomédica apresenta diversos sintomas de cada uma das mutações, porém alguns desses são mais queixados pelas pessoas com a mucopolissacaridose, principalmente dores no corpo, problemas de respiração, ronco resultante dos problemas respiratórios, por volta de 2 anos de idade a perda da mobilidade e consequentemente a dificuldade de andar, limitações impostas pela doença.

Geneticamente de acordo com Medeiros, Diniz e Schwart (2013) as mucopolissacaridoses são erros inatos do metabolismo e doenças degenerativas raras que são causadas por uma deficiência enzimática, que estão relacionadas ao catabolismo dos glicosaminoglicanos (futuramente chamadas de mucopolissacarídeos). São doenças crônicas⁴ e se manifestam ainda quando criança, reduzindo a expectativa de vida do acometido.

Possuem onze tipos que variam de acordo com o tipo de enzima que falta no organismo. Mizuno *et al.* (2010) apresenta que os cada um dos tipos se manifesta de forma diferentes, porém possuem algumas características em comum como a deterioração multissistêmica crônica e progressiva, com alterações osteoarticulares, audiovisuais e cardiovasculares.

Além desses sintomas já mencionados, as famílias e pessoas com Mucopolissacaridose relatam também os seguintes sintomas: articulações frouxas, as pernas em formato de arco, peito elevado (peito de pombo), dificuldades para dormir por problemas na respiração, dores nas pernas e nos braços, que em alguns casos, ocorrem devido a atrofia dos membros.

Algumas das pessoas com a mucopolissacaridose por terem dificuldades de se locomoverem usam cadeiras de rodas, possuem a cabeça de tamanho desproporcional ao seu corpo (por causa do não crescimento, pela perda da enzimática). Quando a Mucopolissacaridose é do tipo III e do tipo I os seus sintomas são mais severos e podem provocar o agravamento do quadro de forma mais rápida.

⁴ Ao falar em doença Crônica (de longa duração) remeto as Fleischer e Franch (2015). Nesta a doença acompanha toda a vida da pessoa, sendo então um fator que interfere no convívio social e cotidiano.

O tratamento é realizado uma vez por semana com aplicação do medicamento através de infusões das enzimas que faltam de acordo com cada tipo. A enzima para a Mucopolissacaridose tipo IV, de acordo com um dos interlocutores da pesquisa custa 800 mil reais por semestre para cada pessoa, ou seja, mais ou menos 1,6 milhões de reais por ano.

Os interlocutores da pesquisa que desenvolvi geralmente realizavam a infusões da enzima em Campina Grande; no Hospital Universitário Alcides Carneiro (HUAC), no Congo; no Hospital Municipal da cidade, Em Monteiro na UPA e em João Pessoa no Hospital Napoleão Laureano. A maior parte das pessoas com Mucopolissacaridose faz a infusão em Campina Grande por ser o centro de referência e por ter o acompanhamento da equipe de genética médica. O tratamento com a reposição enzimática não possibilita a cura, mas impede que diversos sintomas surjam ou se agravem.

Situar o campo é um passo fundamental para entender o contexto social no qual vivem essas famílias. O Cariri Paraibano é uma região geográfica, situada no semiárido paraibano e consiste numa vegetação seca e rasteira por boa parte do ano, mas revivendo com as primeiras chuvas do curto inverno, possui um clima seco com baixa umidade. Essa combinação de fatores climáticos torna a vida das pessoas mais difícil, porém o povo do Cariri encontrou uma forma de viver, se adaptando, desde a criação do bode, animal resistente e típico do manejo e alimentação, até o consumo de alimentos propício ao solo arenoso.

Indo pela BR - 230, o neófito vai chegar ao Cariri, passando pela chamada praça do Meio do Mundo na saída de São José da Mata - PB, esta praça é um marco no caminho e é o ponto em que se começa a dividir o estado em dois grandes campos, um que vai para a Sertão, e o outro que vai para o Cariri em direção ao Sul, fazendo fronteira com estado o de Pernambuco.

Um dos casos que chama atenção é relatado pelo Instituto de Genética Médica Populacional (INAGEMP) através do filme/documentário Quatro Heranças – Genética Médica Populacional, que apresenta quatro projetos que desenvolvem pesquisa e aconselhamento genético. Um desses casos é o da cidade de Monte Santo-BA, que possui uma elevada taxa de pessoas com Mucopolissacaridose tipo VI e outras doenças genéticas.

De acordo com o relatado no documentário, as características para o surgimento da Mucopolissacaridose tipo VI em Monte Santo-BA passam pelo casamento endogâmico⁵ e a preferência por uma proximidade, tanto genética, como social. Além do caso das Mucopolissacaridoses, também são apresentados os de Doença de Machado Joseph em Porto

⁵ São casamento “dentro” da família, ou seja, casamento entre primos/consanguíneos.

Alegre-RS, a relação entre a genética e as doenças tropicais a partir da leishmaniose, em suas formas cutânea e mucosa no município de Monte Negro-RO; e por fim, o caso da grande incidência de irmãos gêmeos na cidade de Cândido Godói-RS.

A Paraíba, segundo geneticistas como Oliveira (2015), Giugliani et al (2017) e Montenegro (2018), é um dos estados com maior número de casos das Mucopolissacaridoses, com destaque para os tipos I, III, IV e VI. Na pesquisa que desenvolvi o único tipo a que não tive acesso foi a do tipo I, pois não obtivemos contato com os familiares responsáveis. Esse tipo é um dos mais graves, por não possuir medicação para o tratamento.

A Paraíba não está no grande circuito de pesquisas em genética humana, mesmo tendo iniciado uma produção científica acerca dos acometimentos genéticos, tanto nas ciências biológicas e médicas com Santos (2014) Barros (2015) e Silva e Medeiros (2016), quanto nas ciências sociais, através de um grupo de pesquisadores composto por Gomes (2017) Marques (2017) e Neves (2018). Possui um geneticista associado a Sociedade Brasileira de Genética Médica com “título de especialista” (SOUZA, 2017, p. 5). Esse especialista em genética médica é responsável por grande parte da produção científica envolvendo a mucopolissacaridose no estado.

As mucopolissacaridoses no estado da Paraíba e na região do Cariri possuem uma peculiaridade no que diz respeito às doenças genéticas raras, em razão da alta prevalência⁶ em algumas cidades do estado, ultrapassando até mesmo o limite considerado aceitável pela Organização Mundial da Saúde (OMS) de 65 casos em 100 mil habitantes CONASS (2016). Esse fato torna a doença comum quando se observa uma situação micro, mas não perde a sua característica de doença rara, quando se olha numa dimensão macro.

Diante a pesquisa de campo em lugares como, Congo-PB, que segundo o censo do IBGE do ano de 2017 possui 4597 habitantes foram encontrados 4 casos de mucopolissacaridose na cidade, totalizando 1 caso para 1173 habitantes. Essa característica aponta que a doença deixa de ser rara em certas localidades pesquisadas (NEVES, 2019). No entanto, é importante que ela ainda se denomine rara, pois numa visão nacional está dentro dos parâmetros classificatórios de doenças raras, além disso, está vinculada a essa categoria promovem benefícios nos atendimentos de saúde.

O estado da Paraíba apresenta em alguns municípios prevalência de até 41% de relações consanguíneas. Santos (2014) aponta o estado da Paraíba como um dos estados com as maiores

⁶ “A prevalência refere-se ao número de casos de uma doença em uma população, durante um período específico de tempo. Deste modo, ela determina o número total de casos de uma doença em uma dada população e o impacto que isso tem na sociedade, levando em consideração casos antigos e novos.” (PORTAL DIFERENÇA, 2020).

taxas de união consanguínea, sendo que, quanto maior a distância da capital, João Pessoa, as porcentagens de uniões com essas características são mais frequentes. Levando esse aspecto em consideração é possível associar a elevada taxa de endogamia - casamentos consanguíneos - com elevadas taxas de doenças genéticas, tal como apresentado por Soares (2011) como “a manutenção da prática de endocruzamento na população do Nordeste pode estar associada à maior porcentagem de pessoas com deficiência” (SOARES, 2011, p. 5). Então, a autora apresenta que o endocruzamento pode ser um fator considerável no surgimento das deficiências genéticas da região. Outro dado que é indicado por ela é que cerca de 15% das uniões consanguíneas estão localizadas nas zonas rurais do Nordeste.

Fioravanti (2014), em seus estudos, demonstra a partir de dados epidemiológicos que a Paraíba é o estado com o maior número de municípios com registro de doenças genéticas no Nordeste, registrando 102 casos divididos entre 15 síndromes, na qual a mais recorrente seria a Mucopolissacaridose tipo IV-A. Estudos como o de Fioravanti colocam o estado como um dos com maiores números de casos da doença, outros pesquisadores em genética apontam o grande número de casos encontrados em estados diferentes como o Rio Grande do Sul. Sendo assim, o estado da Paraíba vigora entre os com maior número de casos das diferentes variações da doença.

A prevalência em municípios, como o Congo-PB, atualiza os dados de Barros (2015) que ao realizar um estudo sobre a mucopolissacaridose no estado da Paraíba encontra no Cariri Paraibano cidades que tem 1 caso para 5.561 habitantes. Essa grande recorrência da doença nessa região em conformidade com Barros (2015) se dá em decorrência ao baixo índice migratório da região favorecendo a homogeneidade genética e o grande número de casamentos consanguíneos.

Apesar dessas pesquisas apresentadas, é importante ressaltar que existe uma dificuldade na identificação/diagnóstico de casos de doenças raras, principalmente em cidades do interior do estado, longe dos especialistas. Com isso, Castro et al (2007) indica que em algumas situações não existem notificação dos casos encontrados no serviço de saúde, impedido a consolidação do número total de casos. Esse problema se torna mais evidente quando incluímos a equação fatores como a pobreza e ausência de um diagnóstico definitivo, o que levam as famílias a um enorme itinerário terapêutico dificultando cada vez mais o diagnóstico e, consequentemente, aos dados corretos sobre o cenário das doenças raras.

Além de parâmetros estabelecidos pela OMS e aderidos pelas CONASS e Ministério da Saúde, o Ministério da Saúde também disponibiliza as Diretrizes de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde -SUS, que contém informações fundamentais

para o atendimento e cuidados de portadores de doenças raras. O Brasil também possui PORTARIA Nº 199, DE 30 DE JANEIRO DE 2014 e o Projeto de Lei Complementar (PLC) nº 56, de 2016, que tem como objetivo “proporcionar o acesso aos serviços e aos cuidados aos pacientes diagnosticados com algum tipo de doença rara e, quando for o necessário, o acesso aos tratamentos disponíveis” (BRASIL, s.a/p). Essa PLC já foi aprovada em Congresso Nacional, modificada pelo Senado e retornou para o Congresso Nacional, ela tem por finalidade atender cerca de 12 milhões de brasileiros que possuem algum tipo de doença rara.

Mesmo com alguns desses avanços nos anos anteriores, o atual Governo Bolsonaro, vem sucateando o SUS dando continuidade a um projeto iniciado no Governo Temer, de forma que se tornou frequente a falta de medicamentos para pessoas que já recebiam medicações, não só das Mucopolissacaridoses como também de outras doenças. No final do ano de 2019 surgiu uma proposta da PEC do Pacto Federativo, proposto por Paulo Guedes, hoje Ministro da Economia, que tinha como umas das etapas a fusão de municípios, com menos de 5,000 habitantes, com municípios maiores, atingindo parte das cidades do Cariri Paraibano.

Caso a PEC do Pacto Federativo seja aprovada, diversas pessoas com doenças raras deixarão de ser amparados por prefeituras que já estão estabilizadas perdendo, dessa forma, toda uma rede já montada para o atendimento e cuidado dessas pessoas.

Neste estudo, o conceito de relações consanguíneas permeia toda a discussão, com isso, é possível entender que essas relações são: “(...) reconhecimento [da consanguinidade] está presente na formulação de que a pessoa é formada pela junção dos sangues de seu pai e de sua mãe” (ABREU FILHO, 1982, p. 4). Dando sequência no pensamento do autor, a consanguinidade também pode indicar que o sangue do pai e da mãe possam ser de um mesmo tronco familiar. Sendo assim, o sangue é uma categoria/substância não só biológica, mas também cultural, pois quando se refere a sangue também se refere às características de qualidades como o popular ditado “puxou ao pai ou a mãe” (ABREU FILHO, 1982, p. 4).

Como Abreu Filho (1982) menciona, o entendimento do sangue é fundamental para a formulação da ideia de consanguinidade e consequentemente na análise sobre o parentesco, pois nisso reside a construção de noção de família consanguínea. Partindo desse pensamento do autor, as relações de parentesco são encontradas na região, que se completam com as noções de herança e hereditariedade.

A consanguinidade é um conceito antropológico que desponta com os primeiros estudos sobre parentesco com Lévi-Strauss (1976) de modo a considerar que a família em seu fundamento natural é a consanguínea (Pai, mãe e filhos), a partir do biológico, e de aliança, a partir do social. Também tem como uma de suas funções marcarem socialmente e

historicamente como um fenômeno usado para a proteção de riquezas aumento de terras e até para preservação do poder político. Assim como Silva (2016) ao realizar o casamento dentro do sangue do pai e da mãe está fechando a família para a entrada de novos membros, preservando bens e por vez somando terras.

Assim pode ter acontecido em um passado colonial da região, mas as configurações contemporâneas apresentam que a união consanguínea ocorre a partir de uma relação com aquele que está próximo. Para Lévi-Strauss (1976), o fato da proximidade e a baixa densidade demográfica favorecem assim um casamento com pessoa da mesma família.

Lévi-Strauss (1976, 1980) quebra com a noção da família biológica, composta por uma tríplice relação entre mulher, homem e filhos. O autor propõe um olhar social para a construção da família baseada numa relação de aliança, destacando que essa relação é o que difere o homem do animal. Nessa distinção está apresentada como se dão as relações entre Natureza e Cultura, principalmente quando se tratam das relações do tabu do incesto, uma das regras mais importantes para a concepção social da família, pois a não existência dessa regra para Lévi-Strauss aproxima o homem aos animais.

A relação Natureza e Cultura também é retratada por Ingold (2019) considerando que os elementos desta equação não se anulam por sua dualidade, mas sim podem se completar, compondo uma relação que deixa a realidade social muito mais complexa. No caso desta pesquisa observando as questões das Mucopolissacaridoses, o fato de ser uma doença genética hereditária (natureza) compõe a relação dela com a família (cultura), de modo a interferir em questões como o modo de viver e de se relacionar.

Outra característica que foi encontrada nas pessoas com as Mucopolissacaridose e que também compõe a equação, é referente ao risco genético. Alguns dos familiares nos relataram quanto era importante a realização dos testes genéticos para o acompanhamento e aconselhamento, porém parte das pessoas com Mucopolissacaridose ainda não se preocupava com o risco, pois como gostaria de ter filhos ainda acreditava que não teria outro filho com a doença, pois a porcentagem de não ter a doença é maior.

Alguns dos acometidos não entendiam o que significava o “fator genético”⁷, com isso deixavam de lado questionamentos do tipo; o casamento entre primos ou como um dos entrevistados que só foi atentar-se para a possibilidade de sua filha carregar o gene da mutação

⁷ Fator Genético era como os interlocutores entendiam as informações de probabilidade de ter um filho com a doença ou não.

quando foi questionado na entrevista. O risco está presente a todo o momento de diversas formas e cada um dos familiares vai gerir isso de uma maneira diferente do outro.

Outra categoria que será abordada no capítulo seguinte a metodologia é como a hereditariedade é percebida pelo grupo, pois pelo o fato da doença ser genética algumas problemáticas familiares surgem durante a entrevista. Elas são expostas algumas vezes de formas sutis e de outras de forma mais explícita. A história das famílias a todo tempo estará presente, pois é a partir dela que se baseia a noção da hereditariedade nesse estudo.

Ao trabalhar com as doenças genéticas, uma categoria que não era prevista ser encontrada seria o risco genético. Porém, foi uma surpresa que o campo reservou, as famílias com que conversamos, em sua maioria, possuíam um conhecimento sobre a gestão do risco, pois a partir do momento em que a doença é diagnosticada, os problemas sobre gestão familiar e a possibilidade ter um filho com a mucopolissacaridose são acionados.

A escolha da Mucopolissacaridose se deu pelo estranhamento com a noção de herança e com o casamento entre primos. Fenômeno que acreditava só encontrar na literatura antropológica. Foi esse estranhamento⁸ que incentivou uma revisão literária para entender o que havia sido publicado sobre o tema. No entanto, a revisão bibliográfica não dava conta da realidade a ser estudada, necessitando de uma investigação aprofundada.

Dentre algumas perguntas de pesquisa e questões antropológicas que surgiram, foram necessárias lapidações para solidificação de meu objeto de estudo. Perguntava-me: onde realmente estão as pessoas com mucopolissacaridose? Como vivem essas pessoas? Quais são os principais problemas que elas enfrentam? Como elas lidam com a doença? Qual o papel da família no processo de cuidado? Qual a noção que é dada à doença pela família? Será que existe alguma compreensão da família sobre o fator genético? A família sabe de onde vem a doença? Como eles compreendem o fator hereditário? De onde realmente veio a doença (mucopolissacaridose)? Quais são as dificuldades do tratamento de uma doença rara no interior do estado? Como estão as políticas de tratamento e de acompanhamento desse grupo?

Foram alguns desses questionamentos que me fizeram pensar e produzir o seguinte objetivo geral desse trabalho; compreender qual a percepção de herança/hereditariedade genética e social das famílias acometidas pela Mucopolissacaridose no Cariri Paraibano. A partir de então, pude organizar objetivos específicos tomados como guias para a execução do trabalho para alcançar o objetivo geral. Foram eles:

⁸ Estranhamento fomentado por minha orientadora que estava intrincada com o relato da doença, buscando informações para investigar a MPS.

1. Verificar as relações após o diagnóstico positivo entre os familiares e adoecidos;
2. Identificar as percepções da família acerca da doença e de seu caráter hereditário;
3. Identificar as repercussões sobre a trajetória pessoal e familiar a partir do adoecimento e sua hereditariedade;
4. Analisar as mudanças cotidianas na vida dos familiares dos acometidos.

Como o leitor verá, esta dissertação traz questões relativas às experiências das famílias com a doença e as consequências familiares, suas relações com o casamento entre primos, herança e hereditariedade. Além do relato familiar, trata-se de apresentar o cenário da doença no Cariri paraibano, com a expectativa de contribuir para o desenvolvimento de políticas públicas que auxiliem a vida dessas pessoas.

Além disso, busco entender qual a realidade dos acometidos por mucopolissacaridose nos faz pensar, enquanto antropólogos, nas medidas efetivas não só enquanto pesquisador, mas também enquanto agente ativo para auxiliar numa melhora para todos que fazem parte da pesquisa e que vivem com a doença.

A mucopolissacaridose é uma doença rara que ainda precisa ser amplamente discutida para que seja possível gerar mais políticas públicas e trazer uma melhor qualidade de vidas para todo esse grupo, no que diz respeito às diversas formas de assistência e até mesmo para as famílias, seja em forma de apoio financeiro para o custeio da doença, seja de outras questões que advêm dela, tal como o aconselhamento genético, fundamental quando se trata de adoecimento genético.

Cabe ressaltar que apresentar a realidade a partir das pessoas acometidas e dos familiares pela mucopolissacaridose na Paraíba, mais especificamente na região do Cariri contribui para maior visibilidade para o grupo em questão.

Para a realização desta pesquisa optou-se por pesquisa de tipo etnográfica, realizada em forma de expedições, que constituíram em viagens/excursões etnográficas ao campo de pesquisa, em que a primeira somente foi possível realizar principalmente pela presença da minha orientadora, que além de me guiar nas primeiras abordagens aos interlocutores, apresentou-me o campo das mucopolissacaridoses. Nessa primeira expedição, visitamos muitos municípios e dialogamos com algumas famílias, como o leitor verá adiante.

Na segunda expedição não fui mais acompanhado, mas já tinha uma rede de contatos e de lugares que me serviram de apoio para aprofundar o estudo. A segunda expedição, embora com alcance menor em termos de quantidade de cidades visitadas, possibilitou aparar diversas pontas soltas que ficaram da primeira expedição e refinar algumas hipóteses que emergiram nas análises preliminares.

O campo realizado pode se entender como artesanal, pois foi a construção de uma ida a campo clássica, tal qual Malinowski (1978), quanto a um misto de técnicas contemporâneas, utilizando instrumentos como o típico caderno de campo, até os nossos *smartphones*. Essa união do clássico com o contemporâneo tornou possível a busca dos familiares dos acometidos para realizar entrevistas que resultaram na pesquisa de caráter artesanal assim como aponta Minayo (2013), pois fomos usando o que mais se adaptava às nossas necessidades enquanto pesquisadores.

Passamos por 11 cidades do Cariri Paraibano, nelas fomos em busca dos acometidos, planejamos diversas formas de encontrar essas pessoas, porém a que mais surtiu efeito foi ficar no centro da cidade sentar e tomar uma coca cola. Nisso perguntávamos sobre as pessoas com um problema de saúde - a Mucopolissacaridose. Elas nos eram apresentadas das mais diversas formas possíveis, sendo chamadas de deficientes e também de aleijadas. Uma rede então foi se criando, pois sempre que terminávamos uma entrevista, pedíamos para que fosse indicada mais uma pessoa, esse método, é conhecido como entrevista por indicação ou método bola de neve Fontanella *et al* (2008).

Foram visitadas 16 famílias no total e entrevistadas 46 pessoas ao longo de 12 dias nas duas expedições. O método genealógico, nos termos de Rivers (1991) foi aplicado em duas famílias na cidade de Taperoá e uma família em Serra Branca. A formação da genealogia foi realizada na segunda expedição, para aprofundar mais a história da família, foi entrevistado uma geração a mais daquelas famílias que já haviam sido entrevistas.

Na primeira expedição partimos, como já foi dito, da cidade de João Pessoa em direção a Campina Grande. Lá encontramos Renan⁹ e Ronaldo, saindo de Campina grande em direção a São João do Cariri entrevistamos Marisa, Dona Nanci, Célia e Antônio. Fomos então para Serra Branca, cidadã na qual, conhecemos a história de Cida, Rianna, Silveira e Mirna e depois partimos para a cidade de Coxixola, porém, entretanto, não encontramos a pessoa portadora da Mucopolissacaridose que morava na cidade, então partimos em direção a cidade do Congo. Lá entrevistamos Clarice e Juraci e fomos visitar Vitoria. Não entrevistamos Vitoria, pois seu segundo filho com Mucopolissacaridose tinha falecido fazia 30 dias, por esse momento, decidimos apenas conversar e dar os sentimentos a ela.

Ainda na primeira expedição, fomos para cidade de Monteiro, lá encontramos Cidinha, Mônica e Pereira, foi uma das famílias mais difícil de encontrar, pois os membros dela estavam

⁹ Todos os nomes usados durante o trabalho são fictícios seguindo a recomendação do comitê de ética e o acordado com os interlocutores durante a entrevista.

em outro município próximo. Seguimos para Taperoá, foi nessa cidade que encontramos o maior número de famílias acometidas pela doença, no total, foram quatro; Vanda, Raquel e Suzana; Edvaldo, Mércia, Zefinha e Ciro; Jamila. Sônia e Marta, por fim, Santos, Vânia, José e Anahi. Nas duas últimas cidades da expedição entrevistamos Suzam, Jénifer e Tina na cidade de Assunção e Napoleão, Celine e Pierre na cidade de Tenório. Depois retornamos para João Pessoa e encontramos Cláudia que era de Serra Branca, porém morava na capital paraibana.

Já na segunda expedição traçamos duas cidades como referência; Serra Branca, por ter mais casos que precisavam ser encontrados, e Taperoá, que além de ter mais casos, tinha-se uma necessidade de se aprofundar na inserção no campo. Em Serra Branca, entrevistei Veronice que possui uma filha já falecida, Isadora. Também foram entrevistadas Rita e sua irmã Laís que são primas de Rianna. Em Taperoá, encontrei um caso novo que acabava de ser diagnosticado, Santana e Augusto.

Por fim, essa dissertação está estruturada seguindo o eixo das categorias êmicas indicadas pelos interlocutores. Além da introdução, está estruturada em três capítulos. O primeiro capítulo comporta elementos da metodologia com dados importantes como o planejamento de ida a campo, quais os desafios encontrados no percurso, os métodos de entrevistas e processos de negociações para o entendimento das relações e interações realizadas o desenvolvimento do trabalho. O segundo capítulo traz uma reflexão a partir de dados dos nossos interlocutores sobre a noção de herança e hereditariedade das Mucopolissacaridoses. Finalmente, o terceiro capítulo que retrata um pouco do risco genético e reprodução, no qual, o caso de Rita se destaca dos demais, devido de a mesma ser a única interlocutora que realizou o teste genético para entender a condição sua genética e se preparar para o planejamento familiar. Além disso, o capítulo ainda apresenta como o risco é entendido nas demais famílias.

Por fim, têm-se as considerações finais, que engloba o conjunto de entendimento dado as heranças a partir do entendimento dos interlocutores e como ela está ligada as questões de sangue, localidade e parentesco. Também é realizado um balanço de como o risco genético é entendido pelos interlocutores e como isso afeta a gestão familiar. Tudo isso envolvido por questões metodológicas que permitiram o entendimento geral do que é a herança das Mucopolissacaridoses.

CAPÍTULO 1 – PROCESSOS DE NEGOCIAÇÕES E PERCURSO DA PESQUISA: METODOLOGIA DESCRITIVA E ARTESANAL NAS EXPEDIÇÕES NO CARIRI PARAIBANO

Neste Capítulo, será feita uma exposição dos processos metodológicos adotados durante a pesquisa de campo, de modo, a construir um quadro teórico/metodológico que é o alicerce da pesquisa de campo etnográfica. Serão discutidos alguns pontos que já foram apresentados na introdução, descritos de forma mais ampla, necessários para o entendimento do que é a etnografia no campo da saúde, assim como a exposição do que chamamos de expedições etnográficas. Uma metodologia artesanal como sugerem Mills (2009), Ingold (2011) e Minayo (2013), como foi a experiência de realizar pesquisa de campo em par.

Serão também apresentados os sujeitos da pesquisa, no caso as famílias e acometidos pela mucopolissacaridose, montando um quadro de perfil desse grupo, ressaltando a importância delas/deles para a investigação. Além disso, esclarecemos acerca da construção de mapas de pesquisa ilustrando o caminho percorrido, as expedições que foram realizadas e as principais diferenças entre as expedições. Pensando como os métodos da antropologia contribuem para entender a relação entre natureza e cultura, assim como o campo da genética.

Antes de começar o desenho da pesquisa de campo, é preciso problematizar a posição do antropólogo no campo. Trata-se entender que a abordagem clássica de pesquisa, em que as hierarquias se impõem na relação pesquisador e pesquisado, tal como se seguem os manuais de pesquisa de campo. Abordagens como apresentadas nos primeiros estudos etnográficos/antropológicos. Malinowski (1984) é o exemplo mais clássico, pois foi o precursor da pesquisa etnográfica. Na França, alguns pesquisadores também seguiram a estudar as colônias europeias na África, como Leenhardt (1947). Eles têm sua importância, porém o modo de fazer a etnografia mudou, junto com a realidade do mundo, a relação colônia e colonizador vem se desfazendo, tanto na antropologia, quanto a história desses povos.

Sendo assim, neste estudo, não tenho intenção estabelecer relações “colonizadoras”, ou seja, partindo do pensamento de Viveiro de Castro (2002) busquei estabelecer uma relação de equidade entre o pesquisado e o pesquisador, também não busquei ser a voz de algum grupo, ao contrário, busquei pensar a interlocução pesquisador e interlocutor a partir da experiência coletiva e de empatia com sujeitos como é sugerido por Said (2003).

Pensando como se configura o trabalho etnográfico, o antropólogo não é representante de um grupo, ou de uma fração deste grupo. Usa o termo “representar” de Said (2003), que toma a noção da representação para além de um conceito no trabalho de campo, pois é

necessário enfrentar não apenas a consciência como também as convenções de linguística como formas e forças transpessoais. A representação está aproximada a questões de classe, gênero, raça e estruturas sociais, então a representação é um “ato problemático”. A representação segundo Said (2003) é um ato de estar no lugar de outro a partir de noções, ideias e realidade social de outrem. Essa ideia de representação é discutida para o antropólogo pensar no seu lugar de fala e não falar por alguém, o antropólogo é o cientista da investigação, da análise e não de porta voz do outro.

Na discussão do que é fazer etnografia, contribuem os antropólogos Oliveira (1996), Brandão (2007) que percebem que existem subjetividades de cada pesquisador e um modo como cada um se vê no campo de atuação. Ambos entendem que as subjetividades podem levar a construção das alteridades do pesquisador e de como as pesquisas podem ser pensadas e a construção de conhecimento que vão além daquilo que foi planejado na etapa da pesquisa de campo.

A etnografia, como afirma Peirano (2014), não é apenas um método, mas sim uma união, uma formação teórico/metodológica a partir da pesquisa empírica, junto aos nossos interlocutores. “A empiria – eventos, acontecimentos, palavras, textos, cheiros, sabores, tudo que nos afeta os sentidos –, é o material que analisamos e que, para nós, não são apenas dados coletados, mas questionamentos, fonte de renovação” (PEIRANO, 2014, p. 380).

É a partir de tudo que se é vivido em campo que é possível refletir sobre o tema estudado, sobre como é possível viver com a Mucopolissacaridose, no lugar que eles habitam, realizando uma descrição densa segundo Geertz (2008), construído a partir de leituras que os interlocutores fazem da própria história.

1.1 EXPEDIÇÕES – PROCESSOS E NEGOCIAÇÕES: INTRODUÇÃO EPISTEMOLÓGICA

Foram realizadas durante a pesquisa duas expedições etnográficas ao Cariri Paraibano ao encontro com os acometidos. Quando me refiro a expedições etnográficas, remeto ao modo como realizamos a pesquisa, pois saímos de João pessoa- PB para as cidades de Campina Grande, São João do Cariri, Serra Branca, Congo, Coxixola, Sumé, Monteiro, Taperoá, Tenório e Assunção e ficamos o total de 7 dias para percorrer essas cidades, na primeira expedição, de modo que não vivenciamos por completo todas as pessoas do lugar, não fizemos desenhos das cidades como fizeram antropólogos clássicos em suas etnografias, pois esse tempo não era hábil.

No entanto, cada entrevista realizada com cada pessoa, foi realizada de forma a ser vivenciada por completo, imergimos nas histórias que cada um deles contavam, absorvemos o

máximo que cada um deles nos dizia, para que fôssemos mais fies possíveis nos relatos que fomos incumbidos de escrever. Nós, enquanto antropólogos, estamos nos dando com a história e com a vida de outras pessoas, então temos a responsabilidade de retratar da forma como eles nos passaram. Foi assim que cada uma das duas expedições foi realizada e desenvolvida ao longo da pesquisa.

Na primeira expedição, em que fui acompanhado minha orientadora, seguimos um pouco o que diz o DaMatta (1978) e fizemos uma preparação antes de ir ao campo. No entanto, sugeri que fôssemos visitar a associação de portadores de mucopolissacaridose no caminho do Cariri na cidade de Campina Grande, num ato intuitivo¹⁰ de pesquisa. O fato é que essa “parada” na viagem fez uma grande diferença na pesquisa. Ao chegar no local da Associação, nos deparamos com o pai de uma das pessoas com Mucopolissacaridose, que nos forneceu entrevista. Aqui, realizamos uma divisão do trabalho de pesquisa. Enquanto eu entrevistava o pai, minha orientadora entrevistava o filho.

Um dos aspectos importantes deste contato é que os entrevistados nos abriram o caminho para a imersão no campo, na medida em que nos indicaram famílias e municípios que não imaginávamos visitar e encontrar interlocutores. Esse fato nos fez modificar boa parte do nosso trajeto de pesquisa, e nos inseriu em uma rede ampla de pessoas. Além dessas famílias, o trabalho de campo encontrou outras famílias em que o diagnóstico da Mucopolissacaridose ainda estava sendo realizado, alguns casos com suspeitas, e outros já diagnosticados e aguardando o processo de judicialização para acesso à terapia.

Ao longo da pesquisa foi necessário realizar diversas escolhas, essas foram se desdobrando para alcançar essa reflexão final, porém inacabada, visto que um estudo antropológico terá suas implicações futuras, por ser um recorte do período que foi possível vivenciar. O fato é que de cada um dos desdobramentos implicaram em processos de negociações que fizemos com nossos interlocutores, pois para cada uma das entrevistas, nossas credencias eram solicitadas. Nós tínhamos que explicar nossa pesquisa e, assim, cada um dos entrevistados nos concediam as informações que achavam que eram pertinentes.

Esta pesquisa, como já mencionado, é de cunho etnográfico no qual foram realizadas coleta de dados através de entrevistas etnográficas, e a partir de um roteiro temático, conforme sugerem Beaud e Weber (2007).

¹⁰ Considero como uma Intuição de pesquisa, aqueles sentimentos, ou o *feeling*, que nos faz mudar um traçado da investigação para encontrar lugares e pessoas inesperadas. No nosso caso, essa intuição foi fundamental, mas mudanças de traçado pode ou não, levar a novas descobertas enquanto o pesquisador está imerso no seu campo de pesquisa.

As entrevistas que irá realizar no campo são longas e gravadas em gravador; os entrevistados falam na primeira pessoa, e se dirigem a você pessoalmente. Chama-se entrevistas etnográficas porque não são “isoladas”, nem independentes da situação de pesquisa. Os entrevistados são re-situados em seus meios de interconhecimento (que são também seus meios de pesquisa). Tomam lugar e sentido num contexto cuja a dimensão histórica e local (história longa da região, história dos lugares e das pessoas) você não negligenciará. Apoiam-se em observações previas, as quais, por sua vez guiam as observações que estão por vir (BEAUD; WEBER, 2007, p. 118).

A entrevista etnográfica deve ser somada a observação, pois é essa soma que faz progredir a pesquisa, não deve haver cortes entre elas, pois é possível transitar entre a entrevista e a observação ao longo de toda pesquisa, sendo o campo aquele que dirá qual o momento correto de usar cada um.

Tendo em vista os limites de tempo que nos foram impostos para a realização do trabalho de campo, a entrevista etnográfica permitiu uma aproximação com interlocutores/as de forma intensa. Um aspecto importante era que as entrevistas fossem realizadas no domicílio de modo que pudéssemos realizar a observação exigida. Mas, como o leitor verá, na primeira expedição, uma entrevista foi realizada num pequeno centro comercial da cidade de Monteiro e outra na loja da tia da pessoa com mucopolissacaridose.

Através das entrevistas abordei os seguintes temas: a) primeiramente: família – com subtemas como composição familiar, localidade que vivem, procedência, temas mais livres para o entrevistado relatar sobre sua família; b) segundo tema abordado: Herança – o que os pais deles deixaram para eles, como eles entenderam as heranças de bens e genes que seus pais deixaram; c) terceiro grupo temático: adoecimento - se existe alguém doente, como foi que descobriu.

De início, para realizar os contatos com os familiares dos acometidos por mucopolissacaridose usei como ponto partida o trabalho de conclusão de curso Barros (2015) que realizou um mapeamento das cidades paraibanas onde existiam a doença. Porém, a chegada em campo me reservou uma mudança a partir da fala de um dos entrevistados. Então, a partir das indicações realizadas pelo interlocutor, seguimos um caminho modificando aquele traçado e incluindo as novas pessoas.

Realizamos algumas buscas na internet antes de chegar na cidade de Campina Grande, com isso o uso do celular foi importante, pois nos desvelou a localização da Associação de Portadores de Mucopolissacaridose do estado da Paraíba (ASPAMPS/PB), atualmente renomeado de Instituto Patrick Dorneles. A sede da Associação era, no entanto, a residência de um dos primeiros presidentes, cujo endereço foi mantido pela comodidade.

E foi a partir dessa mudança para conhecer o Instituto, que algumas modificações foram possíveis, pois o endereço era da casa de um dos fundadores da associação, que usou do endereço para que fosse possível a fundação da antiga associação. Ele explicou como tinha acontecido o processo que iniciou a criação da associação e também falou sobre as pessoas que participavam. Com isso, adequamos a rota de pesquisa a partir das indicações. A intuição de pesquisar no *smartphone* e de procurar a associação foi fundamental para traçar um novo percurso de pesquisa e encontrar mais pessoas com as mucopolissacaridoses.

Com as indicações das cidades onde encontraríamos as famílias, quando terminávamos uma entrevista questionávamos sobre outras indicações de pessoas com Mucopolissacaridose na cidade ou até mesmo em outra cidade próxima. Esse método utilizado para a captação dos demais integrantes é chamado de bola de neve (*snowball*) assim como Fontanella *et al* (2008), como já dito. Ele consiste na indicação de pessoas que fazem parte do mesmo grupo partindo de algum desses membros, até atingir o índice de saturação.

Para este tipo de aproximação, o índice de saturação ocorre quando os indicados pelos acometidos começam a se repetir, advertindo que dentro daquele universo já foi realizada entrevista com parte significativa do grupo, podendo assim caracterizar um desenho sobre o grupo estudado.

Em pesquisas de literatura realizadas anteriormente foi indicado que existia por volta de 21 casos, segundo Barros (2015), em todo o estado da Paraíba, especificamente no Cariri foi encontrado 7 casos. Já nas expedições que realizei foram encontradas 15 pessoas com a mutação vivas, além dessas segundo os relatos dos familiares mais 6 pessoas também tinham a doença mais já haviam falecido. O total de casos encontrados e relatados foram 21 apenas nas cidades do Cariri.

Como a pesquisa foi qualitativa etnográfica, não tem como objetivo a quantidade de membros, pois o que se busca são os significados e símbolos atrelados às subjetividades. Optou-se para escolha da amostragem de saturação dos dados sendo a:

Amostragem por saturação uma ferramenta conceitual frequentemente empregada nos relatórios de investigações qualitativas em diferentes áreas no campo da Saúde, entre outras. É usada para estabelecer ou fechar o tamanho final de uma amostra em estudo, interrompendo a captação de novos componentes (...) o fechamento amostral por saturação teórica é operacionalmente definido como a suspensão de inclusão de novos participantes quando os dados obtidos passam a apresentar, na avaliação do pesquisador, uma certa redundância ou repetição, não sendo considerado relevante persistir na coleta de dados (FONTANELLA *et al*, 2008, p. 1).

A escolha da saturação somada ao método bola de neve não delimita de antemão quantos sujeitos irão compor a amostra, pois não há como prever quantos sujeitos serão suficientes para

saturação dos dados, desse modo, apresenta-se uma estimativa. A ida a campo nas expedições resultou no total de 16 famílias entrevistadas.

Para todos aqueles que participaram da pesquisa foi necessário explicar o objetivo da pesquisa e bem como os riscos e o desconforto de falar sobre a doença e os benefícios. Todas as entrevistas foram gravadas com um auxílio do gravador do *smartphone*, quase todos os entrevistados não tiveram resistência à gravação da entrevista, concordância concedida no início. Esclarecidos ainda que as suas identidades seriam mantidas em sigilo, e seus nomes modificados para garantir anonimato¹¹. Todas as entrevistas foram claramente explicadas aos interlocutores, e também apresentadas aos mesmos o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Anexo 1), comprovando a consciência do entrevistado que está participando de uma pesquisa com a finalidade acadêmica.

Como previsto no projeto, foi utilizado como critérios de inclusão dos entrevistados pessoas com diagnóstico positivo para mucopolissacaridose, com 18 anos ou mais, que estivessem em condições físicas e mentais para participar do estudo. Quanto ao critério de exclusão, foram desconsiderados os que, por algum motivo, estavam debilitados de forma intensa fisicamente ou sem condições de comunicação, uma vez que, o pesquisador não possuía nenhum tipo de suporte para traduções ou profissionais que pudessem intermediar o diálogo. No entanto, seguindo a indicação dos entrevistados, tivemos acesso às famílias, cujas pessoas com mucopolissacaridose tinham menos de 18 anos, de modo que, foram-lhes explicados, detalhadamente, os objetivos do projeto, sendo que nesses casos apenas os pais foram entrevistados.

Quanto aos benefícios para as pessoas com as mucopolissacaridoses, podemos citar a visibilidade para o grupo de acometidos, podendo fomentar o debate sobre políticas do cuidado, além de um maior conhecimento sobre problemas sociais que envolvem o campo das mucopolissacaridoses, assim propondo uma desbiologização da doença, na medida em que se apresentam aspectos da experiência e vivência. Dito de outra forma, apresenta-se problemas que vão além de questões puramente biológicas. A pesquisa também fomenta o processo de reflexão do próprio acometido com a doença e toca sua experiência com ela. Quanto aos riscos da pesquisa, foi-lhes explicado, como já mencionado acima, que os sujeitos poderão sentir

¹¹ É importante ressaltar que toda a entrevista deve seguir as normas de ética e pesquisa. Além das normas de pesquisa cabe ressaltar que o trabalho é guiado eticamente pelas seguintes resoluções do Ministério da Saúde: Resolução nº 510, de 07 de abril de 2016; Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012; NORMA OPERACIONAL Nº 001/2013. Que preveem o cuidado e ética com pesquisa com seres humanos e com a aplicação de novas tecnologias nesses trabalhos. CCAE Nº 9890718.0.0000.5188

algum desconforto em responder alguma questão, nesse caso, poderão passar para outra questão ou desistir de participar do estudo.

É necessário salientar que a pesquisa desenvolvida pertence a um campo muito delicado, pois lidar com o adoecimento do outro é também estar em contato direto com sentimentos e princípios do entrevistado, então deve ser mantido o respeito e a ética como apontado em Pessoa (2014) e Neves (2018) com todos os participantes dessa pesquisa, respeitando assim os limites de cada um, e estabelecendo uma confiança entre o pesquisador e o pesquisado. Por esse motivo, as entrevistas foram realizadas em dois momentos, sendo um de aproximação e outro de aprofundamento de dados.

A devolutiva para os sujeitos envolvidos na pesquisa serão: o convite para que eles participem da defesa da dissertação; a entrega para de uma cópia da dissertação para todos os envolvidos diretamente na pesquisa; produção de artigos e capítulos de livros para fomentar um maior debate sobre o universo estudado. No que diz respeito à devolução da pesquisa, será entregue para cada um dos interlocutores uma prévia da dissertação para eles autorizem o texto e uma versão final para ficar com cada um dos interlocutores. Além disso, considero que devoluções foram realizadas quando a temática das Mucopolissacaridoses, das famílias e pessoas com a doença foram levadas para eventos científicos da área, além de discussões realizadas sobre as condições de vida e saúde realizadas com possibilidades de pensar os modos de vida existentes na contemporaneidade.

Após a coleta dos dados com as entrevistas e as visitas realizadas, foram realizadas análise das informações, e para isso é importante que exista uma categorização êmica:

Essa palavra está ligada à ideia de classe ou série. As categorias são empregadas para estabelecer classificações. Nesse sentido, trabalhar com elas significa agrupar elementos, ideias ou expressões em todo de um conceito capaz de abranger tudo isso (MINAYO, 2013, p.70).

Essas categorias serão identificadas principalmente através dos discursos dos interlocutores para que sejam representados da forma mais honesta possível. A partir dessa classificação, a próxima etapa foi a elaboração de um sumário¹² elencando as categorias que foram encontradas, para que assim seja possível de fato realizar o embate com as teorias aplicadas durante a pesquisa de campo, o que dará forma e será explicitado no decorrer do trabalho.

¹² Este processo de análise e elaboração de um sumário com o elenco de categorias temáticas e seus desdobramentos que foi desenvolvido pela minha orientadora, contribuindo para o mapeamento dos temas e categorias que são exploradas pelos nativos nas interlocuções conosco.

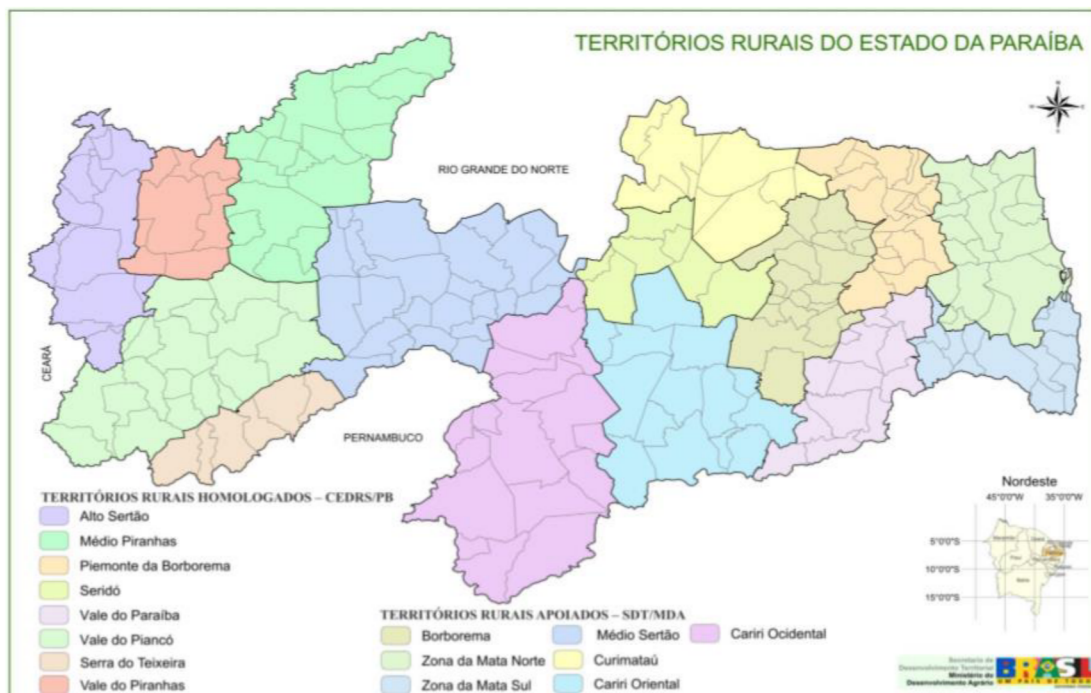
1.1.1 Do Cariri

Pela especificidade de cada lugar, desenhar o campo é fundamental, principalmente um lugar como o Cariri Paraibano, que distante mais ou menos 400 km da capital do estado, João Pessoa. O lugar é considerado uma região administrativa que comporta 29 municípios, possui a menor taxa demográfica da região (IBGE, 2018). Geograficamente, possui um clima semiárido, possuindo um clima seco durante a maior parte do ano, com muito poucas precipitações. A vegetação é seca e cinza, mas adaptada ao ambiente, e com o menor sinal de água a vegetação já muda para o verde modificando a paisagem.

Esse tipo de paisagem/vegetação/clima impacta na vida dos habitantes, criando uma rotina principalmente daqueles que não vivem em meio urbano, fazendo com que o “relógio” que é seguindo seja através de como a natureza se comporta. Só é possível ir para cidade quando o rio está baixo ou seco, as pessoas que precisam ir para outras cidades fazer o tratamento sofrem em períodos mais chuvosos.

A região, em si, possui características climáticas que a tornam um ambiente seco na maior parte do ano e, por vezes, muito hostil para os habitantes, mas que permitiu que essa região tivesse sua peculiaridade, um povo resistente e perseverante em diversas lutas seja contra a seca ou contra uma doença como a mucopolissacaridose.

Historicamente, a região do Cariri pertencia a região da Borborema, porém, em 2003 foi homologado a partir do PTDRS como território rural e em 2007 foi dividido em mais dois territórios o Cariri Oriental e o Ocidental, hoje está configurado a partir do mapa abaixo que foi retirado do Plano Territorial de Desenvolvimento Rural Sustentável (PTDRS):

Figura 1: Territórios Rurais do Estado da Paraíba

Fonte: Governo da Paraíba, PLANO TERRITORIAL DE DESENVOLVIMENTO RURAL SUSTENTÁVEL – PTDRS (2010)

A parte que representa a cor lilás é o Cariri Ocidental, a que está ao lado de cor azul-claro é o Cariri Oriental. A pesquisa foi feita nas duas regiões e, aqui, usamos a região do Cariri Paraibano de forma unificada, sem a distinção entre orientações. Por sua vez, quando for retratar alguma cidade em específico será usado o nome da mesma. Cabe esclarecer que essas distinções não tiveram grande impacto sobre a pesquisa, de modo que foi definido assim pela constante transição entre cidades e também entre as duas regiões, de forma que ao tratar de forma unificada ficará mais claro.

Os municípios dessa região são pequenos e, em sua maioria, foram formados a partir dos chamados “sítios” das primeiras famílias que chegaram da Europa para a colonização da região, principalmente de Portugal. Essas pessoas seriam os cristãos novos, europeus fugidos da inquisição vindo para o Brasil para começar uma vida nova (OLIVEIRA, 2015).

A formação dos primeiros sítios ocorreu com os emigrantes que chegaram primeiro e ocuparam a terra junto com seus familiares, com outros trabalhadores e escravos, com isso a quantidade de pessoas possíveis para se relacionar era reduzida ao grupo que estava nas proximidades, com isso a taxa de casamentos consanguíneos se torna elevada.

1.1.2 Negociando o campo: entrada e interações

Em cada uma dessas cidades encontramos o inesperado. Na primeira expedição seguimos muita nossa intuição enquanto pesquisadores, e fomos sempre em busca dos nossos interlocutores com poucas informações. Sempre procuramos, ao chegar a um lugar, um ponto de referência da cidade. Um dos lugares que foi um pouco diferente foi em São João do Cariri, onde tivemos que chegar a um sítio. Ficamos em um restaurante típico de beira de estrada, movimentado por receber os viajantes da BR 230. Este lugar nos foi indicado pelo informante em Campina Grande, a partir de onde conseguimos chegar à segunda família, no referido Sítio, localizado no município de São João do Cariri.

Com as orientações que nos foram dadas, seguimos até encontrar o sítio. Passamos por alguns lugares de difícil acesso principalmente em tempos de chuva, como nos foi relatado. Felizmente, o leito seco do rio nos permitiu atravessar e chegar ao caminho de terra que levava a primeira residência visitada. Chegando lá fomos bem recepcionados, mas com uma certa desconfiança por parte da Família 2. A pesquisadora levantou a sua origem do cariri como uma forma de marcar alguma proximidade com as famílias.

Por sermos do interior, eu e Ednalva, talvez algumas das nossas histórias se aproximavam das dos nossos interlocutores, com isso a confiança começava a ser construída, pois as origens similares quebravam um pouco daquela personificação: primeiro de que éramos estranhos da cidade e, segundo, de que éramos mais pesquisadores que vieram para realizar a coleta de sangue e de informações sobre a saúde deles. As famílias se referiam às pesquisas realizadas pelo laboratório Biomarin, atual fornecedor da enzima VIMIZIM™ (alfaelosulfase) cujo acesso passa pela judicialização do direito tendo em vista seu alto custo.

Com sucesso, era o ponto de partida de todas as nossas conversas. Na Família 2, as entrevistadas eram: a mãe, uma filha sem, e outra com mucopolissacaridose; o pai, que ficava transitando na sala e as vezes sentava no sofá, e uma neta, que também ficava transitando, mas sempre ouvindo o que se estava falando.

A família 2 vive em um sítio mais distante da cidade, segundo nos foi relatado pela matriarca da família, Dona Nanci, que antes eles viviam em uma casa de barro, que ainda estava de pé na frente da nova, que receberam através de programas sociais como o Programa de Aceleração do Crescimento (PAC) e Minha Casa Minha Vida¹³. Dona Nanci e seu marido

¹³ Tanto o PAC – Programa de Aceleração de Crescimento, quanto o Minha casa, minha vida, são programas de assistência social que construíram casas, estradas, poços artesianos e diversas outras coisas de melhoria de vida das pessoas mais pobres. Esses programas foram criados no governo Lula -PT e foram continuados no governo Dilma - PT, porém vem perdendo financiamento desde o golpe de 2016, o PAC deixou de existir no fim do governo Temer - PMDB.

tiveram 4 filhos, sendo dois desses portadores da mucopolissacaridose, porém apenas uma está viva, Marisa.

Como dona Nanci nos falou, ir para outros lugares saindo do sítio que eles moram é complicado, pois é muito longe de tudo e eles não têm transporte. Em relatos sobre como era na juventude dela, Dona Nanci contou como ia para a escola em um sítio vizinho de bicicleta quando seu namorado (hoje marido) ia buscá-la ou até mesmo no carro de mão empurrado pelo seu pai, para ela não ter que vir andando a distância toda.

Mais adiante já havíamos conversado sobre algumas coisas, mas paramos e pedimos autorização para começar a gravar a conversa. Esse foi um momento crítico, pois a neta de nossos interlocutores ficou preocupada com o que seria perguntado. Havia receio por parte dela acerca do benefício que recebiam e de questões políticas locais que dificultasse ainda mais a vida que levavam. Enfim, dissipadas as dúvidas, todos que estavam na casa acompanharam a entrevista com a garantia do sigilo e do anonimato.

O receio que ela tinha era bastante compreensível, pois lidar com as questões políticas em cidades do interior é algo muito delicado, em função do coronelismo e do mandonismo que ainda vogam em regiões como essa. Além disso, boa parte da pouca renda da casa deve vir do benefício recebido por Marisa e caso acontecesse algo com esse auxílio recebido, a situação para a família pioraria bastante.

Foi necessário uma nova e minuciosa explicação da nossa ida até eles e da pesquisa que estava sendo realizada, dito que não tínhamos intenção nenhuma de expor as suas identidades, nem de prejudicar com a pesquisa que estávamos realizando. Informou-se a eles que tudo ia ficar em sigilo e foi apresentado os documentos que estávamos deixando, o TCLE, nesse caso só entregamos um para eles e não ficamos com outro para que eles não achassem que estávamos levando suas informações. Mas o ponto que ficou mais claro para mim foi o momento em que uma das netas nos interrompeu querendo nossas credenciais para pesquisar com a seguinte frase “Se vocês estão pesquisando sobre a gente a gente também pode pesquisar sobre vocês” (Interlocutora, São João do Cariri, 03/12 2018).

Percebo que o receio por parte de uma das nossas interlocutoras que falou sobre os comentários e dificuldades de assistência do poder público, despertou a desconfiança da neta que estava com medo que fôssemos “ligados a isso”, e que fôssemos prejudicar a sua família, então apresentamos todas as “nossas credenciais”, como ela tinha pedido, o que foi feito para que ficasse mais à vontade para pesquisa. Essa foi uma entrevista tensa e de constante vigilância por parte dessa neta, mas no final tudo foi esclarecido e nos saímos de lá como pessoas bem-vindas.

Não só nessa entrevista como em outra tivemos que realizar negociações no campo para conseguirmos prosseguir, essas negociações se deram de diversas formas, como no hospital de Monteiro ao apresentarmos as credenciais da UFPB as informações foram melhores explicadas. Além disso, em momentos tivemos que entender que nessas negociações as entrevistas não estavam em jogo, e sim conversas informais, ou até mesmo apenas algum comentário ou pistas sobre as condições das pessoas com mucopolissacaridoses. Nesses momentos o antropólogo é um agente que interfere no cotidiano dos interlocutores, surgindo para interferir em seu dia-a-dia, para encher de perguntas sobre a doença de seus familiares. São nesses momentos que é importante o exercício da alteridade, possibilitando que os processos de negociações de campo sejam possíveis.

Outra condição importante para os processos de negociações com os interlocutores/as foi o fato que tínhamos conhecido a geneticista, o que contribuiu para facilitar nossa aproximação com as famílias. Neste sentido, o fato de conhecermos Cláudia e Renan, presidentes do Instituto Patrick Dorneles de Pessoas com Mucopolissacaridose, um atual, e o outro da gestão anterior.

A construção dessas relações permitiu que nossos interlocutores/as tivessem um ponto de referência para o estabelecimento da confiança necessária à interlocução. Um aspecto importante é que Renan e Cláudia foram fundamentais como mediadores no acesso à geneticistas e ao diagnóstico da doença.

1.1.3 O trabalho de campo: duas expedições

Cada uma das expedições teve um objetivo, na primeira fomos retomar um campo exploratório que minha orientadora já havia feito dois anos atrás; além disso, objetivamos dar início a formação da rede que foi se formando à medida que encontramos mais pessoas com as mucopolissacaridoses e familiares. Na segunda expedição fui com objetivo de entrevistar e elaborar genealogias com a geração ascendente¹⁴ das famílias em que haviam pessoas com a doença, pensando recuperar a história familiar, a persistência de noções de consanguinidade nas relações de parentesco e a existência, ou não, de noções de herança ou hereditariedade biológica ou de outra perspectiva acerca da doença. De fato, o argumento da genética acerca do casamento entre primos mobilizava nossa atenção para entender o fenômeno. No entanto, nem

¹⁴ Na antropologia, ascendência significa as relações construídas que antecede ao Ego da genealogia, e descendentes as posteriores (AUGÉ, 1975).

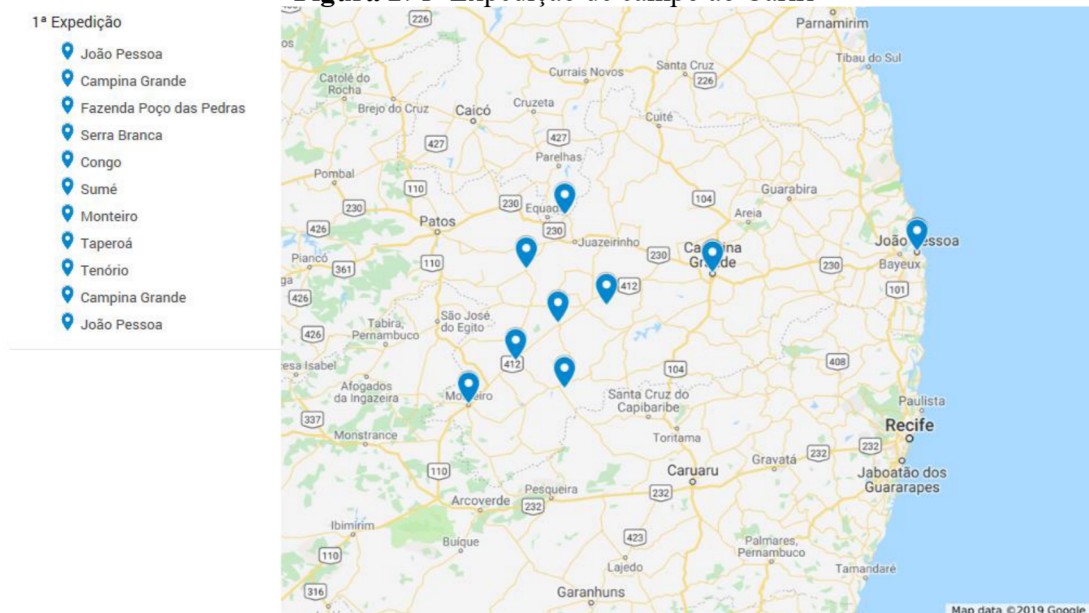
sempre foi possível acessar a geração pretendida. Essa falta de acesso à geração ascendente se deu por dois motivos.

Por uma diversidade nas configurações familiares, resultando em uma diversificação de quem realizava o cuidado da pessoa com mucopolissacaridose. Em alguns dos casos avós e tias se responsabilizavam pela criação, ou eram muito presentes no cuidado das pessoas acometidas pela doença. Com isso dificultava o acesso à geração anterior para fazer a entrevista, pois ou as pessoas já haviam falecido, ou não, queriam ser entrevistadas, por motivos de terem a idade avançada e a saúde fragilizada.

A segunda ida a campo proporcionou, além de conhecer algumas pessoas ascendentes (avós, avôs, bisavôs e bisavós) das famílias já entrevistadas na primeira expedição, possibilitou-nos conhecer novas famílias com pessoas com mucopolissacaridose, de modo que foi interessante observar o que já tinha mudado nesses quase quatro meses em relação à primeira expedição, contribuindo assim, para se reafirmar os laços criados entre mim e os interlocutores.

O percurso realizado no trabalho de campo, seguiu a seguinte ordem: saindo da cidade de João Pessoa, passando pelas cidades de Campina Grande, São João do Cariri, Serra Branca, Congo, Coxixola, Monteiro, Sumé, Taperoá, Assunção e Tenório, nessa ordem para a primeira expedição. Já na segunda sai de João Pessoa para Campina Grande de Campina para Serra Branca e depois para Taperoá.

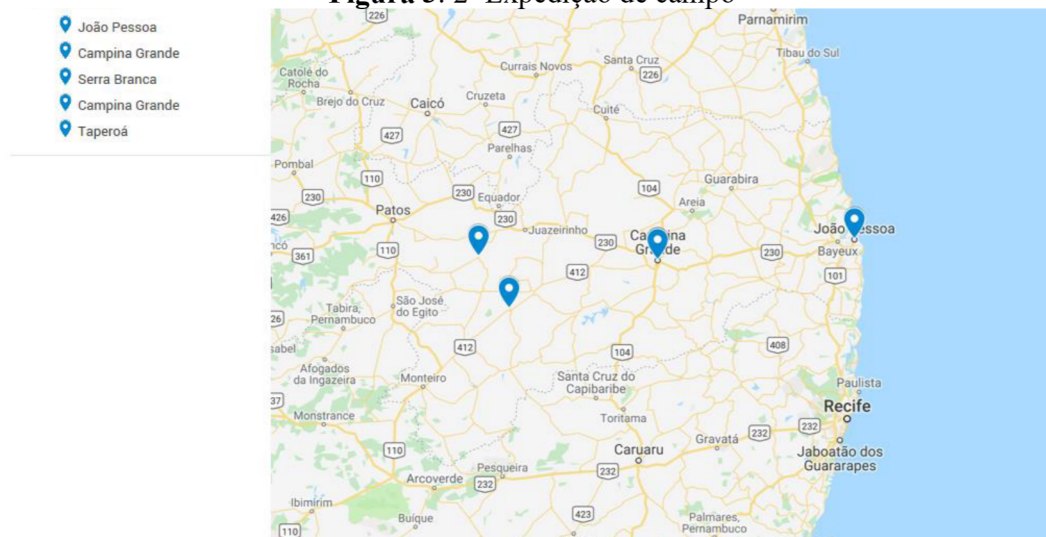
Nessa primeira expedição, foi possível realizar o percurso de todas essas cidades nesse período de tempo, porque estávamos de carro, o que facilitou o deslocamento entre as cidades o acesso as localidades mais distantes como a Fazenda no município de São João de Cariri, cujas condições de acesso eram precárias.

Figura 2: 1ª Expedição de campo ao Cariri

Fonte: Marques (2019) – Base de dados: Google Maps

Nessa expedição, percorremos cerca de 1000km, pela região no total de 6 dias, entre rodovias federais e estaduais, mas também trajetos entre cidades por caminhos vicinais e no meio da paisagem bonita do Cariri. Ficamos alojados em diversas pousadas que encontrávamos nas cidades e que nos dava a liberdade de conversar sobre os acontecimentos dos dias e fazer diário de campo juntos. O fato é que sair de João Pessoa representou um afastamento da ambiência urbana e um adentrar em um universo de pesquisa, de conhecimento e interação.

Já na segunda expedição, fui sozinho e o tempo de duração foi de seis dias, teve um número de paradas, pois fui de ônibus, o que acarretou em maior percurso territorial. Sai de João Pessoa, para Campina Grande, de lá segui para Serra Branca e passei dois dias para ir para Taperoá que foi meu outro destino. Não existe linha de ônibus que faça o transporte entre as duas cidades. Então, fui para Campina Grande, dormi por lá e, no dia seguinte, tomei outro ônibus com destino à cidade de Taperoá. Nela, passei mais dois dias, resultando em mais de 1000 km percorrido.

Figura 3: 2ª Expedição de campo

Fonte: Marques (2019) – Base de dados: Google Mapas

Nessa segunda expedição, a rede que já estava sendo construída com meus interlocutores e se fortaleceu com a nova ida. Como fui com objetivo de falar com familiares de pelo menos uma geração ascendente, alcancei esse objetivo em duas famílias: a de Vânia em Taperoá e a de Rianna em Serra Branca. Nesses dois lugares, além de saber um pouco mais sobre as pessoas entrevistadas da primeira expedição também foi possível construir uma genealogia¹⁵, (apêndices 1 e 2). As genealogias traçadas servem não só para ilustrar como as famílias são desenhadas, como também apresentar, no caso da Vânia, como a falta de informação sobre um dos lados da família pode dificultar no traçado das heranças.

Vânia, nesse segundo momento além de desempenhar um papel como interlocutora, também se apresentou como agente da pesquisa, levando-me para conhecer mais um caso que havia surgido no intervalo de tempo entre as duas expedições. Essa iniciativa esteve associada também ao fato de que, ao descobrir que sua filha era portadora da mucopolissacaridose, resolveu que ia “lutar pela causa”, e que iria ajudar a todos com a doença, para garantir o diagnóstico e seus direitos quanto ao tratamento e apoio do município e estado.

Rianna por sua vez, estava acompanhada da mãe, que auxiliou na construção da genealogia, construindo mais duas gerações além da sua mãe, como seu marido não estava presente as informações sobre o lado do seu cônjuge deram-se a partir do seu conhecimento, não podendo detalhar muito mais que os avós dele.

¹⁵Genealogia ou Árvore Genealógica – Segundo Rivers (1991)

1.2 FAMÍLIAS E OS INTERLOCUTORES

Neste momento, é importante apresentar cada uma das famílias e em quais cidades elas moram, para que ao decorrer do texto as associações entre as falas e os locais de onde elas estão falando fique mais nítido. Entender um pouco do contexto social que elas fazem parte e saber como se configuram suas famílias, pois esse contexto na pesquisa etnográfica tem sua importância, como aponta Salem (1977). Além disso, facilita conhecer um pouco mais sobre cada uma delas, e saber quem possui ou não a Mucopolissacaridose.

Descrever um perfil das famílias que fazem parte deste estudo não é algo simples, pois o grupo não é homogêneo. Há famílias que são assalariadas ou que vivem com auxílio de benefícios como o Benefício de Prestação Continuada (BPC) e o Auxílio Saúde, e outras que possuem um certo poder aquisitivo.

1.2.1 Perfil das famílias

A seguir, vou apresentar em quadros sinópticos com as famílias que fizeram parte das expedições, lembrando que além das famílias que estão apresentadas na segunda expedição também foram revisitadas algumas famílias que foram visitadas na primeira expedição. Os quadros foram inspirados nos quadros sinópticos do Malinowski (1978).

Nos casos das famílias de Vânia e Rianna foram também realizadas a construção da genealogia nos parâmetros de Rivers (1991), método que realiza uma coleta de dados genealógicos de certos grupos ou famílias a partir de perguntas realizadas aos membros que

Quadro Sinóptico 1: Primeira Expedição

Local	Família	Composição Familiar Nuclear¹⁶	Acometido(s)	Principal Interlocutor
Campina Grande	Família 1	Renan, Ronaldo e Avó materna	Ronaldo – Filho	Renan - Pai
São João do Cariri	Família 2	Dona Nanci, Seu Lucas, Marisa e Célia Antonio e Silas	Marisa – Filha Antônio – Filho (falecido)	Dona Nanci - Mãe Célia – Irmã
Serra Branca	Família 3	Cida, Rianna Silveira, Mirna	Mirna – Filha	Cida – avó Rianna – mãe
Congo	Família 4	Vitoria, Assis Breno e Bruno	Breno e Bruno Filho (falecidos)	Vitoria - mãe
Congo	Família 5	Clarice, Juraci	Juraci – Irmão	Clarice - irmã
Monteiro	Família 6	Pereira, Mônica e Santinha	Santinha – Prima	Pereira Mônica - Primos

¹⁶ Nessa coluna estão presentes descritos os integrantes da família que estavam presentes.

Taperoá	Famílias 7	Vanda e Raquel Suzana	Suzana – Sobrinha	Vanda-Tia
Taperoá	Família 8	Edvaldo, Mércia, Dona Zefinha, Ciro	Ciro – filho	Edvaldo. Mércia (pais)
Taperoá	Família 9	Marta, Sônia e Jamila	Jamila	Sônia e Marta
Taperoá	Família 10	Vania, Santos, Jose e Anahí	Anahí filha	Vania e Santos (pais)
Assunção	Família 11	Tina, Jenifer e Suzam	Suzam – filha	Tina – mãe Jenifer – irmã
Tenório	Família 12	Pierre, Celine e Napoleão	Napoleão filho	Pierre e Celine (pais)
João Pessoa	Família 13	Cláudia Guilherme e Sávio	Guilherme Filho, Sávio Filho (falecido)	Cláudia Mãe

Fonte: Elaborado pelo autor (2019)

Quadro Sinóptico 2: Segunda Expedição

Local	Família	Composição Familiar Nuclear¹⁷	Acometido(s)	Principal Interlocutor
Serra Branca	Família 14	Veronice e Isadora	Isadora filha	Veronice mãe
Serra Branca	Família 15	Rita Laís e Sílvio	Sílvio Irmão Falecido	Rita e Laís Irmãs
Taperoá	Família 16	Santana e Augusto	Augusto filho	Santana mãe

Fonte: Elaborado pelo autor (2019)

Os quadros sinóticos das famílias entrevistadas indicam o percurso traçado e os principais interlocutores/as dentro da pesquisa, mas é necessário apresentar também a realidade das famílias, pois cada uma possui as suas especificidades.

Mesmo como essa heterogeneidade do grupo, ainda é possível fazer uma aproximação de alguma delas a partir de uma ótica socioeconômica ou, melhor dizendo, a partir de nossa percepção do que encontrávamos ao entrevistar as famílias. Essa nossa percepção se dá pelo fato de que o antropólogo deve estar não só observando o que está acontecendo na entrevista, mas olhar todo o entorno do que está acontecendo.

As desigualdades que são presentes nas famílias refletem em como os tratamentos são realizados. Enquanto algumas das famílias só podem fazer o tratamento disponível no Sistema Único de Saúde (SUS), outras têm condições de ir aos médicos particulares, de fazerem terapias alternativas, fisioterapia, um acompanhamento maior por um pediatra e outros especialistas, além de poder fazer procedimentos como exames, cirurgias e consultas mais rapidamente.

¹⁷ Nessa coluna estão presentes descritos os integrantes da família que estavam presentes.

Com isso, foi possível observar em diferentes níveis aquisitivos nas casas a partir de uma estética sensível (RANCIÈRE, 2009), dos locais que eles residiam, empregos e escolaridade. As famílias 1, 4, 11, 13 e a 15 estavam localizadas em bairros nobres de grandes cidades do Estado. A família 1 mora em um bairro de casas grandes, modernas. A família 4 possui influência política na cidade, além de um estabelecimento comercial. A família 11 possui diferentes estabelecimentos comerciais na cidade, da mesma forma que a família 15 também possui um. Moravam em residências grandes, muito bem paramentadas em seu interior, com móveis novos e adaptados às necessidades dos acometidos.

Essa aparente melhor condição de vida é traduzida em melhores condições para tratamentos relacionados a doença, tais como: fisioterapias, técnicas alternativas de cuidado. Além de ser importante também na busca por diagnóstico e no itinerário terapêutico até a chegada ao geneticista. Dessas famílias, algumas delas também tinham aproximação com poderes públicos como prefeitos ou possuíam membros como servidores públicos, isso facilitava a captação de recursos para sanar alguns problemas, como a realização de cirurgias de maior custo.

Os primeiros participantes da pesquisa, a família 1, os pais do acometido trabalham no setor público. O filho acometido possui, além da mucopolissacaridose, diabetes, mas segundo seu pai “tirando a diabetes e a mucopolissacaridose, meu filho é normal” (Renan, Campina Grande, 03 de dezembro de 2018). No dia da entrevista a avó de Ronaldo estava presente, mas em nenhum momento ela expressou sua opinião. Nos foi explicado que ela aguardava o transporte para a cidade aonde mora. Assim como na maioria das famílias que serão apresentadas, eles vivem em função de atender às necessidades dos acometidos. A este respeito, o pai nessa entrevista deixou claro ao relatar:

Tá aí, quando foi agora no último semestre a gente foi deixar ele lá na Nassau [faculdade], chegou de lá a mãe dele veio chorando, vai deixar ele aí, tem essas pessoas, os professores, aí eu falei. Ele num quer? Então quando for acabar aula avise 15 min antes que eu vou buscar. Aí, quando eu cheguei lá vi, pela porta, a felicidade dele na roda de amigos lá. E então, o maior objetivo meu não é como uma das diretoras da Damas falou: vocês estão brigando por um pedaço de papel que é o diploma dessa criança aqui, pois a escolinha de bairro não teve nem comparação para uma instituição feito o Damas. E eles não estavam querendo ter trabalho de se adequar, mas o que eu brigo por ele. Não é por um pedaço de papel, é pela inclusão dele, é pelo direito dele, entendeu? E hoje em dia na Nassau os professores dele aqui na TV Paraíba mandou uma mensagem para ele. Ronaldo vai ter uma aula dentro do estúdio da TV Paraíba. Aí, eu vejo lá foto com a turma, dizendo que estão felizes porque ele foi e eu fico feliz, né? É por isso que eu brigo por conta de um pedaço de papel, eu brigo pela inclusão, eu vejo quando ele está incluso (Renan, Campina Grande, 03/12/2018).

Não apenas na Família 1, mas na família 4 os cuidados também são nítidos, o modo de vida que se constrói em torno do acometido se repete. A família faz de tudo para adaptar a casa, melhorar a qualidade de vida das pessoas com a doença. No caso dessa família são dois irmãos acometidos que faleceram há pouco tempo antes de irmos conversar com a mãe deles.

A mãe e o pai dos meninos que faleceram construíram ao longo do tempo, uma espécie de santuário para os filhos, espalhando fotos por todos os locais da casa, mas principalmente na sala que possui toda uma parede repleta de lembranças dos filhos. Ela ainda mantém os quartos dos filhos intactos, da forma como eles sempre usavam, confirmando seu pró atividade em torno deles.

No caso dessa família não realizamos entrevista, foi uma conversa informal, pois a nossa interlocutora estava extremamente fragilizada pelo falecimento dos seus filhos, em especial o mais novo, cujo falecimento que fazia menos de um mês. Na nossa conversa, a interlocutora atribuiu o falecimento à falta do medicamento. Optar por não fazer entrevista foi o bom senso e o respeito pelos sentimentos da nossa interlocutora.

A família 11 possui uma estrutura financeira que possibilita o apoio que a pessoa com mucopolissacaridose precisa. Apesar de separados, aparentemente persiste uma boa relação entre os pais. A filha mais nova do casal tem mucopolissacaridose, e a filha mais velha não. No relato, tanto a mãe das meninas quanto as meninas informaram que têm uma boa relação com seu pai.

A criança acometida possui uma vida relativamente mais independente, pois ela vem tomando a enzima há um bom tempo, então os efeitos da doença estão minimizados. Ela tem onze anos de idade e quanto mais cedo se começa a tomar o medicamento menores são os efeitos dos sintomas. Essa família é uma das poucas que fazia uso da enzima na época que fomos ao seu encontro.

A família 13 já não mora mais na cidade de Serra Branca. Atualmente, mora em João Pessoa. Foi a última família com a qual fizemos entrevista na primeira expedição e a que mais tivemos dificuldade para realizar a entrevista. A nossa interlocutora é presidente do Instituto Patrick Dorneles. Ela foi uma das agentes que transformou a Associação de Portadores de Mucopolissacaridose da Paraíba no Instituto, também foi instituída delegada de outra Associação que está presente em todo o Brasil: a Associação dos Familiares, Amigos e Portadores de Doenças Graves (AFAG).

Diferente da grande maioria dos doentes, seu filho é o único que faz o uso da enzima¹⁸ em João Pessoa, mesmo as consultas acontecendo em Campina Grande. O seu ativismo e influência política possibilitaram a abertura de um Centro Enzimático, como é chamado o espaço nas unidades onde se realiza o processo de infusão venosa da enzima, no Hospital Napoleão Laureano. Cláudia é uma pessoa que possui nível superior e faz a sua segunda formação superior e dedica sua vida a cuidar do filho e à causa do Instituto. Portadora de um capital cultural e social, ela apresenta desenvoltura diante das dificuldades junto aos processos de judicialização, por exemplo.

Na família 14 a filha já havia falecido há mais de 15 anos, mesmo não possuindo o diagnóstico a partir das fotos que foram mostradas, eram nítidos os sintomas e as características de uma pessoa com mucopolissacaridose. Veronisse, sua mãe, tem o prazer de falar sobre sua filha. Não nega que a filha possuía uma deficiência, porém isso não era algo de ruim para sua mãe, pois, segundo ela, sua filha era independente e fazia tudo: ia para festa, “farrava” e tudo. Esse prazer em testemunhar sobre a vida da filha pode ser exemplificado no fato que quando fui entrevistá-la, ela já estava dormindo, mas fez questão de se levantar e se arrumar para falar comigo. Serviu lanches para mim e a todo momento reforçava a pergunta “o que mais você quer saber, meu filho? ”.

Sobre as famílias 3, 6, 7, 8 e 12 é possível dizer que estão situadas na faixa mediana no que diz respeito ao fator socioeconômico, pois possuem empregos medianos, e conseqüentemente, mais dificuldades nas questões vinculadas à doença. Todos moram nas cidades do interior e dependem de algum auxílio do poder municipal para as viagens até Campina Grande realizar a terapia enzimática ou outro tratamento complementar.

Na família 3 que vive na cidade de Serra Branca, a mãe e avó são as responsáveis pelo cuidado da criança. A avó aparenta ter um protecionismo maior pela condição da neta; já a mãe acredita que ela não deve ser tratada diferente de nenhuma criança por causa da sua condição especial. Elas possuem dificuldades com alguns tratamentos, principalmente com a fisioterapia especializada para onde levaram a criança¹⁹. Cada uma das sessões custa 150,00 reais e o indicado seria fazer duas sessões por semana. No entanto, por ser algo com um custo elevado, elas recorreram ao que chamam “fazer uma rifa para arrecadar dinheiro”.

¹⁸ “Enzima” é como os interlocutores chamam o medicamento (Vimizim [alfaelosulfase] e Naglazyme [galsulfase]) para o tratamento da mucopolissacaridose. É um termo que foi absorvido a partir das consultas com a geneticista e reproduzido por todos.

¹⁹ Trata-se de um profissional que atua no cuidado às crianças com Microcefalia. Pela escassez e profissionais que tenha como especialidade as doenças raras, foi necessário buscar especialista em reabilitação em outras doenças como profissionais que cuidam de pessoas com microcefalia.

A contribuição da avó no cuidado com a neta é visível. Agente penitenciária, ela tem um papel de destaque na família, podendo-se dizer que desempenha seu papel de matriarca. Sua chegada na casa de Rianna durante a entrevista foi marcada pela inserção na conversa, tomando boa parte da fala e dominando a entrevista, mesmo quando uma pergunta era dirigida para a filha, a avó tomava a frente e respondia, buscando tornar-se a principal interlocutora.

Na cidade de Monteiro, onde encontramos a família 6, escutamos uma interlocutora mais velha do grupo, a quem dei o apelido de Santinha. Ela tinha 47 anos, no momento da entrevista, ela relatou que só toma a medicação há 3 anos. Porém, comenta que esse uso não foi contínuo em razão das constantes faltas de medicamento. A enzima é ministrada em Monteiro, embora sua residência fosse no município de Sertânia – PE. Ela acrescentou que morou em Monteiro, porém por causa de problemas familiares, especificamente o abandono por parte de parentes e até ganância – interessados nas pensões que recebe dos pais, foi viver com o primo e sua esposa.

A família 7 é formada por tias e sobrinha. Segundo as interlocutoras, o pai deixou a mãe, pois a família não concordava com o casamento, e a “mãe também não criou a filha”. Quem teve esse papel foram as tias, a pessoa com mucopolissacaridose tinha 21 anos, elas vivem principalmente de um comércio de confecção que uma das tias tem no centro da cidade.

Esse foi um dos casos que as informações sobre a família foram limitadas e se concentraram na doença. Uma das tias que estava me concedendo entrevista informou que só tinha 20 minutos, pois precisava trabalhar, no entanto mesmo depois de terminar nossa entrevista, nos levou para a próxima entrevista e ficou quase a tarde toda acompanhando a nossa interlocução com a outra família.

A família 8 é da cidade de Taperoá e foi uma das famílias de idade mais avançada, tanto do acometido, quanto dos pais, que já eram senhores com mais idade possuindo em torno de 60 anos. O doente apresenta uma forma de mucopolissacaridose mais grave, pois acomete o cognitivo da pessoa. Já se encontra em estado vegetativo, pois já não consegue mais se comunicar, não come sozinho, ou seja, é inteiramente dependente do seus pais. Seu pai é dono de uma mercearia e sua mãe é dona de casa. Ele não faz uso de tratamento, pois para o tipo de mucopolissacaridose que ele possui não existe a reposição enzimática. A sua mãe é esperançosa no que diz respeito ao desenvolvimento de medicamentos para esse tipo de mucopolissacaridose, não só para seu filho como também para os demais.

A família 12 reside em Tenório. O casal tem dois filhos um portador da mutação e outro não, os pais são funcionários públicos. Pierre, o pai, junto com Renan (Família 1) são

fundadores, e se revezaram na presidência da associação de portadores de mucopolissacaridose por 3 vezes (6 anos) até a chegada na presidência de Cláudia (Família 13), atualmente.

Napoleão, que é o filho com mucopolissacaridose da família 12, é muito habilidoso com os instrumentos musicais, como violão e teclado, e a primeira coisa que ele fez quando a gente chegou na casa dele foi começar a tocar as músicas que ele sabia. Seu repertório varia do forró à música gospel. Essa foi uma das entrevistas mais emocionantes, e cansativas, pois foi nossa última entrevista. A mãe de Napoleão, ao ser questionada sobre o que esperava a partir daquele momento, não conteve as lágrimas ao clamar por melhorias e nos emocionou.

Pierre, por ter uma desenvoltura com pesquisas e saber da importância que ela tem para o grupo, em nenhum momento se absteve de responder algum questionamento, assinou todos os documentos, como o TCLE, além de rubricar todas as folhas, mesmo sem ser solicitado.

As famílias 2, 5, 9, 10 e 16 são as que estão em maior vulnerabilidade, pois precisam do apoio de órgão municipal para realizar o tratamento, em particular o deslocamento até o Hospital Universitário Alcides Carneiro/UFCG. Sem o aporte do Estado provavelmente e sem a judicialização para obtenção do medicamento e todo o apoio que apenas com os seus salários não seria possível realizarem o tratamento.

Algumas destas famílias vivem em condições precárias, possuindo o básico de para viver, e precisando do apoio para levar seus filhos para demais profissionais como fisioterapeutas e pediatras.

A família 2, é uma das que encontramos em um estado bem precário. Eles moram no município de São João do Cariri, não na zona urbana, mas num sítio de difícil acesso, como já dito.

A casa que eles moram foi conseguida pelo programa federal Minha Casa Minha Vida, recebida há pouco tempo. Antes disso, moravam em uma casa de pau-a-pique (taipa)²⁰ que ainda estava de pé, ao lado da casa nova. Essa foi uma das reclamações que eles nos fizeram, pois, segundo alegam, depois que se ganha uma casa nova não se pode deixar casa de taipa de pé, por regras do programa social. Na casa que eles receberam do programa viviam os pais, Dona Nanci e Seu Lucas com a filha com mucopolissacaridose, outra filha que também fica muito por lá, pois mora próximo. Dona Nanci é uma matriarca que gosta de ter todos seus filhos e netos próximos, não dispensa que o almoço de domingo seja na casa dela, para fazer um creme de frango de que seus netos tanto gostam.

²⁰ Casa feita de barro e madeira comum na região nordeste principalmente em localidades de extrema pobreza

Segundo relataram, por morar no lugar de difícil acesso, algumas dificuldades surgem no tratamento da doença, como a ida do carro do município, cedido, para buscar Marisa para o tratamento em Campina Grande. Segundo ela, quando está em época de chuva é necessário cruzar um riacho, que nem todo carro consegue cruzar. Isso mostra que a fragilidade social e econômica influencia na continuidade do tratamento.

A família 5 reside no Congo-PB. Juraci tem por volta de 37 anos, possui a mucopolissacaridose, e quem é a principal cuidadora é sua irmã, Clarice, além deles dois ainda moram os três filhos de Clarice. Juraci é beneficiário do auxílio da saúde, enquanto Clarice trabalha no salão de beleza. A cidade é pequena e com isso não há muito movimento no seu salão segundo seu relato.

Um fato que foi percebido durante a entrevista é que Juraci não gosta de usar cadeira de rodas e no lugar usa um “velocípede” ou como ela chama “motinha”, que é um tipo de brinquedo infantil, mas que Juraci usa para poder se locomover melhor dentro de casa. Seus pais já são falecidos e ela assumiu o cuidado do irmão desde então.

Diferente de parte das outras pessoas com mucopolissacaridose, o tratamento de Juraci é realizado na cidade do Congo, graças à luta da Família 4, que conseguiu junto ao município a montagem do centro enzimático na unidade municipal de saúde, porém por causa da falta de medicamento fazia 5 meses que ele não fazia o tratamento.

A família 9 em Taperoá se configura por mais um abandono paterno por causa da mucopolissacaridose. Sônia é mãe de Jamila que possui mucopolissacaridose e durante a entrevista ela nos contou que esse processo de abandono não foi de imediato, mas sim gradual e de muito sofrimento para todos da família. Segundo relatado, sofrimento não só causado pela dissolução da família, como por agressões que ocorreram na relação entre os cônjuges.

Com o fim da união, a criação da criança ficou sob a responsabilidade da mãe e da avó, Marta (avó) e Sônia (mãe). Quando fomos fazer a entrevista Sônia estava morando em Campina Grande para procurar emprego com o seu novo marido, e Marta ficou com a responsabilidade quase que integral por sua neta. No momento da entrevista, os planos de Sônia eram de ir para São Paulo em busca de emprego e deixar a filha com sua mãe e quando estivesse estabilizada naquela cidade voltaria para buscar sua filha.

Jamila, filha de Sônia, possui o mesmo tipo de mucopolissacaridose presente na família 8, também da cidade de Taperoá. Ela está em estado vegetativo, pois já não fala mais, necessitando do uso de fraldas e só se alimentando de comidas pastosas; apresenta poucas reações e não anda mais. Ela passa a maior parte do tempo na cadeira de rodas ou na cama.

Ainda na cidade de Taperoá, encontramos a Família 10. É uma família que depende dos recursos do Estado para dar continuidade a outros tratamentos, como fisioterapia, assim como dar início ao tratamento enzimático. No momento da entrevista, ainda não havia sido confirmado o diagnóstico, mesmo já sabendo que o resultado seria positivo em razão do quadro clínico da criança. No entanto, seria necessário aguardar o diagnóstico conclusivo para dar entrada ao processo de judicialização do medicamento.

Vânia, mãe de Anahi, busca “todos os seus direitos” (Vânia, depoimento dado em 06/12/2018) junto ao poder municipal. Segundo conta, os exames e os tratamentos alternativos que complementam o tratamento enzimático como a fisioterapia, têm sido custeados a partir de solicitações na prefeitura. Anahi ainda é uma criança de 5 anos e os sintomas estão aparecendo aos poucos, mas as dores nas pernas e a dificuldade de respirar são as principais reclamações.

Na segunda visita que eu fiz à esta família, os portadores da doença, estavam recebendo a medicação, mas foi por causa de uma doação que receberam, e não tinha muitas doses. O processo de judicialização já estava em andamento. O primeiro parecer foi negativo, mas a família entrou com um recurso em Monteiro, cidade em que estava tramitando o processo, porém não havia previsão de chegada da medicação para ela. O caso de Anahí já vem sendo acompanhado pelo Instituto, que possui uma rede de advogados que os ajudam.

A última família entrevistada na pesquisa foi a 16, que só fiquei conhecendo graças a família 10, visto que, levaram-me para conhecer o novo caso da cidade de Taperoá. A Família 16, tinha o diagnóstico do exame de urina, que deu positivo, mas a mãe Santana não quis ir buscar o resultado do exame de sangue que confirma a doença. Ela me confirmou que teve medo do resultado.

Santana não sabia muito sobre a doença e não tinha “digerido bem como tudo isso tinha acontecido. Só tenho angústia no meu peito” (Santana, depoimento dado em 10/04/2019). Por isso, foi uma entrevista em que ela mais pedia esclarecimento para Vânia do que propriamente uma interlocução com o pesquisador. Juntos, eu e Vânia tiramos muitas dúvidas sobre a doença e prometi que faria uma nova visita depois para conversarmos mais.

Abaixo apresento um quadro sinóptico com uma síntese das pessoas com a mucopolissacaridose, se estão ou não recebendo o tratamento com enzima e uma breve descrição para melhor configurar os interlocutores.

Quadro Sinóptico 3: Descrição e principais características dos acometidos

Nome	Cidade	Tipo de MPS	Tratamento	Breve Descrição
Ronaldo	Campina Grande	Tipo IV	No momento da entrevista (12/18), não estava recebendo a enzima	Vive com seus pais em CG, tem uma vida com maior independência, faz faculdade. Além da Mucopolissacaridose tem Diabetes.
Marisa	São João do Cariri	Tipo IV	No momento da entrevista (12/18), não estava recebendo a enzima	Marisa já é uma mulher de meia idade, vive com ajuda da sua família em um sítio, ela além da mucopolissacaridose, possui problema na audição e visão.
Mirna	Serra Branca	Tipo IV	No momento da entrevista (12/18), não estava recebendo a enzima. Na segunda visita (04/19) estava recebendo	Uma das crianças mais novas, ela estava com bastante dificuldade para andar, mas não deixava de ir à escola.
Juraci	Congo	Tipo IV	No momento da entrevista (12/18), não estava recebendo a enzima.	Juraci vive com sua irmã que tem um salão de beleza. Ele tem dificuldades para locomover-se e usa um “velocípedes”/”motinha” para andar.
Santinha	Monteiro	Tipo IV	No momento da entrevista (12/18), não estava recebendo a enzima.	Uma das mais velhas do grupo, vivia com seus familiares em Sertania, gosta muito de ficar no celular e muito vaidosa. Fora a mucopolissacaridose ela não tem outra doença.
Suzana	Taperoá	Tipo IV	No momento da entrevista (12/18), não estava recebendo a enzima.	Ela passa muito tempo na loja das tias, que são quem cuida dela. Ela tem dificuldades com a locomoção.
Ciro	Taperoá	Tipo III	Não tem medicamento para esse tipo da Mucopolissacaridose.	Recebia o cuidado dos seus pais, já estava em estado vegetativo.
Jamila	Taperoá	Tipo III	Não tem medicamento para esse tipo da Mucopolissacaridose.	Já havia sofrido dois AVC's, não falava, andava apenas de cadeira de rodas.
Anahí	Taperoá	Tipo VI	No momento da entrevista (12/18), não estava recebendo a enzima. Recebendo uma doação de medicamento na segunda visita (04/19).	Também muito nova, ainda não tinha recebido o medicamento na primeira visita pois havia acabado de ter o diagnóstico e o juiz negou o recebimento. Já da segunda vez ela estava tomando a medicação, melhorando nos sintomas encontrados.
Jenifer	Assunção	Tipo VI	No momento da entrevista (12/18), estava recebendo a enzima.	Jenifer vive com sua mãe e sua irmã, vai à escola e segundo seus familiares têm uma vida normal, como qualquer outra criança, graças ao modo como ela é criada.

Napoleão	Tenório	Tipo VI	No momento da entrevista (12/18), estava recebendo a enzima.	Mora com seus pais, gosta muito de tocar instrumentos musicais.
Sávio	João Pessoa	Tipo VI	No momento da entrevista (12/18), estava recebendo a enzima.	Não tivemos contato com ele.
Isadora	Serra Branca	Não se Sabe	Nunca recebeu o Diagnostico, pois faleceu antes de realizar os testes.	Falecida.
Augusto	Taperoá	Não se Sabe	Na entrevista do (04/19) a mãe ainda não tinha ido buscar os exames de confirmação	Ainda não apresentava muitos sintomas, apenas as mãos e as pernas com alguma característica da doença.

Fonte: Elaborado pelo autor (2019)

1.3 REGISTRO E ANÁLISE DE INFORMAÇÕES

Para todas as entrevistas foram usados o celular como gravador, isso me possibilitou um menor uso de quantidade de equipamentos e também uma familiaridade com o aparelho de gravação, pois com o celular foi bem mais familiar aos entrevistados do que um gravador tradicional, devido o aparelho telefônico ser algo mais corriqueiro na vida das pessoas não intimidava tanto nossos interlocutores diminuindo o estranhamento do interlocutor com o pesquisador.

Com todas as entrevistas realizadas, e a saída do campo, todas as minhas entrevistas foram ouvidas uma vez, e o meu caderno de campo foi atualizado para anotar algumas perspectivas, troca olhares e até mesmo situações que ocorreram, mas que se tornaram “ruídos” e que não foram possíveis a captura pela gravação de voz. Em seguida, começou o processo de transcrição na íntegra, sem fazer nenhuma alteração do que se foi falado do momento que o celular se pôs a gravar até o momento de desligá-lo.

Para os casos que optamos em não fazer entrevista, como o da família 4, a conversa serviu para ilustrarmos como se dão alguns momentos na vida dos acometidos. Então nesses momentos, o diário de campo foi fundamental para podermos fixar algumas informações como o número de telefone e nome de pessoas que poderíamos procurar para conversar futuramente.

Depois de todas as entrevistas ouvidas mais de uma vez, foi realizada a transcrição de cada uma delas, essas geraram categorias a partir da nossa busca por questões que são centrais na pesquisa como a hereditariedade e herança. Essa busca de categorias não fica fechada apenas nessas, mas ser seletivo é fundamental dada a grande quantidade de informações coletadas.

Por fim, foram selecionadas as categorias a partir do que foi coletada nas falas das pessoas entrevistadas, somado a vivência de campo e as teorias que dão suporte científico ao

trabalho. Assim foi possível não apenas construir esse percurso metodológico, como também as questões que são abordadas nos capítulos seguinte.

CAPÍTULO 2 - FAMÍLIA, PARENTES E HEREDITARIEDADE: O SANGUE E A LOCALIDADE

Neste segundo capítulo, algumas das categorias encontradas em campo são analisadas, como a hereditariedade, traduzida a partir dos discursos das famílias e das pessoas com as mucopolissacaridoses por meio de questões familiar/hereditária e de reprodução da doença dentro do grupo, possuindo o sangue à localidade e a proximidade como vetores de importância para o entendimento da herança.

A herança foi trabalhada por diversos autores da antropologia, pois associada a ela está a discussão de parentesco. Um deles foi Radcliffe Brown (1989), que acreditava que a herança se tratava de uma transmissão de *status* baseado em relações que existem entre membros de um mesmo grupo social. Essa relação geralmente ocorre entre parentes, como ocorre nas relações de pais e filhos “duas pessoas são parentes quando uma descende da outra, como, por exemplo, um neto é descendente de um avô, ou quando ambas são descendentes de um antepassado comum” (RADCLIFFE BROWN, 1989, p. 62).

Dialogando com o Radcliffe Brown (1989) a questão dos parentes também é fundamental para o entendimento da herança da mucopolissacaridose, pois a herança vem sempre das gerações anteriores. Do ponto de vista biológico, a herança de um indivíduo não é só patrilinear ou matrilinear, mas sim de ambos.

Bourdieu (2008) se assemelha ao apontado por Radcliffe Brown (1989), ao inferir que a herança se dá a partir de uma “*ordem das sucessões*, isto é, da administração da relação entre os pais e os filhos e, mais precisamente, da perpetuação da linhagem e de sua herança, no sentido mais amplo do termo, coloca-se de maneira muito particular.” (BOURDIEU, 2008, p. 587). Ao tratar da herança o autor utiliza o sistema de transmissão de “categorias sociais” que são ensinadas de diversas formas assim como o autor afirma:

Até a partilha pela simples palavra do pai ou da mãe, depositários da vontade e da autoridade de todo o grupo familiar, a instituição do herdeiro e o efeito de destino que ela exerce hoje cabe também à Escola cujos juízos e sanções podem confirmar os da família, mas também contrariá-los ou se opor a eles, e contribuem de maneira totalmente decisiva para a construção da identidade. (BOURDIEU, 2008, p. 587).

Para o autor, as características sociais além de ser uma herança familiar, também é uma perpetuação da escola, do modo de se viver em sociedade. Deste modo, a herança pode ser traduzida em processos de aprendizagem.

A herança que Bourdieu (2008) fala é a social, tradições, modos de vida e costumes, mas dentro da herança biológica, a social também se manifesta como foi apresentado na nossa

pesquisa, onde pessoas mais velhas que tiveram experiências com acometidos identificavam alguma diferença em crianças que ainda não tinham sido diagnosticados. Esse “diagnostico” precoce só é possível na transmissão do conhecimento entre gerações, pois existe uma vivência que permite que, a partir de casos antigos já presenciados, seja possível fazer uma comparação com os casos que estão surgindo.

Lévi-Strauss (1976) por sua vez, a partir das suas análises de parentescos também apresenta a herança a partir das uniões e da relação da aliança como uma forma de perpetuar um grupo social e sua herança. Em suas investigações, a herança está pautada a partir da relação entre natureza e cultura de forma que:

A constância e a regularidade existem, a bem dizer, tanto na natureza quanto na cultura. Mas na primeira aparecem precisamente no domínio em que na segunda se manifestam mais fracamente, e vice-versa. Em um caso, é o domínio da herança biológica, em outro, o da tradição externa. Não se poderia pedir a uma ilusória continuidade entre as duas ordens que explicasse os pontos em que se opõem (LÉVI-STRAUSS, 1976, p. 47).

Considerando a união entre marido e mulher, como uma relação que é considerada natural, porém Lévi-Strauss (1976) acrescenta um aspecto social/cultural a esse tipo de união, a partir da teoria da aliança, no qual consiste na ideia de troca de mulheres entre tribos. Sobre a relação entre a lei da aliança e da hereditariedade Lévi-Strauss afirma:

Consideremos agora a aliança. É tão imperiosamente exigida pela natureza quanto a filiação, mas não da mesma maneira nem na mesma medida. Porque, no primeiro caso, só é exigido o fato da aliança, mas - nos limites específicos - não sua determinação. A natureza atribui a cada indivíduo determinantes veiculados por seus pais efetivos, mas não decide em nada quais serão esses pais. A hereditariedade, portanto, considerada do ponto de vista da natureza, é duplamente necessária, primeiramente como lei - não há geração espontânea - em seguida como especificação da lei, porque a natureza não diz somente que é preciso ter pais, mas também que tu serás semelhante a eles. Ao contrário, naquilo que se refere à aliança, a natureza, contenta-se em afirmar a lei, sendo indiferente ao conteúdo dela. Se a relação entre pais e filhos é rigorosamente determinada pela natureza dos primeiros, a relação entre macho e fêmea só é determinada pelo acaso e pela probabilidade. Há, portanto, na natureza - deixando de lado as mutações - um princípio de indeterminação, e um só, sendo no caráter arbitrário da aliança que se manifesta (LÉVI-STRAUSS, 1976, p.70-71).

Essa concepção de parentesco de um clássico como Lévi-Strauss (1976), é fundamental para o entendimento de algumas questões, como o processo de união através da aliança, importante para descaracterizar a herança como algo apenas natural, e também no campo da cultura.

Algumas das questões clássicas com o passar dos anos e com o advento da genética ganharam novas configurações analíticas, Aurelino (2013), (2014) e (2018) apresenta como as

famílias com doenças raras e genéticas entendem a questão da herança e hereditariedade. De forma que, em alguns dos casos, essa herança não é homogênea. Aureliano (2018) aponta que essas percepções vão variar de acordo com diversos fatores socioeconômicos, um deles é o entendimento sobre o risco reprodutivo.

A descoberta dessa herança genética se dá justamente pelo desenvolvimento da tecnologia genética como afirma Mendes (2006), como é o caso dos testes do mapeamento do DNA. Esse teste quando identifica alguma mutação genética desperta uma herança “indesejada” segundo Mendes (2006).

Mas, no seu cotidiano, não são apenas confrontados com o anúncio de que eles serão futuros doentes. No momento da revelação do teste eles são, simultaneamente, confrontados com essa sua herança familiar indesejada. A doença perde o seu caráter individual para se transformar em uma doença familiar, em uma doença transmitida e transmissível ao longo das gerações. Não se trata apenas do choque de se saber que transporta em si o agente causal da doença, trata-se de saber que este lhe foi transmitido pelos seus progenitores e que, também ele, transmitirá aos seus descendentes e que a medicina não dispõe de meios terapêuticos capazes de eliminá-lo. A única forma para deter a mutação genética é não ter descendência (MENDES, 2006, p. 2).

O despertar dessa relação entre o teste genético e a herança familiar, se deu na construção do heredograma por parte da geneticista, pois essa construção se tornava um marco na configuração da união entre parentes. Alguns dos nossos interlocutores relataram que só era apresentada à parentela, quando construíram o heredograma junto ao geneticista.

O ponto que une todos os autores citados é justamente como a herança está diretamente ligada às questões familiares. Tanto a herança social, quanto a herança biológica acionam a família como meio condutor desse conceito, pois uma está imbricada à outra.

O conceito herança vem se desenvolvendo e se desmembrando em diversas vertentes, deixando de ser apenas uma questão de transmissão de status, transmissão de características sociais ou algo exclusivamente biológico. A herança englobou parte dessas perspectivas. Para este trabalho uma parte de cada uma dessas perspectivas se faz necessárias para a construção da concepção de herança a partir das questões familiares, sendo possível entender como a ideia de família e herança estão associadas.

2.1 “DO MESMO SANGUE”: HERANÇA E HEREDITARIEDADE DA MUCOPOLISSACARIDOSE

Quando se trata da herança e hereditariedade da mucopolissacaridose, biologicamente é necessário que ambos, o pai e mãe, carreguem o gene mutante, para a genética médica esse caso é mais fácil de ocorrer quando existe o casamento entre primos. Santos (2014) atribui a alta taxa

de doenças genéticas a esse fator. Baseado em uma concepção biomédica perguntou a alguns interlocutores se eles eram primos:

Dona Nanci- para você ver, tudo isso é ilusão eu tenho na família casado, primo com primo e os filhos dela são tudo normal, primo com primo, primo carnal e não tem nada.

Célia - o pai dela é irmão de pai dela, do marido dela.

(Dona Nanci e Célia, São João do Cariri, 03/12/2018)

O fato de ser primo ou ser parente é uma questão importante para a biomedicina entender como a herança se perpetua dentro do grupo, e a questão mais à frente na nossa conversa retornou, foi daí que perguntamos a Célia se ela casou com algum parente “Não. É lá de Malhado, isso é ilusão é besteira se tiver de ocorrer isso vai ter, né não?” (Dona Nanci e Célia, São João do Cariri, 03/12/2018)

Posteriormente, em nossa conversa foi perguntado como a família entendia a doença, como eles viam o surgimento da doença, Dona Nanci que foi a protagonista na entrevista expressou que:

Dona Nanci - Eu não sei não, é o sangue meu com ele e foi assim, igual, aí fez e foi um sangue só” (Dona Nanci, São João do Cariri, 03/12/2018).

A todo o momento na entrevista a ideia de “um sangue só”, ou de “sangue junto”, ressurgia e nos intrigava. Sangue é um dos elementos fundamentais para a identificação do parentesco, pois parente para Schneider (2016) é “uma pessoa relacionada por sangue ou por casamento” (IDEM, 2016, p. 49). O sangue e o casamento são dois elementos fundamentais nos estudos de parentesco, sendo assim, o sangue elemento presente, nas entrevistas, pode ser entendido como uma substância que é compartilhada por todos do grupo e que contém diversas informações genéticas e sociais que são herdadas. O autor também nos mostra que a proximidade entre os sangues pode definir as relações entre as pessoas do grupo, ou seja, o sangue mais próximo, é considerado família.

Para aqueles interlocutores, a questão da doença não está relacionada ao fato de serem parentes ou primos, mas a uma semelhança associada ao sangue que juntos levou à doença. Ou seja, indica que a família possui o mesmo sangue, que a doença apareceu graças ao sangue que é compartilhado por todos.

Dias a frente na cidade de Serra Branca realizamos outra entrevista, com Rianna e Cida, mãe e avó de Mirna respectivamente. Rianna quando tentava refletir de onde vinha, sobre seus sobrenomes, tanto o seu quanto do marido, buscava na memória os seus antepassados. Essa tentativa de refletir sobre os seus antepassados já havia sido feita pela geneticista para provar e

apontar a união entre primos. Todavia, casar-se com familiares próximos nessa família era algo normal. Mas ao responder sobre proximidade de parentesco entre ela e o marido, o comentário foi:

Rianna - (risos) mulher eu não sei, mas nem tem no meu nome e nem tem no dele, e olhe, e acho que a gente não é primo, porque o povo do Ligeiro é tudo primo, mas família só é quando corre sangue nas veias, né? (Rianna, Serra Branca, 4/12/2018).

Essa tentativa de busca por sobrenomes iguais, se deu também na segunda visita, pois ao realizar a construção da genealogia (Apêndice 1) da sua família, novas pessoas que não tinham surgido antes começaram a surgir. Mesmo com ajuda de sua mãe, Cida, não conseguiu lembrar-se de muitos sobrenomes, e os mesmos se repetiam sem alteração, também não lembraram das pessoas da família do seu marido, pois segundo ela, não tinham muito contato com eles. Não encontrar o sobrenome nas duas famílias levou a entender que o parentesco vai além dos sobrenomes e passam por outros fatores como a localidade, o município/sítio de onde essa família é oriunda -esse elemento será melhor explorado mais à frente.

Mesmo alguns entrevistados não admitirem que casaram entre parentes, eles entendem que a doença é genética e ocorre a partir da proximidade do DNA. Segundo eles, a geneticista explica para todos que recebem o diagnóstico a “origem” da doença, e monta o chamado heredograma²¹ da família. Assim, para os interlocutores, se existe uma causa orgânica que possa justificar a doença, ela é atribuída ao sangue. O sangue torna-se uma explicação mais palpável do que aquela acusação sobre casamento entre primos.

Lévi-Strauss (1976) aponta que o casamento endogâmico, dentro da própria família, principalmente entre primos cruzados ocorre por uma comodidade, ou seja, é preferível para uma família escolher um pretendente de dentro da própria família, que alguém desconhecido cujos laços de confiança ainda irão se construir.

Os primos cruzados são menos parentes que devem casar-se entre si do que os primeiros, no grupo dos parentes, entre os quais o casamento é possível, desde o momento em que os primos paralelos são classificados como irmãos e Irmãs. Este caráter essencial foi frequentemente ignorado, uma vez que o casamento entre primos cruzados era, em certos casos, não somente autorizado, mas obrigatório. É obrigatório, desde que possível, porque fornece o sistema de reciprocidade mais simples de conceber (LÉVI-STRAUSS, 1976, p. 88).

Para as pessoas com quem dialogamos, esse debate surge quando o/a filho/a aparece com a doença. Daí, pela via da problematização da genética quando o heredograma é acionado,

²¹ Heredograma é o processo de construção da árvore genealógica da família, que foi usado por geneticistas para indicar as uniões entre primos.

logo os nossos interlocutores apontam que se são primos, são primos muito distantes. Quando se diz que é primo distante significa que na linha de ancestralidade eles são parentes de gerações muito distintas, além disso, pode-se refletir o desconhecimento da família por completo devido ao tamanho ou quantidade de gerações.

Essa união consanguínea ficou evidente na nossa última entrevista na cidade de Tenório, no qual os interlocutores Celine e Pierre, pais de Napoleão, possuem o mesmo bisavô, eles relatam que não sabiam sobre o seu grau parentesco e só vieram descobrir depois que Napoleão nasceu e foi diagnosticado.

Pierre- nos temos bisavôs em comum

Entrevistadora – é? E qual é o sobrenome? É Lopez também?

Pierre - não

Celine - é Fontes

Entrevistadora - mas a gente achou Diniz também

Pierre - Diniz é aqui também

Entrevistadora - mas o seu bisavô é o que?

Pierre - porque a avó dela era irmã do meu avô

Entrevistadora - e era o que os sobrenomes?

Pierre - Era Fontes

Celine - era Fontes, o Rangel era da minha mãe, é da minha mãe, mas a mãe dela também era Fontes

Pierre - só que nossos bisavôs é dos Santos, ai depois veio os Fontes, os filhos vierem Fontes tem irmãos com sobrenomes diferentes

Entrevistadora -e quando a mulher casava não carregava o nome dela, mudava completamente.

Pierre - a avó dela é M. V. fontes tinha um irmão D.D. de Fontes Rangel um irmão desse modo, e meu avô era D. de Fontes, o irmão de M.V de Fontes, primo de J.D de Fontes, que é irmão de D. de Fontes Rangel, era uma loucura deu um trabalho saber disso que meu bisavô e o bisavô dela eram D. D. dos Santos, Duarte dos Santos e tinha um filho dele que era Diniz Fontes Rangel. (CELINE e PIERRE, Tenório, 07/12/2018).

Então, a partir desse diálogo, é possível identificar como as famílias vão se modificando e, quanto mais distante do ancestral comum, mais difícil se torna a identificar o grau de parentesco. No entanto, isso não é um impedimento para o surgimento da mucopolissacaridose, por ser uma doença genética, os genes que sofreram mutação vão sendo transmitido de geração em geração até encontrar o “sangue próximo” que faça com que a doença se manifeste.

As doenças que possuem características genéticas como a mucopolissacaridose, intrinsecamente também possuem ligadas a ela o fator da hereditariedade, ou seja, da transmissão de características dos pais para os filhos. Essas características genéticas, além dos aspectos físicos, podem ser uma doença, uma deficiência ou outra condição física e/ou mental. Pensando nisso, é notório o papel da família quando se discute hereditariedade, pois é olhando para trás, para seus ancestrais, que é possível entender como o “mesmo sangue” está

diretamente ligado com a herança da família, mas não uma herança do direito e sim uma *bioherança*.

A hereditariedade da doença é algo, para os interlocutores, distante em seus pensamentos, mas presente no seu cotidiano. A hereditariedade não está presente de forma explícita, e nem achava que estaria. Ela surge quando as histórias das famílias começam a se desenrolar, ou seja, quando começam a perceber meados da história que leva à origem em um ascendente comum. Por muitas vezes, a noção de hereditariedade só vai ser notada pelo próprio interlocutor quando ele narra isso para nós, pesquisadores, pois, até então, a doença e a história da família não eram conectadas.

O sangue é um elemento que está presente a todo o momento para Abreu Filho (1982), mas não de modo objetivo, e sim subjetivamente, principalmente quando o autor afirma que é desse que características sociais também são transmitidas por toda família. O sangue é traduzido em uma herança, e a partir dele se transmite diversas características, sociais e biológicas que moldam o que são as famílias.

O sangue mobiliza a noção de quem é, e de quem não é parente. DaMatta (1976) realizou uma pesquisa junto aos Apinayé que apontavam aqueles parentes “verdadeiros” ou “genuínos” kwóyá kumrendy, aqueles parentes que possuíam o mesmo sangue, pois só aqueles que pertenciam ao grupo, seriam os que teriam o sangue verdadeiro um “sangue” herdado biologicamente. Então, o sangue se torna elemento que vai apontar o parentesco, e não apenas as transmissões de características sociais e biológicas.

A mobilização da herança pode ocorrer não apenas pelo sangue, mas também uma identificação do grupo, no qual se faz parte, seria o caso do UROS, uma tribo do Peru, a qual queria reafirmar sua identidade cultural e ancestral através de testes genéticos no qual designava a identidade do URO:

Somos os primeiros a habitar os Andes e a viver no lago Titicaca [...]. Somos parte do lago e ele é parte de nós, os campos de junco são o nosso lar, o nosso refúgio, as aves são os nossos irmãos e nossos antepassados ainda vivem nele [o lago]. Vivemos dos recursos do lago Titicaca como os nossos antepassados, porque ser uro [...] para nós significa ser caçador e pescador por excelência (KENT, 2011, p. 10).

A herança genética de um Uro reflete a importância dada pela hereditariedade de caracterizar o indivíduo participante de um grupo. Mas aquele que não possui essa carga genética que prove a característica, nesse caso, sofrerá alguma consequência, como o impedimento de se afirmar Uro e não trabalhar com o turismo (KENT, 2011). No caso dos acometidos por alguma doença, aqueles que possuírem alguma carga genética referente a

doença terá consequências, sendo essas refletidas no social ou nos familiares, pois sempre terá a ligação da doença genética com a carga da ancestralidade.

Com os Uro foi possível entender que a determinação genética levou a um possível pertencimento a um grupo social. Levando isso em consideração, é possível realizar uma aproximação com o campo da mucopolissacaridose, pois as pessoas com mucopolissacaridose possuem condicionantes genéticos que apontam para um pertencimento de uma mesma família biológica.

A história da família está diretamente ligada com a sua herança, então, saber sobre a sua carga genética é entender um pouco mais sobre tudo aquilo que sua família deixou. Geralmente, esse histórico da genética familiar é analisado a partir dos moldes da genética médica, mas as ciências sociais também vêm desvendando essas questões, fazendo com que as histórias familiares sejam lembradas e contadas por seus detentores.

2.2 HEREDOGRAMA COMO MARCO DE PARENTESCO

Dentro da genética médica, um dos recursos utilizados é o heredograma, que serve para montar a árvore genealógica de um grupo famílias. Segundo Thompson; Mcinnes & Willad, (1993) os heredogramas são representações de pessoas dentro de um grupo familiar, no qual esses estabelecem relação de parentesco e essas relações são representadas através de traços e formas geométricas.

Os heredogramas são recursos similares aos mapas de genealógicos, ou árvores genealógicas utilizadas também na antropologia, principalmente quando são trabalhadas as questões de parentesco. Rivers (1991) apresenta como é possível realizar esse tipo de método em pesquisas antropológicas, demonstrando como foi realizado e o seu passo a passo com seus informantes e a importância do uso e da identificação dos membros da genealogia. O autor aponta que existem erros e tabus que compreendem a vida dos interlocutores e que por falhas, ou por escolhas, deixam de fora alguns membros das famílias. Como nos casos dos nomes das pessoas que já morreram.

De acordo com Rivers (1991), o método genealógico consiste em uma coleta de dados a partir da história familiar de um casal ou povo com base em perguntas básicas sobre seus ancestrais. Nas palavras de Mandelli, Soares e Favero (2017, s/p) por meio delas, o pesquisador obterá um diagnóstico da organização social do grupo” e com isso poderia trabalhar na forma como se configura a organização do parentesco.

Segundo relatos, nossos interlocutores passaram por esses recursos utilizados junto a geneticista responsável. Ao ser submetidos a construção desse heredograma eram apontados

onde se dava o ponto em comum entre a família dos parceiros. Essa construção do heredograma para a geneticista era necessária para apontar a consanguinidade da relação.

Pierre e Celine, perguntados sobre como tinha sido a ida ao geneticista e como que ela explicou sobre a doença, nos relataram:

Pierre – Ela (a geneticista) já perguntava. Assim, depois que ela fez um raios-X, já viu a questão da doença. Depois da gente ter respondido um monte de coisa foi feito a árvore genealógica. Assim, a gente já tinha pensando a questão do parentesco além da questão de parentesco dos casos na família, descobriram que lá em casa morreram vários, talvez tudo com essa mesma síndrome, a tia dela que era muito parecido com a minha irmã e eles são muito parecidos (CELINE e PIERRE, Tenório, 07/12/2018).

O casal após a explicação da geneticista sobre os pontos em que a família de cada um se encontra na genealogia, logo acionaram o parentesco. Eles pensaram em quais casos já existiram na família e que não haviam sido diagnosticados, pois acreditavam que a doença era uma deficiência. Porém, foi com o heredograma que a geneticista conseguiu apontar para o casal o possível parentesco, com isso, outros casos dentro da família que aconteceram, porém sem o diagnóstico, foram surgindo.

Quando não realizavam o heredograma diretamente com a geneticista faziam com outros profissionais, como no caso do Renan cujo heredograma foi feito por uma bióloga especialista em genética. “Acho que é bióloga que a gente participou desse evento e ela que ia montar a árvore genealógica” (Renan, Campina Grande, 03/12/2018).

O heredograma, segundo os relatos das pessoas com mucopolissacaridose, fazia parte de um conjunto de exames para a realização do diagnóstico, somado ao a ele estava também o exame de urina para detectar a perda da enzima por meio da urina, e o que finalizava e não deixava mais nenhuma dúvida, era o exame de sangue.

A última interlocutora, Santana, que entrevistei na segunda expedição na cidade de Taperoá, nos relatou que a geneticista já havia feito o exame de urina, mas estava muito angustiada para a busca do exame de sangue, pois, para ela, esse exame seria a confirmação da doença e com isso ela ficava muito angustiada com tudo que iria acontecer.

Santana ainda não sabia como agir diante da doença, pois havia passado apenas dois meses da primeira ida dela à geneticista, então, ela ainda não havia feito o heredograma, nem tinha buscado teste de sangue. Ela nos falou sobre o medo do resultado, esse medo que ela tem relacionada ao que Mendes (2006) chama de herança indesejada.

A geneticista ao realizar a construção do heredograma aponta onde está o parentesco na família, De acordo com Schneider (2016), parentes são aqueles relacionados por sangue ou por

aliança. Levando em consideração o caso das famílias com a mucopolissacaridose e os casamentos consanguíneos, o parentesco é acionado por duas chaves, a do sangue e a da aliança.

2.2.1 Primos Distantes

Após a realização dos testes e a identificação do parentesco dos pais, era comum uma negação percebida desse parentesco. Essa negação pode indicar que para as famílias de pessoas com mucopolissacaridose a noção de parentesco seja diferente, possuindo uma lógica própria.

Quando perguntávamos se alguns deles eram primos, a resposta que tivemos na maioria dos casos, era não, mas no decorrer da pesquisa o assunto retornava, pois ao se falar da herança as relações familiares são sempre transversais, e assim, alguns dos nossos acometidos, acabavam falando que se eram primos, eram distantes:

Renan- É distante, é Distante é ! Uma coisa que a geneticista tem falado para a gente, que uma professora da universidade daqui (UFCG), eu não lembro o nome dela agora, que eu participei de um evento aqui no Garden Hotel e ela falou para gente “olhe bote uma coisa na cabeça Família Queirós aqui no estado da Paraíba, não num tem o que dizer é Queirós de Serra Branca, é Queirós de Cabedelo, não Família Queirós é uma só. ” E a minha esposa é da família Queirós (Renan, Campina Grande, 03/12/2018).

A questão de ser primo “distante” é usado pelos nossos interlocutores para mostrar que, mesmo que sejam primos, eles não se conhecem, a definição de família para eles está relacionada a proximidade. Não só Renan, mas Santana também falou sobre a distância dos seus primos e o fato de um deles ter o lábio Leporino:

Santana - Você conhece os Orácios? Num tem as gêmeas dos Orácios, tu conhece num conhece? Pronto tem uma delas que tem. É prima minha, da família da minha mãe

Heytor – Na família quando tem alguém com o lábio aberto é um sinal que pode ter a mucopolissacaridose na família.

Santana – Pois é, ela é da minha família, pois a minha família é dos Orácios e ela é. Mas é prima longe, muito longe, mas é. Longe mas é. (Santana, Taperoá, 10/04/2019).

Segundo Schneider (2016), existem modificadores nas relações de parentesco, que podem ser básicos ou derivados, os básicos indicam aqueles que são parentes sanguíneos como, pai, mãe, filho, primo, avó, avô ou parentesco por aliança, como marido, mulher. Já os derivados são para aqueles parentes que não são “verdadeiros” como enteado, trisavô, padrasto, primos de segundo grau. O autor então argumenta:

É preciso nota mais um ponto importante sobre os modificadores. Os modificadores não restritivos marcam a distância, e o fazem de dois modos. O primeiro é o por graus de distância. Assim, “primo de primeiro grau” é mais próximo que o “primo de segundo grau”, “tio” é mais próximo que “tio-avô”, “tio-avô” é mais próximo que “tio-bisavô” e assim por diante. (SCHNEIDER, 2016. p. 35).

Dentro dos modificadores derivados quando se trata de primos, quanto maior o grau, menor o grau de parentesco entre as pessoas. Então quando se afirma que o primo é de quarto grau ou que o primo é distante, significa que as pessoas são em menor proporção da família, podendo até nem ser mais considerado levando em consideração a “distância”:

A relação de sangue é, portanto, uma relação de substância, de material biogenético compartilhado. O grau de compartilhamento desse material pode ser medido e é chamado de “distância”. O fato de que a relação de sangue não pode ser terminada nem alterada, e de que ela é um estado de comunidade ou de identidade quase místico também é bastante explícito na cultura americana, (SCHNEIDER, 2016, p. 36).

A distância encontrada nos heredogramas está diretamente relacionada ao sangue, pois é um material biogenético que é oriundo de um mesmo grupo familiar. Saber onde as famílias se encontram nesse tipo de teste, é saber o quão distante essas pessoas são primas, de modo a justificar, quando os interlocutores dizem que “se for primo, somos primos distantes”.

2.3 HEREDITARIEDADE E LOCALIDADE (A ORIGEM DAS FAMÍLIAS)

Por vezes, quando o parentesco não era acionado com o heredograma, outra forma que ele emergia era através da localidade, dos sítios de onde as famílias eram originárias, e essa herança acionada pela localidade ficou presente desde a primeira entrevista, no qual a sogra de Renan estava esperando carro para voltar para o sítio onde morava.

O lugar para Antropologia é um tema que se modifica ao passar dos anos, hora mais abordado, hora mais esquecido, porém presente no desenvolver da disciplina. Para Escobar (2005, p. 63) ‘lugar’ foi novamente abordado de vários pontos de vista, de sua relação com o entendimento básico de ser e conhecer, até seu destino sob a globalização econômica e a medida em que continua sendo uma ajuda ou um impedimento para pensar a cultura. ”

Dessa forma, o “lugar” para Escobar (2005) toma novos aspectos a partir da globalização, passando a integrar questões econômicas e até mesmo culturais. Mas o lugar não deixa de ter uma conexão com a vida diária, a partir de uma construção e um enraizamento com a história da vida das pessoas/família.

Entretanto, o fato é que o lugar, como experiência de uma localidade específica com algum grau de enraizamento, com conexão com a vida diária, mesmo que sua identidade seja construída e nunca fixa. Continua sendo importante na vida da maioria das pessoas, talvez para todas (ESCOBAR, 2005, p. 63).

Segundo o autor, lugar é importante para a vida das pessoas, pois é a partir dele que as identidades são construídas. Relacionar identidade da família também pode ser identificar as origens, os moldes pelo qual a família passou para resultar no que se tornou futuramente. Levando isso em consideração podemos entender a herança a partir da localidade.

O sítio Parari, hoje uma cidade que englobou diversos outros sítios foi um relatado por alguns dos nossos interlocutores, principalmente aqueles que eram se Serra Branca e São João do Cariri. Esse sítio abrigou alguns dos antecedentes como da família do Renan, Cláudia, Dona Nanci e Cida. Nem todos eram do mesmo sítio, mas todos tinham antepassados em suas proximidades.

Renan – Nós somos da cidade do interior eu sou de São João do Cariri e minha esposa é de Parari e eu conheci ela em São João do Cariri. Só que até então aonde nos conhecemos a gente não tem nenhum grau de parentesco não entendeu? Tem, tem assim de sobrenome, tanto no sobrenome do pai dela quanto da mãe dela tem Farias, no meu Pai tem Farias também então até onde a gente conhece não tem parentesco próximo não, não tem. Possa ser que seja mais distante que não seja do conhecimento do meu Pai né. (Renan, Campina Grande, 03/12/2018).

Muitos dos nossos entrevistados têm como origens de suas famílias sítios que possuem localidades em comum no Cariri. Uma teoria levantada por Neves (2019) aponta que isso ocorreu com base na colonização dos cristãos novos vindos da península ibérica, essa teoria se fortalece quando pesquisas genéticas - Neves (2011) e Oliveira (2015) - apontam que o mapeamento genético das mucopolissacaridoses no Cariri paraibano vem principalmente de Portugal. Essa hipótese é reforçada quando perguntado a Rita sobre de onde sua família é:

Heytor- A família de vocês é daqui de Serra Branca? Ou de outra cidade?
Rita - É daqui, pelo que eu sempre conversei com meu avô, o pai dele é desse povo aí, dos portugueses, dessas bandas daí e veio para cá. O interessante que assim os pais do meu avô os irmãos dele tiveram sempre filho com problema, problema genético
 (Rita – Serra Branca, 9/04/2019)

Acrescentando maior peso a ideia que os cristãos novos colonizaram o Cariri, a fala de Rita, faz entender como a herança já está instalada na região, e como as histórias das pessoas que possuem a doença, ou algum outro problema genético já está presente desde os seus antepassados até os dias de hoje.

Saber da história familiar e de sua origem adiciona um peso às informações, pois “as noções de *enraizamento*, limites e pertencimento” (ESCOBAR, 2005, p. 63) estão relacionadas às heranças deixadas por gerações.

Assim como nas cidades citadas acima, em Tenório ocorreu da mesma forma. Pierre conta um pouco sobre como seus ancestrais foram morar no sítio que hoje faz parte da cidade de Tenório:

Pierre - Tenório foi fundado em 52, só tinha uma casinha ali sabe. Aqui era tudo sítio na época, juazeirinho ainda era distrito de soledade. Quando por exemplos seus irmãos, quer dizer seus tios quando se casavam eles num ficavam tudo perto ali? Um do outro no sítio, é por causa justamente dessa

proximidade que isso vai acontecendo (CELINE e PIERRE, Tenório, 07/12/2018)

Em Taperoá a situação também se repete, quando perguntado entre os entrevistados o sítio também é acionado como ponto de partida da herança da mucopolissacaridose:

Heytor- e o seu pai era daqui de Taperoá?

Vanda- era daqui sim

Heytor- da cidade ou de algum sítio?

Vanda- do sítio

Heytor- a Sr^a sabe o nome do sítio?

Vanda- Serrote

(Vanda, Taperoá. 06/12/2018)

Mércia e Edvaldo também são da cidade de Taperoá, eles têm um filho que tem a mucopolissacaridose tipo I, essa ainda sem tratamento, e uma das primeiras perguntas que eu fiz ao casal, foi onde eles se conheceram? Em seguida perguntei, de onde as famílias deles viam?

Mércia - Nós somos de Taperoá

Heytor – Da cidade mesmo?

Mércia – Da cidade mesmo, sim.

Entrevistadora – E seus pais?

Mércia – Ele, Ele nasceu, Edvaldo nasceu em um sítio e eu nasci em outro sítio.

Heytor – A senhora se lembra do nome do sítio que ele nasceu?

Mércia – Bom Nome e o meu Várzea do Meio, que era para esse outro lado de cá?

Entrevistadora – E não tinha ninguém parente?

Mércia – Não.

Entrevistadora – E qual é o seu sobrenome?

Mércia – Farias.

Entrevistadora – É da família dos Farias e ele?

Mércia – Queiroz.

(Mércia, Taperoá 06/12/2018)

Essas famílias, por vezes, narraram-nos as trajetórias de vida das suas famílias, e a localidade sempre foi um ponto de convergências, o local de onde elas vieram e hoje estão, também são heranças. Ter vivido em um sítio pode ser muitas vezes o que une boa parte das famílias que tem a mucopolissacaridose.

Levando em consideração como a Paraíba foi colonizada e a forma como os colonos ocuparam a região do Cariri Paraibano, poucas famílias viviam em espaços grandes de terra, e muitas vezes a mesma família vivia junto na mesma localidade, sendo assim ter vivido no mesmo sítio pode ter gerado casamentos de membros da mesma família, pois estavam mais próximos.

As heranças, a partir da localidade, surgem quando se entende como as duas famílias, Farias e Queirós (z), estão presentes no estudo. Segundo Neves (2019) a partir dos estudos da colonização do estado da Paraíba, acredita-se que algumas famílias foram responsáveis pela ocupação da região do Cariri, instalando-se em sítios por toda a região. Entre as famílias os mais presentes estavam a Farias e a Queirós.

2.3.1 Recombinando a família: Os Queirós e os Farias

As famílias Queirós e Farias ficaram marcadas, pois boa parte dos entrevistados sempre nos relatava a relação com uma dessas famílias, tendo em seus sobrenomes um destes. Durante nossa expedição, ficou claro o quanto esses sobrenomes estão presentes nas cidades por onde passamos, a prova disso, é que esses sobrenomes estão em grande parte dos estabelecimentos, privados e públicos.

Figura 4: Farmácia Queirós no caminho de Campina Grande para o São João do Cariri



Fonte: Marques (2019)

Figura 5: Centro Administrativo localizado na avenida principal da cidade de Serra Branca



Fonte: Marques (2019)

Figura 6: Paineis de Saída/Entrada da Cidade de Taperoá em direção a Tenório



Fonte: Marques (2019)

Figura 7: Placa fixada na Paróquia de Nossa Senhora da Conceição de Taperoá



Fonte: Marques (2019)

Dentre os registros dos fotográficos que realizei em campo, algo que me chamou atenção foi a recorrência dos sobrenomes, Farias e Queirós, em diversos locais por onde passávamos, dando assim uma força maior à teoria que as duas famílias foram responsáveis por uma ocupação das terras e foi partir delas que o gene mutante se inseriu nas localidades e consequentemente nas famílias.

As famílias morando em sítios próximos resultaram em um fenômeno abordado por Lévi-Strauss (1976), o qual consiste na formação da aliança, alguns elementos são importantes na troca entre famílias, uma delas é predileção por pessoas que são próximas, essa predileção rejeita a união entre pessoas estranhas.

Dessa forma, os sítios serem, em sua maioria, próximos uns dos outros facilita a escolha do seu parceiro, porém essa escolha pode resultar em um membro, mesmo que distante, da família.

Essas escolhas se repetiram ao longo do tempo, mesmo com os crescimentos dos sítios e a transformação deles em cidades, a não escolha de uma pessoa que não seja parente para a formação do casal fica difícil, pois grande parte da população das cidades podem ser “primos distantes” e só depois com conhecimento genético o parentesco ressurgue. “O conhecimento moderno da genética endossa esse mundo de pensa: os genes fazem cada indivíduo único e os conectam a muitos outros indivíduos próximos – assim como a incontáveis mais distantes.” (STRATHERN, 2015, p. 52).

O fato de não saber mais quem é primo de quem, dificulta a identificação dos parentes. Esse parentesco vai surgir quando é realizado o heredograma para o diagnóstico da mucopolissacaridose formando assim uma família consanguínea, uma família que possui mesmo sangue.

A herança então pode emergir junto com o parentesco a partir das noções de família do mesmo sangue, pode surgir mediante a construção do heredograma ou então com a noção da família e localidade, pensando em como as famílias Queirós e Farias surgiram no Cariri Paraibano.

As heranças carregam consigo não só a história, mas também carregam o material genético, carregam status e as partes das famílias que passaram por essa pesquisa. O modo como cada um enxerga a herança da mucopolissacaridose é o que torna o conjunto de categorias coerentes na pesquisa, de modo a colidir em apenas um denominador comum, a herança das mucopolissacaridoses.

CAPÍTULO 3 – CONSEQUÊNCIA DAS MUCOPOLISSACARIDOSES: RISCO E REPRODUÇÃO DA FAMÍLIA

A partir do que já foi apresentado entendemos algumas das questões biológicas a partir de uma perspectiva genética e social quando é analisada a questão da herança. Quando nós voltamos para essas questões, uma das coisas que pode entrar em jogo é o risco da mutação se manifestar em diferentes, pessoas e famílias. Neste capítulo, será apresentado como as famílias entendem o risco do adoecimento, e consequências na reprodução familiar.

Parte das pessoas com mucopolissacaridose em suas entrevistas se remeteram, de alguma forma, ao risco genético, como as mucopolissacaridoses são doenças raras e genética possuem sua herança, por isso, pode ser transmitida ao passar das gerações. Esse risco pode ser percebido principalmente quando é pensado na construção familiar e na reprodução.

Desta forma, alguns interlocutores têm papel importante na formulação deste capítulo, como a Rita que mora na cidade de Serra Branca. Dentre as famílias que fizeram parte da pesquisa, ela foi a única que realizou os testes genéticos antes de uma das gestações. Falou com termos científicos, demonstrando que sabia do que estava falando, ela também falou sobre a importância do aconselhamento genético em sua vida e como foi seu entendimento sobre o risco, que esteve presente em todo o percurso da formação de sua família.

Ela entende a herança que sua família carrega, quais os impactos que isso pode resultar na sua vida e na vida dos seus filhos. Muitas de suas falas foram usadas aqui, pois ela foi uma das pessoas que se destacou quando se trata de risco genético e reprodução. Pode-se pensar que essa “diferença” entre as outras famílias pode ter sido resultado de um numeroso histórico recente de casos na família, já que Rita possui um irmão, que já faleceu, com a mucopolissacaridose e seu marido também possui casos na família, mas não foram diagnosticados. Rita também é prima de uma das nossas interlocutoras, a Rianna, que pode ter também contribuído para Rita pensar no seu histórico familiar para nortear as questões genéticas e a construção da sua família.

Quando a herança resulta no adoecimento, uma problemática preponderante tem que ser levada em consideração, o risco da manifestação da doença. A categoria risco esteve presente durante toda a pesquisa, de forma mais ou menos evidente no discurso dos entrevistados. Deste modo, apresento uma das falas que me chamou atenção durante a segunda expedição de campo:

Rita – Assim, quando a gente está em um grupo de risco, como é o meu caso que tive um irmão, eu tive um irmão e meu marido tem um caso na família dele tem uma prima que tem a mucopolissacaridose no caso (pessoa). [...] então, como eu estava nesse grupo de risco eu sempre dizia a minha mãe que eu só teria um filho se fizesse os exames pois eu acho que é uma

irresponsabilidade você sabendo que está em um grupo de risco colocar uma pessoa assim com esse porte de doenças no mundo de hoje.

(Rita – Serra Branca, 9/04/2019)

Rita e seu marido, como dito, são primos de Rianna. E entendem a necessidade da busca por um aconselhamento genético, para descobrir qual o risco que seu filho corria no desenvolvimento da mucopolissacaridose, pois segundo Rita não saber se seu primeiro filho teria ou não a doença a deixou preocupada durante toda a gravidez, e ela não queria passar por isso novamente.

O risco surge na pesquisa algumas vezes de forma sutil, os interlocutores pensam sobre a gestão familiar ou de forma intensificada, no caso de Rita, que domina um discurso biomédico. De uma forma ou de outra, o conceito risco permeia essa discussão e para configurá-lo Neves e Jeólas (2012) apresentam uma série de elementos chaves que são usados em cálculos probabilísticos e resultam em possibilidades que podem ter resultado negativo e quando isso acontece o peso sobre o lado negativo se torna mais evidente, mesmo que esse lado negativo seja menor.

No caso das mucopolissacaridoses, ocorre algo semelhante ao que aponta Neves e Jeólas (2012). Quando é analisada a probabilidade do desenvolvimento da mutação das mucopolissacaridoses, pois essa relação está baseada em 75% de chance de o filho do casal não desenvolver a doença contra 25% de chances de desenvolver. Na vida das famílias os 25% de chances de desenvolver a doença possui um peso muito maior do que os 75%.

Rianna - Inclusive eu tenho a maior vontade de ter outro filho, mas você sabe né? O medo que eu tenho 25% de chance se for com esse marido que eu estou, que é da família, de todos os meus filhos nascerem com a síndrome.

(Rianna, Serra Branca. 04/12/2018).

A fala de Rianna exemplifica essa questão. Esses 25%, que são transformados pela interlocutora em medo, também podem ser configurados como o risco de desenvolver a mutação. Com isso, é possível perceber a intensificação dos cenários negativos que podem ocorrer sobre da possibilidade de 25%.

O risco é uma categoria que é desenvolvida por diversas áreas das ciências e também pelo senso comum. Neves (2008) se debruça sobre como o risco acontece e aponta que ele pode ser tratado por diversas perspectivas.

Nas sociedades ocidentais, a temática do risco se verifica tanto no âmbito da produção do conhecimento científico, quanto no senso comum. No primeiro domínio, a excessiva quantificação das primeiras análises de risco provocou reações, especificamente no campo das ciências sociais que abordam o risco como fenômeno sociocultural. No âmbito das práticas e representações, a noção de risco tem alcance significativo na vida social, sendo facilmente observada nos meios de comunicação de massa através do tratamento dado a certos temas. O fenômeno atinge desde o consumo de alimentos ao fato de

atravessar a rua na faixa de segurança, e neles ingressa um conjunto de medidas de regulação da vida social em torno da máxima “risco que se corre” (NEVES, 2008, p. 32).

Como apresentado por Neves (2008) o risco é um fenômeno social, mas, na prática, como se configura esse risco na vida dos acometidos? Ele pode se manifestar justamente na construção familiar. O casal que sabe que é portador do gene mutante tem que fazer escolhas e decidir seu planejamento reprodutivo. Aureliano (2014) acredita que para as famílias do Rio de Janeiro, que tem Machado Joseph, esse risco pode ser administrado, e que o planejamento familiar auxilia nessa gestão do risco em certos casos.

O saber ou não sobre a mucopolissacaridose é um dos mecanismos que está em constante relação com a gestão da reprodução e do risco que envolvem escolhas como engravidar ou não, escolher um método de fertilização *in vitro* ou não. Rita só engravidou pela segunda vez depois de realizar os testes e o aconselhamento genético.

Rita – Falaram que como eu tenho um irmão e na parte do meu marido também tinha um caso. Eu disse: eu só vou ter a segunda filha depois que fizer o meu mapeamento genético. Foi quando há 3 anos procurei a geneticista e ela falou, foi bem clara para mim – olhe você corre o risco sim, você teve um irmão e seu marido também tem um na família. - Eu quero fazer meu mapeamento genético. Ai a gente fez todo o procedimento ela colheu sangue, enviou lá para o laboratório e ela disse assim – vamos cruzar, vamos fazer o cruzamento com o da menina de Rianna, vamos fazer o comparativo com a filha dela porque ela é da sua família. (Rita – Serra Branca, 9/04/2019).

A preocupação de Rita em se planejar na sua segunda gestação é chamada de medicina preditiva. De acordo com Ripoll (2005), os testes genéticos de natureza preditiva, são realizados na maior parte dos casos em pessoas assintomáticas com o objetivo de descobrir o risco de desenvolvimento de uma futura mutação que leve ao adoecimento.

A medicina preditiva serve para o planejamento familiar e também para entendimento da situação genética e com essas informações é possível que as pessoas possam se planejar e realizar uma gestão de sua vida.

A busca por exames e o aconselhamento genéticos apresentam uma perspectiva que a vida humana já está em patamares moleculares. Rose (2013) discute que a vida humana é possível de ser compreendida a partir das moléculas que os corpos são formados. Esse tipo de concepção permite se questionar até onde o homem está disposto a manipular a vida e quais seriam as consequências levando em consideração seus riscos de adoecimento genéticos.

Assim Neves e Jeolás (2012) associam como o risco pode ser entendido na perspectiva da genética, e da medicina preditiva:

Ainda como desdobramento desta passagem, alguns domínios (genética, medicina) investem na capacidade de predição, como via de antever o futuro,

especificamente quando se trata de alterações genéticas e qualidade de vida, caracterizando uma passagem do diagnóstico à predição. Segundo Verdier (1996), a medicina preditiva envolve um conjunto de inovações, graças à biologia molecular, capazes de “avaliar o risco de surgimento, evolução e transmissão de certas doenças, antes mesmo do surgimento dos sintomas” (Verdier, 1996, p. 413). A ‘medicina preditiva’ põe um conjunto de questões para os cientistas sociais, em razão dos diferentes elementos que seus protocolos colocam em pauta, envolvendo descrição e normatividade, mas também os riscos aceitáveis e questões de ética, dilemas e desafios em relação às decisões a serem tomadas pelas pessoas que enfrentam tais diagnósticos/prognósticos. (NEVES; JEOLÁS, 2012, p. 16).

A partir das autoras, podemos perceber que Rita, uma das nossas interlocutoras, a partir de sua busca por uma “medicina preditiva”, realizou as devidas ponderações sobre ter ou não ter seu segundo filho, para ela seria uma constante dúvida caso não realizasse os exames necessários:

Rita - Minha gravidez do primeiro filho foi mais angustiante, foram 9 meses na escuridão, com medo, com medo dele ser. Assim quando ele nasce, eu não sei se no teste do pezinho é detectado. Eu acho que não porque a da filha de Rianna só foi detectado depois que ela começou a andar. E assim a tia do meu marido perguntava se ela já estava andando, porque tudo começa no andar, a perceber no andar e a filha dela não andava, e meu filho também não ele só foi andar. E assim, era muita expectativa em cima dele com medo dele apresentar, mas com honra e glória do senhor não veio. (Rita – Serra Branca, 9/04/2019).

Todos as precauções e preparativos que Rita teve depois do seu primeiro filho para ter o segundo configuram as ponderações do risco. Saber se probabilisticamente era possível ela ter um filho com mucopolissacaridose ou não foi fundamental, dado a herança familiar de sua família e de seu marido. Então, a adoção de práticas de cuidado fora tomada graças ao “risco genético” da família.

Reprodução e o risco genético estão sempre relacionados, pois dadas as condições genéticas das famílias juntamente ao risco (somado às perspectivas negativas que o acompanham) a possibilidade da construção de uma família “ideal” sem a mucopolissacaridose é uma constante dúvida.

3.1 REPRODUÇÃO E FORMAÇÃO DE FAMÍLIAS COM MUCOPOLISSACARIDOSE

Diversos estudos como os de Fonseca (2004, 2007, 2016) apresentam como as novas tecnologias transformaram a famílias. Novos métodos de reprodução e de construção familiar foram utilizados como a Inseminação artificial (IA), Fertilização in Vitro (FV), a descoberta do parentesco por exame de DNA.

Todas essas tecnologias modelaram e “reconfiguraram” (STRATHERN, 2015) as famílias. Outra forma de reconfiguração das famílias é através das adoções, é possível citar

como exemplos as adoções internacionais que também ganharam espaço segundo Yngvesson (2007). Esses novos modelos de famílias e também as possibilidades do uso de biotecnologias vêm para auxiliar as diversas demandas da sociedade, seja por escolha de uma produção assistida ou por necessidade como é o caso do risco genético.

Vivemos em um mundo em que as tecnologias biomédicas vêm se desenvolvendo cada dia mais, Rose (2013) sugere que estamos vivendo em um “século biotécnico”, pois é a partir da manipulação genética que grandes desenvolvimentos na área saúde e no modo de vida de pessoas são notados. Mas para Rose (2013) mudanças e manipulação genéticas ocasionaram uma preocupação, pois elas podem surgir tanto para melhorar a vida de muitos, como para aterrorizar, como no caso do eugenismo genético.

As novas tecnologias genéticas podem auxiliar na manipulação reprodutiva, como na vida de um portador da mutação da mucopolissacaridose que decide ter um filho *in vitro*²², como é o caso de Vânia em Taperoá, que expõe sua vontade:

Entrevistadora – Como foi essa história de ligar?

Vânia – Eu tive José com 27 anos, aí 27? Não, 24, eu tive José com 24 anos e eu só queria ter José aí depois quando ele ficou com um ano, um e dois meses ele foi pedindo um irmãozinho, aí veio Anahí, aí com Anahí eu fiz a ligação, aí eu falei. Pode ligar, já tem 2. Já tá bom aí fizemos particular a cesária e fizemos a ligação, mas aí depois que a gente descobriu a patologia de Anahí eu me arrependi, porque a gente quer que Deus nos dê sabedoria para que a gente possa seguir e dar muitos e muitos anos de vida para não... Para Anahí, mas para todos que tem a patologia, mas nós nunca sabemos os planos de Deus, só ele que sabe. Então, por uma parte eu me arrependi de ter feito, por causa de Anahí e do diagnóstico de Anahí,

Entrevistadora – Aí se fosse bem orientada você teria outro filho?

Vânia – Teria, mas só que aquele bebê de proveta, porque aí a gente não correria mais o risco né, de vir com a patologia.
(Vânia, Taperoá. 06/12/2018)

Vânia fez uma escolha de ligação/laqueadura²³ até a descoberta do diagnóstico da sua filha, surgindo um arrependimento. Esse arrependimento é uma forma de considerar as condições de vida dos acometidos e um planejamento familiar. Caso Vânia tivesse conhecimento da sua condição genética, poderia pensar no planejamento familiar antes de fazer o procedimento da laqueadura. Conhecendo a sua situação genética, ela teria como fazer o aconselhamento genético e assim pensar nas suas escolhas como uma gravidez acompanhada, ou até mesmo alguma outra forma de reprodução como a *fertilização in vitro*. Esse tipo de

²² “Técnica também conhecida como “bebê de proveta”, a fertilização in vitro (FIV) é um processo em que a fertilização do óvulo com espermatozoide é feita em laboratório.” Sírío Libanês (2016)

²³ Técnica de ligação de trompas usado como método contraceptivo, evitando a gravidez. Sendo um direito da mulher que atenda os critérios estabelecidos pelo Ministério da Saúde (BRASIL, 1999).

procedimento é considerado de alta complexidade como aponta Ramíraz-Gálvez (2012) e requer a manipulação dos gametas.

Isso nos faz pensar, até que ponto essas famílias conhecem as alternativas de reprodução assistida? Pois seria uma das soluções para uma tentativa da não perpetuação do risco do desenvolvimento da doença. Essa escuridão sobre as possibilidades dar-se por meio da falta de informação e de frágeis políticas públicas que vem se desgastando com os governos austeros que se instalaram desde 2016.

O discurso da genética está presente no grupo de pessoas que participaram da pesquisa, acredito que por causa do contato com a médica e pela necessidade de entender melhor a mucopolissacaridose. Rianna é uma das integrantes que mais demonstra um entendimento sobre como é feito o cálculo da probabilidade do surgimento da mucopolissacaridose nos seus filhos:

Rianna - Ela uma vez colheu o sangue para levar para universidade, para estudar, mas até então ela é muito difícil, ela é muito ocupada, tem as coisas da universidade, sei não eu só sei que ela disse que tinha 25% de chance de nascer, genética segundo ela não faz soma, 25% meu e 25 do meu marido aí ela disse assim 25% dos dois eu me agarro no 75% que é uma chance boa de não nascer, mas no HU tem uma mãe tem 6 filhos só uma nasceu com a síndrome. (Rianna, Serra Branca. 04 /12/2018).

O risco genético, ou os 25% de possibilidade do desenvolvimento da doença é o que Rose (2013) apresenta como a genetização da vida, pois a partir do seu conhecimento, as interlocutoras fizeram ou não escolhas que definiram seu futuro, como ter ou não filhos, como se preocupar ou não com a probabilidade de ter filhos com a mutação.

Rianna, na segunda expedição, ao ser questionada se gostaria de ter mais filhos, foi interrompida pela mãe que disse que não, por medo de vir outro filho também com mucopolissacaridose. Mas enquanto sua mãe falava isso ela discordava com a cabeça e depois da entrevista acabar eu perguntei de novo se ela queria ter filhos mesmo, ela disse que sim, e se agarrava nos 75% de chance de não transmitir a doença para seu filho.

Rita - Minha mãe há quase 40 anos atrás ela sofreu muito pois não tinha apoio nenhum e essa doença ainda era muito recente assim ninguém nunca tinha ouvido falar. Ai então quando mamãe teve esse menino o primeiro filho que foi Fulano o médico disse que todas as outras gravidez corria o risco então diante desse fato de correr o risco depois de duas gravidez, quando eu tive o primeiro filho que foi Beltrano daí eu disse mamãe eu corro o risco também na segunda ou na terceira gravidez também. (Rita – Serra Branca, 9/04/2019).

Rita, durante a entrevista, apresentou-se como uma pessoa que sabia o que estava falando sobre a doença. A partir do seu discurso era possível notar que ela usava termos técnicos e que havia estudado para conhecer a doença.

Um dos motivos para acontecer isso deve ser por conta de sua proximidade não só com acometidos da sua família e do marido, mas também pelo choque que teve ao saber que a filha de Rianna também era acometida pela mucopolissacaridose. Ao contrário de Rita, sua irmã Laís não tinha tanta preocupação, ela estava presente durante a entrevista, mas não respondia nada, apenas quando eu perguntei diretamente a ela:

Heytor - Tu não fez os exames não? Ou fez também?

Laís - Não, eu não fiz nada.

Heytor - E por que tu não fez?

Laís - Eu nem me preocupei como a minha irmã.

Rita – O marido dela é de Pereira eu não sei se é.

Heytor – Eu não sei, mas ate agora não .

Laís - Mas ele não é nada da minha família não.

Heytor – Tem certeza?

Rita – Certeza não (risos).

Heytor – Tu não tem medo não? (estávamos falando sobre a doença)

Laís– Eu não tenho não.

Heytor – Não?

Rita – Eu tinha muito mais que ela

Laís – Não eu não tenho não. (risos)

(Rita e Laís – Serra Branca, 9 /04/2019)

Isso nos leva a pensar que mesmo dentro da família existem concepções diferentes de risco, mais à frente na entrevista diz “Ahh, eu entrego na mão de Deus” (Laís – Serra Branca. 9 de abril de 2019), demonstrando que existe sim uma preocupação com o risco do adoecer, mas por algum motivo que não ficou explícito na entrevista, ela prefere dedicar à sua fé e não saber sobre a probabilidade do acometimento.

Gibbon (2019), com seu estudo sobre o câncer de Mama genético e hereditário, colabora levando em consideração o ter acesso às informações genéticas. Ter acesso a esse tipo de informação mexe com o grupo familiar e as relações de parentesco:

No entanto, estudos antropológicos fora do contexto euro-americano estão demonstrando como diferentes noções de personalidade e significados associados com parentesco, família e ou cidadania têm consequências específicas para o significado e o grau de engajamento das informações genéticas. De forma mais ampla, esses estudos apontam para o modo como valores morais situados diferentemente em relação a práticas espirituais, religiosas ou comunitárias e a culturas institucionais, bem como a provisão estatal (ou a falta) de assistência à saúde podem influenciar, facilitar ou impedir a aplicação de novos conhecimentos e tecnologias biológicas (GIBBON, 2019, p. 82).

Como a autora retrata em sua pesquisa do câncer de mamas, algumas coisas devem ser levadas em consideração, pois diferem das mucopolissacaridoses, como o fato do diagnóstico poder ser mais fácil, por não ser uma doença rara e também por acometer um maior número de pessoas, o conhecimento da população e os recursos destinados aos cuidados desses grupos são

maiores. Mesmo assim, a colocação da autora é pertinente, pois da mesma forma que existem divergências, existem muito mais convergências.

“Entregar na mão de Deus” e não ter medo são reflexos de como a religião, por exemplo, pode interferir no conhecimento sobre a doença, caso Laís tivesse mais informações sobre a doença poderia planejar suas gravidezes, ter um acompanhamento maior com um especialista e buscar os cuidados genéticos necessários.

Santana – Minhas duas filhas são filhas do meu primeiro marido, elas são perfeitas, nasceram perfeitas. Agora ele já é de outra família não é do pai delas não.

Vânia – Esse aí é o pai de menino com mucopolissacaridose. No caso Ana é filha tua ou irmã?

Santana – Filha.

Heytor- Então a senhora tem duas meninas e ele?

Santana – Isso.

Heytor – Qual a idade delas?

Santana – Ana tem 18, Paola tem 14.

Vânia – Ana já casou com um primo meu e já tem uma filha de 8meses.
(Santana, Taperoá, 10/04/2019).

Na maior parte dos casos, não existe nenhum acompanhamento genético antes do diagnóstico, pois eles, em grande parte, não sabem do parentesco que existe na família, como já apresentado, mas reforçado na entrevista de Santana que ao ser perguntado sobre de onde era a sua família, ela nos explicou que está no segundo casamento e falou sobre.

Saber da sua carga genética, não é uma necessidade, atualmente é um privilégio, não são todas as famílias que têm dinheiro suficiente para fazer os testes genéticos, pois ele não é ofertado gratuitamente no SUS, como o teste do pezinho. Então, para as pessoas com mucopolissacaridose contar com a história das famílias é importante, principalmente quando se necessita de um diagnóstico, no caso de Santana percebemos como as famílias se cruzam, A filha de Santana está se relacionando com o primo de outra família que também tem a mutação na família.

Como acontece a recombinação das famílias de maneira endogâmica mesmo sem elas saberem? A única forma de descobrir é através dos testes genéticos e também do heredograma, mas ter essa opção para toda uma população ainda não é uma realidade para o nosso país.

São essas diferentes atitudes que demonstram como o planejamento familiar pode acontecer, enquanto uma das irmãs está se preparando realizando os exames para evitar a doenças, ou até está mais preparada caso tenha um filho (a) com a mucopolissacaridose, a outra irmã prefere deixar a caso do destino e se apegar as questões da sua fé. Essas são duas das diversas formas de como as famílias notam a doença, e como elas fazem a gestão do risco.

3.2 A HERANÇA DE RISCO DEIXADA PARA SEUS SUCESSORES

Na maioria das vezes, quando se pensa na doença genética hereditária como as mucopolissacaridoses, é possível perceber como essa doença pode se perpetuar na família. A doença é uma herança indesejável, segundo Mendes (2006).

Quando se tem um ou vários casos da mucopolissacaridose a família passa a carregar consigo um saber, este que permite identificar a doença em outras pessoas é o caso de Taperoá, no qual Vânia e Santos foram alertados por Vanda, que é tia de Suzana também portadora de mucopolissacaridose, avisando que sua filha também poderia ter a mesma doença que sua sobrinha:

Vanda: Eu já desconfiava, toda vez que eu tava sentada na rua eu olhava, e dizia essa menina não é normal.

Vânia: Foi, quando a gente tava em acompanhamento com Anahí, ela disse: ela não tem MPS não Vânia? Não, eu creio que não. Por que assim, você pai, você mãe nunca tá preparada para um resultado desses assim de repente, né? Mas quando eu fui para a geneticista e ela me falou que chegou o diagnóstico da conclusão. Aí Vanda disse: Eu falei para tu Vania que era. Aí eu falei, é infelizmente né?

Entrevistadora: E vocês são parentes?

Vânia e Vanda: Não

Entrevistadora: E quais são as suas famílias?

Vânia: A minha é Cabral e Silva.

(Vânia, Santos e Vanda. Taperoá. 06 /12/2018)

Na mesma entrevista foi perguntado posteriormente:

Entrevistadora: E na família do teu esposo, não tem nenhuma história de ninguém que, como foi a história que a mulher disse para mim, haa ele é meio abestalhado. Não tem ninguém meio abestalhado? Não tem pessoa com aquele lábio aberto aqui assim?

Vânia: Já, na verdade o sobrinho do meu esposo, ele tem 10 anos e eu suspeito que ele tenha alguma patologia, por que ele tem 10 anos hoje e ele não fala direito, muitas coisas ele fala e a gente não entende. E eu já pedi a mãe para levar para o médico e ela não quer, ele?? Não quer aceita que o filho tem alguma coisa. Ela fala que é da família, por que na família do pai do menino, tem gente meio tam tam, fazer que nem a história que o pessoal fala né? Ai ela nem procura e eu fui para levar o menino e ela não aceita, aí a gente não pode fazer nada né?

(Vânia, Taperoá, 06 /12/2018)

A doença rara está presente na trajetória familiar desse grupo, então, ao ver um parente ou uma pessoa próxima que tem uma aparência familiar a um parente seu, o saber que eles adquiriram durante o tempo que passara cuidando de outras pessoas com a mucopolissacaridose entra em jogo, pois as redes de informações começam a circular.

Esse mesmo casal, Santos e Vânia, na cidade de Taperoá, encontraram outro caso de uma senhora que trabalhava em um local que eles sempre frequentavam, e seu filho aparentava

ter a doença. Na segunda expedição, acompanhei uma visita que eles fizeram a essa pessoa, e eles já tinham aconselhado ela a procurar a geneticista e a associação para poder pedir os exames e o remédio.

Analisando a herança também como a gestão do adoecimento e o risco do desenvolvimento da doença para as futuras gerações Aureliano (2014) coloca que:

Sua grande preocupação é o desejo ainda não realizado de ter um filho. Embora reconheça o problema de saúde na família, sua natureza hereditária e suas complicações, Sofia diz nunca ter pensando em não ter um filho. No entanto, isso não significa que ela não faz planejamentos precisos para sua vida considerando o risco da herança genética em sua família. Por exemplo, esperou passar em um concurso público para só então tentar engravidar (AURELIANO, 2014, p. 10).

Na citação acima, Aurelino, que realiza estudos sobre a herança da doença de Machado Joseph, percebe que existe uma modificação na forma de pensar sobre filhos de sua interlocutora. A preocupação com a herança que pode ser deixada, lhe faz optar por um planejamento independente da sua doença ou não. Assim, para uma pessoa que possui a doença de Machado Joseph, no qual a sua vida tem um ciclo curto, torna-se prudente planejamento, inclusive financeiro, para que seja possível realizar seus desejos e atender necessidades decorrentes da doença.

O risco genético não é apenas para aquela pessoa que está acometida pela mucopolissacaridose, mas para todo o grupo familiar. Perguntado a Vânia sobre o filho dela que não tem a doença, para entender como é que ela pensa sobre, ela respondeu:

Entrevistadora – E tu tem alguma preocupação com teu filho mais velho?

Vânia – Olha, eu tenho porque eu não sei se ele é realmente portador [...] e a gente se preocupa muito, né? Porque daqui a uns dias José disse que sentia muitas dores abdominais aí a gente levou para o clínico geral, e ele disse que não era nada por conta dessas dores, mas como o recurso financeiro é muito ruim porque é um salário-mínimo para tudo a complicação é grande, a dificuldade é imensa, então a gente nunca pode levar ele para um especialista para realmente ver o que tem

Heytor – Mas nunca deu para levar pelo HU da UFCG não?

Vânia – Não, até Anahí é difícil encaixar ela lá, porque não tem vaga. Aí para tudo eu tenho que ir à salinha da enzimática que eu encontro ela (a médica) lá, aí eu falo com ele e ela agiliza.

(Vânia, Taperoá, 05/12/2018)

Vânia tem cuidados com seus filhos, sua preocupação de saber se seu filho mais velho é realmente portador da mutação é muito importante, mas essa vontade de saber muitas vezes esbarra nas oportunidades. Muitas das famílias têm mais de um filho, nos casos que investigamos coincidiu da maior parte dos filhos com a mucopolissacaridose ser o segundo,

com isso, não eram feitos os exames nos filhos que não são portadores da doença. Assim como Tina também não fez em sua filha mais velha, pois só a nova tinha o diagnóstico.

Entrevistadora - Tem o teste, para fazer teste genético né? Você fez?

Tina – Não.

Entrevistadora - Nem seu marido?

Tina Não.

Entrevistadora - Mas é porque diagnóstico dado, mas Suzam seria bom fazer aconselhamento genético bastante atenção

Heytor - Já pensaram em fazer alguma vez?

Tina - Não

(Tina e Suzam, Assunção 06/12/2018)

As famílias que tinham o primeiro filho com a mucopolissacaridose tomavam mais cuidado por orientação médica para ter um outro filho. Por outro lado, algumas das famílias se preocupavam menos com as questões biomédicas e usavam da crença religiosa para não ter outro filho com a doença.

Por não saber de sua situação genética, perguntamos à filha de Tina qual era a percepção dela sobre a doença e o que ela achava de ter filhos, já que não sabia da doença:

Suzam - por eu ter a minha irmã que já tem essa deficiência, eu, com certeza tenho o exemplo dentro da minha casa, que é um exemplo de uma mãe, que ensina como é para cuidar querendo ou não. Como ela convive todos os dias com a gente, depende da gente, eu tenho uma noção básica, mas ainda não tenho a maturidade suficiente, mas que se chegar a acontecer vai ser criado também com todo amor, sem frescura, não é porque tem o problema, que vai ser uma criança que não pode nem viver, vai viver de uma forma normal justamente para não ter a questão das pessoas não está fazendo desfeita dela ser motivo de bullying na escola. Vai ser uma filha tratada com muito amor, muito carinho e correr atrás para que ela possa viver cada vez mais.

Entrevistadora - Como foi? A senhorita entendeu que bebê ela é? Ela tinha era diferente?

Suzam- Eu era muito pequena, mas quando ela era bebê ela tinha todas as atenções voltadas para ela. Eu tinha aquele ciúme, mas quando ela se internou que eu não entendi muito bem, mas eu já fiquei né! Porque é a irmã da gente. Quando minha mãe falou: Suzam eu vou levar você para conhecer o ambiente que sua irmã vai tomar medicação então ela falou que era que tinha as pessoas que eram diferentes que não eram para estar fazendo nada como se fosse para diferencia-las que é para eu ir me acostumando e que a partir de agora é uma realidade da nossa casa. Eu fui lá conhecer, Jénifer pegou uma amizade muito fácil com Albertina né? Albertina, mas assim eu não lembro tanto, mas esses dois momentos foram ainda muito bom.

(Tina e Suzam, Assunção 06/12/2018)

Suzam por ter sua irmã mais nova com mucopolissacaridose, ela entende algumas das dificuldades que é viver em uma família com uma pessoa com mucopolissacaridose. Jénifer, a portadora, segundo os relatos, é tratada com uma “pessoa normal”, isso porque eles fazem de

tudo para ela ser o mais independente possível. Desse modo, ela tem atribuições que são dela diariamente e realiza parte das tarefas sozinhas.

Jénifer tem mucopolissacaridose do tipo VI e vem recebendo o tratamento com a enzima desde muito nova, isso permite que ela tenha uma qualidade de vida melhor e possa ser a “pessoa normal” que a irmã quer que ela seja.

Como já apresentado anteriormente, o heredograma é um marco na definição de parentesco, a partir desse marco é possível analisar não apenas o grau em que os parentes se cruzam, mas também “onde está o risco”:

Rita - Porque assim ela falou que essas famílias casam muito com primos, primo com primo, e minha mãe é prima do meu pai.

Heytor – Tua mãe e teu pai são primos legítimos?

Rita – É legítimo ou de segundo grau Laís?

Rita – Segundo Grau. A gente fez a árvore genealógica e quando fez ela falou. Olha o risco aqui, porque são tudo primo

(Rita e Laís – Serra Branca, 9//04/ 2019)

Entender onde está o risco, é ver onde os primos se encontram na árvore genealógica, e partir da proximidade do parentesco e também de quão distante está do casal tido com “ego” da árvore, que se é calculado o risco, pois quanto mais próximo for esse vínculo, mais próximo será a relação sanguínea.

Durante a primeira expedição, na primeira entrevista com Renan, questionei sobre quais eram as medidas que tomava sobre o aconselhamento genético para sua filha mais velha, pois ela teria uma mutação genética, o Lábio Leporino, assim como um irmão com a mucopolissacaridose:

Renan – Olha, Heytor, na verdade a gente pensa, né cara? A gente pensa na realidade. A gente tem que encarar a realidade. Hoje em dia, o casal se prepara para casar né e eu aconselho primo meu que vai casar, prima vai casar não é questão de ter uma relação, mas vocês vão no laboratório, faz um exame de sangue, vê, porque no grosso mesmo o que é a Dra fala, que foi uma falta de enzima no sangue seu ou da sua esposa, que casou e resultou na doença da criança.

(Renan, Campina Grande, 03/12/2018).

Desde a primeira vez em que foi perguntado sobre quais medidas poderiam ser tomadas sobre a doença na família, Renan entendeu qual o risco genético que ele sua família tem, porém ele externalizou isso para medidas que ele realiza desde o tempo que era presidente do Instituto. Aconselhar as pessoas próximas sobre o casamento entre primos e até auxiliar as pessoas que estão recebendo o diagnóstico, foi algo que ocorreu por algumas vezes. Com Renan com Marisa, Vanda com Vânia e Damião; e Vânia e Damião ajudando Santana.

Esse meio de uma ajudar o outro foi desde um acompanhamento ou um conselho para uma pessoa, que provavelmente, tinha a doença na família e não sabia, até a doação de cadeira

de rodas e empréstimos de medicamentos (prática comum entre eles quando faltava a medicação, um emprestava para o outro depois devolvia).

Posteriormente, eu insisto na pergunta para entender um pouco melhor de como o Renan entende o risco nas gerações futuras e como esse adoecimento pode se tornar uma herança que não é desejada pela família.

Heytor - Deixa eu lhe perguntar uma coisa sobre ela, da mesma forma que o senhor sabe sobre primos, o senhor faz alguma orientação para ela sobre a doença? Ela tem algum cuidado com a geneticista?

Renan - Eu falo com certeza, ela toma alguns cuidados, mas não faz orientação com a geneticista. Ela faz orientação no centrinho, e centrinho nos garante cientificamente que os filhos da minha filha podem nascer perfeito, agora os netos da minha filha podem ter lábio leporino, mas os filhos delas aí disse que a primeira geração no caso da minha filha.

Heytor - mas para MPS ele não falou nada não? Só para lábio leporino?

Renan - só para lábio leporino. Agora você me tocou, agora que eu entendi a sua pergunta para MPS por minha filha e seu irmão Ronaldo, isso eu nunca perguntei para a geneticista. Eu vou perguntar isso, você me..., (minha filha) pensa em casar um dia, não sei quando acontecer você me alertou para uma coisa. (Renan – Campina Grande, 3/12/2018).

As falas de Renan apontam para a compreensão do risco da transmissão da doença para as gerações seguinte e para importância do aconselhamento genético corroborando com o que Aureliano (2014) demonstra sobre o risco de adoecimento genético, quando as famílias ainda não estão preparadas para pensar a reprodução e a perpetuação da herança. No grupo de entrevistadas, poucas mulheres expressaram a vontade de engravidar novamente, mas duas delas em Serra Branca avaliam/avaliaram a possibilidade, mas apenas com um acompanhamento de um especialista.

Viver com essa herança de risco é sempre pensar como se dará para as gerações futuras. “Mais do que analisar as porcentagens e estatísticas, os heredogramas, as consequências físicas em longo prazo, meus interlocutores até o momento parecem avaliar as possibilidades de vida que se pode ter com essa doença” (AURELIANO, 2014, p. 11). Da mesma forma, que os interlocutores apresentados pela autora, as famílias acometidas com a mucopolissacaridose buscam as possibilidades de como viver com a doença.

Pode-se entender que a doença rara e genética deixa algumas marcas na história das famílias, sendo ela responsável por imprimir uma herança do risco. O risco é entendido de duas formas por parte dos interlocutores, uma delas é pelo medo do desenvolvimento da doença e a outra pelas consequências que a doença pode deixar na construção familiar.

Rita foi uma interlocutora importante para o entendimento da categoria do risco, com seu discurso apurando sobre o tema e a experiência vivida por ela, o risco foi entendido e contornado com os exames médicos e as incertezas de suas gestações foram amenizadas, graças as suas preocupações.

As questões que envolvem a reprodução das pessoas portadores de genes mutantes, estão diretamente ligadas ao campo da herança, sendo uma herança maldita como afirma Mendes (2006), sendo o diagnóstico importante para estabelecer essa ligação entre a herança, o risco e a reprodução.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O campo das doenças raras já vem sendo objeto de estudo da antropologia há algum tempo. No entanto, as pesquisas ainda se voltam para a questão do diagnóstico e da experiência da doença. Diferente dos demais trabalhos, esta pesquisa apresentou perspectivas que estão para além do diagnóstico da doença, dialogando com esses trabalhos, a herança e hereditariedade das mucopolissacaridoses envolve pontos como parentesco, reprodução e risco.

Ao realizar diálogos como a herança, absorve-se conceitos clássicos da antropologia e revigoram com ares da atualidade, repensam-se as noções clássicas de “*status*” utilizadas por Radcliffe Brown (1985) e se prova distinta com outras formas de pensar a herança encontrada através de localidade e sobrenome da família, testes genéticos como o heredograma e também o parentesco. A hereditariedade, tipicamente um conceito da biologia, agrega a herança para demonstrar como as mucopolissacaridoses se comportam dentro dos aspectos culturais dos grupos familiares, pensando a partir de uma transmissão genética familiar desta doença.

O intuito das considerações finais é para fecharmos alguns pensamentos que se formaram nesses dois anos de pesquisa transformados em texto, mas esse fechamento não significa um término, pois nas pesquisas antropológicas os termos não acontecem, pois consideramos as relações que são construídas, as problemáticas enfrentadas pelos entrevistados que permanecem e até se desenvolvem em um espectro muito maior de possibilidade investigativas dando espaço até mesmo para demais pesquisadores com novos olhares sobre o mesmo tema.

Durante esses dois anos de pesquisa do mestrado e todas as leituras que realizei, me fizeram chegar a algum lugar, levaram-me a compreender um pouco melhor as questões estudadas, e apresentar a chegada a este lugar é o que importa. Fazer pesquisa com as pessoas com doenças raras e genéticas na maioria das vezes foi um prazer enorme, mas algumas vezes foi triste e sofrida, pois as histórias de alguns me deixaram tocado, alguns dos acometidos sofreram não apenas por sua condição genética, mas por causa dos males que a vida infelizmente proporciona como a violência de familiares e a pobreza.

A dor de uma mãe por perder seus filhos, a dor de uma filha por perder seus pais e passar a vida sem ter os cuidados necessários, o medo de uma família sem saber o que o seu filho tem até que descobre que se trata de doença sem cura e às vezes sem tratamento. Questões como essa, inevitavelmente, mexem com o pesquisador, afetam (FAVRET-SAADA, 2005), mas também nos fazem entender um pouco melhor a condição de onde estão falando cada um deles (RIBEIRO, 2017).

Na antropologia contemporânea (ABU-LUGOD, 2018; SPIVAK, 2010), existe um movimento que são de grupos subalternos assumirem o protagonismo necessário na pesquisa. Espero e acredito ter conseguido dar a condição necessária que eles merecem e também espero que este produto científico se reverta em diversas outras benfeitorias para todos aqueles com as mucopolissacaridoses.

Este estudo começou buscando a concepção de herança dentro das famílias que são acometidas pela mucopolissacaridose. Como o campo enche o pesquisador de surpresas nos deparamos não só com a herança genética, mas também com questões de hereditariedade, parentesco, sangue, família, risco e reprodução.

Os interlocutores entendiam a herança genética por algumas perspectivas que se assemelhavam entre si, partindo da concepção de como a família era apenas aquela que tem o “mesmo sangue”. O sangue é uma substância que retrata o elo dos parentes que estão mais próximos, aqueles que eles conheciam por conviver mais junto às famílias.

Para os especialistas em genética, todos aqueles que eram diagnosticados com a mucopolissacaridose eram primos de alguma forma, e isso era comprovado através do heredograma. Para as pessoas com mucopolissacaridose esse parentesco não se produzia socialmente, por questões como tabu do casamento entre primos.

O casal que tinha um filho com a mucopolissacaridose quando se tornava “primo”, por causa do diagnóstico da geneticista, acionava a questão da “distancia”. “É distante, é distante” falou Renan ao se tratar da sua relação de parentesco com sua esposa, da mesma forma Santana, “mas é prima longe”. Quando eles dizem que são primos distantes eles estão também dizendo que eles não são tão família quanto outros.

Schneider (2016) retrata bem quando ele fala que família verdadeira é aquela que está retratada por laços de sangue, para aqueles que não estão dentro do laço de sangue são. Então, menos parentes. Mas o heredograma feito pelo geneticista, muitas vezes, prova que o seu cônjuge também é seu primo. Nesse momento, o saber genético não importa, o que prevalece são os acordos sociais que são firmados.

Quando a herança não era acionada por meio dos laços sanguíneos ou de família próximas e distantes, os acometidos relataram sobre a localidade. A colonização do estado da Paraíba ainda é obscura nos livros de história, trazendo pouco sobre como aconteceu com a chegada dos cristãos novos, mas uma hipótese levantada por (NEVES, 2019) e confirmada na fala de alguns interlocutores da pesquisa apresenta a recorrência das mesmas famílias na colonização da Paraíba.

Os sítios foram o ponto de partida para identificação da herança pela localidade. Tudo começou na nossa primeira entrevista ainda na cidade de Campina Grande, nela um fato chamou atenção da minha orientadora que foi a mãe do interlocutor está esperando um carro para levá-la ao sítio próximo da cidade de São João, a partir disso, perguntamos em todas as entrevistas de qual lugar/cidade as famílias vieram e se tinha sido de algum sítio.

Os sítios estavam presentes no discurso de todos os entrevistados, variando a partir das localidades, uns agrupados próximos a Taperoá, outros mais próximos a Serra Branca e a Parari. Nossa suspeita se reforçou quando Rita na cidade de Serra Branca disse que seu avô era de um sítio e que todos eram do mesmo lugar.

Ao analisar como a herança recorre à localidade lembrei da minha segunda expedição. Dois senhores que vou chamar de Pedro e João, estavam conversando sobre a demora do ônibus, até que em um momento ele perguntou de onde era, eu não entendi bem, mas em seguida João perguntou:

João: Tu é dos Alves?
 Pedro: Sou dos Alves sim.
 João: Eu sou do Alves, mas tu é Alves, Alves mesmo?
 Pedro: Sou Alves, Alves mesmo do sítio “tal”.
 João: Pois eu sou Alves também, mas de outro sítio.
 (Taperoá – Campina Grande 11/04/2019)

Essa conversa ficou anotada em meu caderno de campo e foi importante para entender que a herança não vem apenas pelo sangue, mas pode vir também pela localidade de origem. Somada a localidade de origem, os sobrenomes das famílias também reforçam essa ideia de herança. Quando João pergunta para Pedro se ele é “Alves”, eles estão querendo saber se são da mesma família.

Dentre os participantes da pesquisa a questão de ter o mesmo sobrenome era complicada, pois culturalmente quando a mulher se casa o nome da família da mãe é retirado e dá lugar ao da família do marido. Com isso era difícil de encontrar parentes com o mesmo sobrenome, mas quando acionávamos os antepassados frequentemente descobríamos os sobrenomes Queirós e Farias. Esses provavelmente foram os sobrenomes das famílias que deram origem a colonização do Cariri Paraibano, pois foi possível notar em vários lugares os sobrenomes, desde instituições públicas até mesmo em comércios locais. Ser Farias ou Queirós poderia apontar para uma herança familiar e genética que em alguns casos resultavam no desenvolvimento das mucopolissacaridoses.

Assim as famílias da região do Cariri Paraibano compreendem a mucopolissacaridose como uma doença rara, genética e hereditária que sua herança vai muito além de uma simples

transmissão, mas que envolve diversos fatores como a concepção de família, os sobrenomes que a compõem e também a localidade de origem dessas famílias.

Mesmo entendendo a herança da mucopolissacaridose, é importante reafirmar que as relações entre o casal negam o parentesco, a relação entre primos, e reforçam o discurso que indicam aquelas pessoas, que são e as que não são, parentes a partir de lógica de proximidade.

Então, para entender como se dá percepção da herança genética, primeiro é necessário entender como se constrói a família a partir das noções de parentesco adotadas pelas famílias que possuem as mucopolissacaridoses. Daí sim, entender que por não ser um grupo homogêneo as definições de herança não se assemelham entre todos, mas no fim converge em uma única, a herança da mucopolissacaridose.

Ir ao encontro dessas famílias foi algo sensacional. Para minha surpresa, todos eles nos receberam relativamente bem, e queriam participar da pesquisa. A participação deles, para mim, era um dos maiores medos em campo, pois sem os nossos interlocutores não existe pesquisa. Encontrá-los não era uma tarefa difícil, pois as cidades que percorremos eram cidades pequenas, no qual saber o que acontece era relativamente fácil.

Em campo passamos por diversos desafios, desde passar por estradas perigosas, até ir para cidades nas quais não sabíamos onde iríamos dormir. Como as famílias estavam espalhadas em diversas cidades não era viável ficar apenas em uma cidade, então o deslocamento foi necessário.

Por ser um grupo bem heterogêneo, encontrar similaridades além da mucopolissacaridose para os descreverem coletivamente ficava difícil. A cada casa que visitávamos novas pessoas com novas histórias, eram realidades muitas vezes opostas. Enquanto algumas famílias vivem em condomínios de classe alta na orla da capital, outros vivem em sítios que não tem nem água encanada.

Enquanto algumas pessoas com mucopolissacaridose não têm as enzimas (remédio) para o seu tratamento, para outros nunca faltam. A partir disso, são percebidos o jogo de poder e as relações de hierarquia que existem dentro do grupo.

Viver com a mucopolissacaridose é adaptar à realidade que eles enfrentam, dificuldades diárias são potencializadas por causa da situação genética em que eles se encontram. Dores no corpo, problemas de respiração e também de locomoção são frequentes. Eles enfrentam o problema da locomoção, as pessoas com mucopolissacaridose utilizam de diversas estratégias, como o uso de cadeira de rodas, andador e até mesmo brinquedos infantis como motinhas.

Andar é algo que a família de Rianna leva muito em consideração. Sua filha tinha bastante dificuldade de andar, e isso aborrecia muito principalmente a sua avó, que expressou

por diversas vezes a vontade de que sua neta andasse. Para cada uma das famílias, as dificuldades enfrentadas mudavam, mostrando mais uma vez a heterogeneidade do grupo.

Outra categoria que surgiu dentre as demais e que convergiu para complexificar o entendimento da herança, foi a questão do risco, especificamente, o risco reprodutivo. O risco é uma categoria que vem sendo abordada por diversas vertentes das mais variadas ciências, sendo aplicado a partir dados probabilísticos que indicam alguma situação.

De início, segundo Neves (2008), o risco também era usado para caracterizar a previsão de desastres ambientais, mas não apenas isso. Com o desenvolver da genética o risco também se torna uso desta ciência. O risco genético é tido como a probabilidade de herdar características/mutações biológicas dos seus familiares.

Foi percebido o risco genético a partir do entendimento dos interlocutores em dois momentos, o primeiro quando eles remetiam à herança genética, que seria uma herança do risco, e o outro quando eles tratavam da família. A construção e a formação da família como algo que está para além do que é biologicamente aceito, como o fato dos casais serem primos, mas não se reconhecerem como tal.

Partes dos familiares e das pessoas com mucopolissacaridose em suas entrevistas remeteram de alguma forma ao risco genético. Esse risco pode ser percebido principalmente quando se pensa na construção familiar e na reprodução. Dentre as famílias uma que mais chamou a atenção foi a de Rita, que possui um discurso com termos técnicos, isso me levou a pensar que provavelmente ela já deve saber muito sobre o assunto a partir de consultas e também de pesquisa.

Diferente das outras famílias, a família de Rita buscou informações sobre a condição genética, através de um método que é conhecido como medicina preditiva. O risco dentro nessa família é perceptível através do seu planejamento, de como ela se preparou para ter seu segundo filho. Mesmo ela tomando esse cuidado apenas na segunda gestação, pois na primeira foi um período de muita angústia. De acordo com a interlocutora, esse risco genético se configurou na expressão do medo do filho ter a mutação.

Os testes genéticos e o acompanhamento com os especialistas levaram Rita a ter o seu segundo filho, pois foi comprovado que ela não era portadora da mutação, mesmo assim ainda ficava a dúvida sobre seus filhos, mas como ela mesma acredita, as informações genéticas são necessárias e quando os filhos ficarem maior, ela pretende explicar a eles sobre a doença e realizar os exames para saber da condição deles.

Pensar sobre as futuras gerações e sobre as informações genéticas da família é uma gestão do risco, pensado como a famílias podem conviver com a mutação, saber se tem ou não

possibilidade de ter um filho com a mucopolissacaridose é uma informação importantíssima, mas que nem todostêm.

Todas as famílias que tinham um filho diagnosticado com mucopolissacaridose só tomavam consciência da sua condição genética a partir daí. O desconhecimento da doença, as vezes de sua família gerava um desconhecimento sobre essa condição genética que impossibilitava de suspeitar da doença até o momento que os primeiros sintomas surgiam, consolidando algumas informações com o diagnóstico da doença.

Então, saber ou não sobre a mutação é um dos mecanismos que está em constante relação com a gestão da reprodução e do risco e dos métodos de reprodução. Dentre os que carregam a mutação a relação do acometimento é de 25% de chances para cada gravidez.

Na relação 25% x 75% geralmente são mencionados os 25%, como apresenta Neves (2008), nesses casos de cálculo do risco sempre se potencializa as condições negativas. Alguns interlocutores entendiam que a doença era consequência da união dos 25% de cada um dos integrantes do casal, e sempre reforçavam como esse percentual era evidente.

O risco reprodutivo só é percebido depois do primeiro caso realmente diagnosticado na família. Isso indica que os casais na maioria das vezes não sabem do seu parentesco ou tem outra visão sobre a construção do mesmo. Segundo Lévi-Strauss (1976), existe uma regra social que não aceita o casamento de familiares próximos, regra essa, mantida na maioria das vezes.

Percebe-se que o risco da doença não é considerado até o momento do diagnóstico, passado a ser notado só após os cruzamentos desse diagnóstico com o histórico familiar. Assim, depois que esse cruzamento é feito, as famílias levam em consideração as questões genéticas para a reprodução.

Como foi o caso de Rianna, que ao ter sua primeira filha com a mucopolissacaridose decidiu aguardar um maior aconselhamento genético para ter mais um filho, essa vontade dela ainda é uma problemática, principalmente para sua mãe, que mesmo com o aconselhamento genético e maiores informações, só queria que a filha tivesse apenas um filho, para não sofrer novamente por causa da doença.

Esse sofrer novamente se configura em uma tradução de como a família pode enxergar o risco genético; a reprodução junto ao aconselhamento é uma realidade muito difícil nesse grupo, pois os custos para que isso ocorra ainda é bastante alto e o Sistema Único de Saúde (SUS) ainda não disponibiliza de forma fácil esse tipo de acompanhamento médico.

Assim, podemos compreender que as famílias compreendem a herança da mucopolissacaridose a partir de um conjunto de fatores, entre eles estão o sangue, a localidade

através dos sítios e o sobrenome. Por vezes, essa herança é acionada através da biomedicina com o uso do heredograma, porém não é plenamente aceito por parte dos interlocutores.

A família do mesmo sangue é aquela família próxima, que é do conhecimento de todo um núcleo, ela é a primeira a ativar a noção da herança familiar, pois é aquela herança próxima. Já a pôr localidade é uma mistura dos locais de onde vieram as famílias que ocupam os sítios iniciais no Cariri Paraibano.

A herança é complexa em vários detalhes e esse trabalho traz a reflexão por alguns aspectos, mas não todo. Sendo assim o trabalho não se encerra. Diversas outras perspectivas ainda podem ser relacionadas junto as pessoas com mucopolissacaridose e suas concepções de herança, de modo a gerar diversos outros trabalhos e olhares.

REFERÊNCIAS

- ABREU FILHO, Ovídio de. Parentesco e identidade social. **Anuário Antropológico**, Brasília, v. 5, n. 1, p. 95-118, jan. 2018.
- ABU-LUGHOD, Lila. A escrita contra a cultura. **Equatorial**, Natal, v. 5, n. 8, p. 194-226, nov. 2018.
- ACERO, Liliana. Governança na nova genética ea participação pública: o caso das pesquisas com células-tronco. **Physis: Revista de Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 21, n. 3, p.795-811, maio 2011.
- AFAG. Mucopolissacaridose. **Folheto Informativo**, São Paulo, v. 1, n. 1, p. 1-3, abr. 2014
- AUGÉ, Marc. Introdução ao vocabulário do parentesco. In: Marc Augé (org.). **Os Domínios do Parentesco**. Lisboa: Edições 70, 1975.
- AURELIANO, Waleska de Araújo. Genética, saúde e sociedade. **Reciis: Revista Eletrônica de Comunicação, Informação, Inovação e Saúde**, Rio de Janeiro, v. 3, n. 7, p. 1-6, set. 2013.
- AURELIANO, Waleska de Araújo. Os Valores da Herança: a construção de sentidos para a doença genética rara. In: REUNIÃO EQUATORIAL DE ANTROPOLOGIA, 5., 2014, Maceió. **Anais [...]**. Maceió: REA, 2014. p. 1-20. Disponível em: https://evento.ufal.br/anaisreaabanne/gts_download/Waleska%20de%20Arajo%20Aureliano%20-%201019561%20-%203312%20-%20corrigido.pdf. Acesso em: 28 ago. 2017.
- AURELIANO, Waleska de Araújo. Trajetórias Terapêuticas Familiares: doenças raras hereditárias como sofrimento de longa duração. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 23, n. 2, p.369-380, fev. 2018.
- AZEVEDO, Maria Coeli Cardoso Viana *et al.* As crianças portadoras de mucopolissacaridose e a enfermagem. **Revista Mineira de Enfermagem: uma experiência de desospitalização da assistência**, Belo Horizonte, v. 2, n. 14, p. 271-276, jan. 2010.
- BARROS, Josefa Andreza Cantalice. **Perfil Epidemiológico dos Pacientes com Mucopolissacaridose tipo IV- A na Paraíba**. 2015. 22 f. TCC (Graduação) - Curso de Biologia, Departamento de Biologia, Universidade Estadual da Paraíba, Campina Grande, 2015
- BEAUD, Stéphane; WEBER, Florence. **Guia para a pesquisa de campo: Produzir e analisar dados etnográficos**. São Paulo: Vozes, 2007.
- BOURDIEU, Pierre (org.). **A Miséria do Mundo**. Petrópolis: Vozes, 1998
- BRANDÃO, Carlos Rodrigues. Reflexões sobre como fazer trabalho de campo. **Sociedade e Cultura**, Goiânia, v.10, n.1, p.11-27, 2007.
- BRASIL. Congresso. Câmara dos Deputados. Constituição (2016). **Projeto de Lei nº 56**, de 2016. Institui A Política Nacional Para Doenças Raras no Sistema Único de Saúde (SUS). Brasília: Câmara dos Deputados, 2016. Disponível em: <https://legis.senado.leg.br/sdleg-getter/documento?dm=3861060&ts>. Acesso em: 01 jun. 2019.
- BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Doenças raras: o que são, causas, tratamento, diagnóstico e prevenção**. 2019. Disponível em: <http://www.saude.gov.br/saude-de-a-z/doencas-raras>. Acesso em: 05 jan. 2020.

- CASTRO, Nathália Santos Serrão de; BENTES, Elizabeth dos Santos; SOUZA, Izabel Cristina Neves de; GIUGLIANI, Roberto; SILVA, Luiz Carlos Santana. Estimativa do perfil epidemiológico das Mucopolissacaridoses no Estado do Pará. **Pediatria Moderna**, São Paulo, v. 43, n. 01: 23-28, Jan/fev. 2007.
- CONASS. Doenças Raras em Debate no Senado. 2016. Disponível em: <https://www.conass.org.br/doencas-raras-em-debate-no-senado/>. Acesso em: 22 ago. 2016
- DA MATTA, Roberto. O ofício do Etnólogo, ou como ter “Anthropological Blues”. In: NUNES, Edison de O. **A aventura sociológica**. Rio de Janeiro: Zahar, 1978. p. 23-35.
- DAMATTA, Roberto. **Um mundo dividido**: estrutura social dos índios Apinayé. Petrópolis: Vozes, 1976.
- ESCOBAR, Arturo. Lugar da natureza e a natureza do lugar: globalização ou pós-desenvolvimento? In: LANDER, Edgardo (org.). **A colonialidade do saber**: eurocentrismo e ciências sociais – perspectivas latino-americanas. Buenos Aires: CLACSO, 2005. p. 69- 86
- FAVRET-SAADA, Jeanne. Ser Afetado. **Caderno de Campo**, São Paulo, v. 13, n. 1, p. 155-161, mar. 2005.
- FIORAVANTI, Carlos. O caminho de pedras das doenças raras. **Pesquisa Fapesp**, São Paulo, v. 2, n. 1, p.16-23, jul. 2014.
- FLEISCHER, Soraya; FRANCH, Mônica. Uma dor que não passa: Aportes teórico-metodológicos de uma Antropologia das doenças compridas. **Política e Trabalho**: Revista de Ciências Sociais, João Pessoa, v. 1, n. 42, p.13-28, jan. 2015.
- FONSECA, Claudia. Apresentação - de família, reprodução e parentesco: algumas considerações. **Cadernos Pagu**, São Paulo, n. 29, p. 9-35, dez. 2007.
- FONSECA, Claudia. Deslocando o gene: o DNA entre outras tecnologias de identificação familiar. **Mana**, Rio de Janeiro, v. 22, n. 1, p.133-156, abr. 2016.
- FONSECA, Cláudia. A certeza que pariu a dúvida: paternidade e DNA. **Revista de Estudos Feministas**, Florianópolis, v. 12, n. 2, p. 13-34, 2004.
- FONTANELLA, Bruno José Barcelos; RICAS, Janete; TURATO, Egberto Ribeiro. Amostragem por saturação em pesquisas qualitativas em saúde: contribuições teóricas. **Cadernos de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 24, p. 17-27, 2008.
- GIBBON, Sahra. Medicina da família, a “herança” e o câncer de mama: entendimentos e (des)continuidades da genética preditiva em Cuba. **Revista Mundaú**: Interfaces Contemporâneas entre Saúde e Família, Maceió, v. 1, n. 6, p. 78-102, 2019.
- GIUGLIANI, Roberto *et al.* Relative frequency and estimated minimal frequency of Lysosomal Storage Diseases in Brazil: Report from a Reference Laboratory. **Genetics And Molecular Biology**, [s.l.], v. 40, n. 1, p.31-39, mar. 2017.
- GOVERNO DA PARAÍBA. **Plano Territorial de Desenvolvimento Rural Sustentável – PTDRS**: Território do Cariri Oriental - PB. João Pessoa: IDS, 2010.
- GROSSI, Miriam. No campo do parentesco: herança, filiação e reprodução. In: BRITTES, Jurema; MOTTA, Flavia de Mattos. **Etnografia, O espírito da Antropologia**: Tecendo linhagens Homenagem a Claudia Fonseca. Santa Cruz do Sul: EDUNISC, 2017. p. 375-382.

- IBGE. **Censo Populacional do estado da Paraíba**. 2017. Disponível em: <https://cidades.ibge.gov.br/brasil/pb/congo/panorama>. Acesso em: 22 ago. 2019.
- INGOLD, Tim. *Antropologia para que serve?*. Petrópolis: Vozes, 2019. 80p.
- INGOLD, Tim. Epilogue: “Anthropology is not Ethnography.” *In*: INGOLD, Tim. **Being Alive**. New York: Routledge, 2011. p. 229-243.
- KENT, Michael. A importância de ser uro: movimentos indígenas, políticas de identidade e pesquisa genética nos Andes Peruanos. **Horizontes Antropológicos**, Porto Alegre, v. 17, n. 35, p. 297-324, 2011.
- LAWALL, Fabiana, *et al.* Heranças Familiares: entre os genes e os afetos. **Saúde e Sociedade**, São Paulo, v. 21, n. 2, p. 458-464, 2012.
- LEENHARDT, Maurice. **Do Kamo**. La persona y el mito en el mundo melanesio. Barcelona: Ediciones Paidós, 1997.
- LÉVI-STRAUSS, Claude. **As Estruturas Elementares do Parentesco**. Petrópolis: Vozes, 1976.
- MALINOWSKI, Bronislaw. **Argonautas do Pacífico Ocidental**. São Paulo: Abril, 1984.
- MALINOWSKI, Bronislaw. Introdução – Tema, método e objetivo desta pesquisa. *In*: MALINOWSKI, Bronislaw. **Os Argonautas do Pacífico Ocidental: Um relato do empreendimento e da aventura dos nativos nos arquipélagos da Nova Guiné**. 2. ed. São Paulo: Abril Cultural, 1978. p. 17-38
- MANDELLI, Mariana Carolina; SOARES, Michel de Paula; FAVERO, Raphael Piva Favalli. "O método genealógico na pesquisa antropológica". *In*: MARQUES, Ana Cláudia Duarte Rocha *et al* (org.). **Enciclopédia de Antropologia**. São Paulo: USP, 2017.
- MAUSS, Marcel. As técnicas corporais. *In*: MAUSS, Marcel. **Sociologia e antropologia**. São Paulo: EDUSP/EPU, 1974.
- MEDEIROS, Marcelo; DINIZ, Debora; SCHWART, Ida Vanessa Doederlein. A tese da judicialização da saúde pelas elites: os medicamentos para mucopolissacaridose. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 4, n. 18, p. 1089-1098, fev. 2013.
- MENDES, Felismina Rosa Parreira. A gestão quotidiana da herança indesejada: um estudo sociológico sobre o risco genético de câncer hereditário. **Acta Scientiarum Health Sciences**, Maringá, v. 28, n. 1, p.1-11, nov. 2006.
- MILLS, C. Wright. **Sobre o Artesanato Intelectual e outros ensaios**. Rio de Janeiro: Zahar, 2009.
- MINAYO, Maria Cecília de Souza (org.). **Pesquisa social: teoria, método e criatividade**. Petrópolis: Editora Vozes, 2013
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014. **Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras**. Brasília: Ministério da Saúde, 2014. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/>. Acesso em: 22 ago. 2019
- MIZUNO, Carolina Alves *et al.* Aspectos clínicos da mucopolissacaridose tipo VI*. **Revista Brasileira de Clínica Médica**, São Paulo, v. 4, n. 8, p. 356-361, fev. 2010.

MONTENEGRO, Yorrnan Hardman Araújo. **Análise de ancestralidade materna em pacientes com mucopolissacaridose tipo I da Paraíba**. 2018. 100f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Ciências Biológicas) - Universidade Estadual da Paraíba, Campina Grande, 2018.

NEVES, Ednalva Maciel. **Antropologia e Ciência: Uma etnografia do fazer científico na era do risco**. São Luiz: EDUFMA, 2008. 213p.

NEVES, Ednalva Maciel. Quando viver é uma forma de resistência: desigualdade social e experiência com a doença falciforme no estado da Paraíba, Brasil. *In*: FREITAS, Joseilton Brito de; OLIVEIRA, Ariosvalber de Souza (org.). **Doença falciforme: É preciso conhecer**. Campina Grande: EDUFCG, 2018.

NEVES, Ednalva Maciel. Trajetória de pesquisa e tensões éticas: entre persistências e resistência. **Amazônica: Revista de Antropologia**, Belém, v. 10, n. 2, 2018.

NEVES, Ednalva Maciel; JEOLÁS, Leila Sollberger. Para um debate sobre risco nas Ciências Sociais: aproximações e dificuldades. **Política & Trabalho: Revista de Ciências Sociais**, João Pessoa, v. 1, n. 37, p. 13-31, out. 2012.

NEVES, Rosimeire Florêncio. **Consanguinidade**. 2011. 48 f. TCC (Graduação) - Curso de Curso de Especialização em Genética Para Professores do Ensino Médio, Setor de Ciências Biológicas, Universidade Federal do Paraná, Votorantim, 2011.

OLIVEIRA, Cláudio. **Pacientes com doença rara lutam por acesso a medicação no SUS**. 2018. Disponível em: <https://portalnoar.com.br/pacientes-com-doenca-rara-lutam-por-acesso-a-medicacao-no-sus/>. Acesso em: 06 jan. 2020.

OLIVEIRA, Jéssica Maria Florêncio de. **Análise do DNA mitocondrial de pacientes com mucopolissacaridose tipo IV-A no estado da Paraíba**. 2015. 44f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Ciências Biológicas) - Universidade Estadual da Paraíba, Campina Grande, 2015.

OLIVEIRA, Roberto Cardoso de. O trabalho do antropólogo: olhar, ouvir, escrever. **Revista de Antropologia da USP**, São Paulo, v. 39, n. 1, 1996.

PEIRANO, Mariza. Etnografia não é método. **Horizontes Antropológicos**, Porto Alegre, v. 20, n. 42, p. 377-391, dez. 2014.

PESSÔA, Elisângela Maia; AVILA, Maria Helena W. Pesquisa Qualitativa e Direitos Humanos: uma demanda para o Serviço Social. *In*: CANTINI, Adriana Hartemink (org.). **Direitos Humanos em perspectiva: análise interdisciplinar**. Rio de Janeiro: Lumem Juris, 2014.

PEZINHO NO FUTURO. **Dia internacional de conscientização das mucopolissacaridoses**. 2019. Disponível em: <https://pezhonofuturo.com.br/2019/06/19/dia-internacional-de-conscientizacao-das-mucopolissacaridoses/>. Acesso em: 06 jan. 2020.

PFIZER. **Doenças raras: quais são e por que são chamadas dessa forma?**. [201-?]. Disponível em: <https://www.pfizer.com.br/noticias/Doencas-raras-quais-sao-e-porque-sao-chamadas-assim>. Acesso em: 01 jun. 2019.

PORTAL DIFERENÇA. **Incidência e prevalência**. [201-?]. Disponível em: <https://www.diferenca.com/incidencia-e-prevalencia/>. Acesso em: 02 jan. 2020.

QUATRO. **Heranças - Genética Medica Populacional**. Direção de Gabriel Faccine. 2012. Son., color. Legendado. Disponível em: <https://vimeo.com/52122415>. Acesso em: 05 jan. 2020.

RABINOW, Paul; ROSE, Nikolas. O conceito de biopoder hoje. **Política & Trabalho**: Revista de Ciências Sociais, João Pessoa, v. 24, n. 1, p. 27-57, abr. 2006.

RADCLIFFE-BROWN, Alfred R. **Estrutura e função na sociedade primitiva**. 2. ed., Petrópolis: Vozes, 2013.

RAMÍREZ-GÁLVEZ, Marta. Fabricando bebês, vendendo ilusões. In: FONSECA, Claudia; ROHDEN, Fabiola; MACHADO, Paula Sandrine. **Ciências da vida**: Antropologia da ciência em perspectiva. São Paulo: Terceiro Nome, 2012. p. 203-226.

RANCIÈRE, Jacques. **A partilha da sensível**: estética e política. São Paulo: Editora 34, 2009.

RIBEIRO, Djamila. **O que é lugar de fala?**. Belo Horizonte: Letramento, 2017. 112p.

RIPOLL, Daniela. “**Aprender sobre a sua herança já é um começo**” - ou de como tornar-se geneticamente responsável. 2005. 311 f. Tese (Doutorado) - Curso de Programa de Pós-Graduação em Educação, Faculdade de Educação, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2005.

RIVERS, William H. R. O método genealógico de pesquisa em antropologia. In: OLIVEIRA, Roberto Cardoso de. (org.). **A Antropologia de Rivers**. Campinas: Edunicamp, 1991. p. 51-69.

ROSE, Nikolas. **A política da própria vida**: biomedicina, poder e subjetividade no século XXI. São Paulo: Paulus, 2013.

SAID, Edward. A representação do colonizado: Os interlocutores da Antropologia. In: SAID, Edward. **Reflexões sobre o exílio e outros ensaios**. São Paulo: Companhia das Letras, 2003. p. 114-136

SALEM, Tania. Entrevistando famílias: notas sobre o trabalho de campo. In: SALEM, Tania. **O velho e o novo**: um estudo de papéis e conflitos Familiares, mimeografado. Rio de Janeiro: Iuperj, 1977.

SANTOS, Silvana *et al.* A endogamia explicaria a elevada prevalência de deficiências em populações do Nordeste brasileiro? **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 18, n. 4, p. 1141-1150, fev. 2013.

SANTOS, Silvana *et al.* As causas da deficiência física em municípios do nordeste brasileiro e estimativa de custos de serviços especializados. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 19, n. 2, p. 559-568, fev. 2014.

SARTI, Cynthia. Corpo e doença no trânsito de saberes. **Revista Brasileira de Ciências Sociais**, São Paulo, v. 25, n. 74, p. 77-91, 2010.

SCHNEIDER, David Murray. **Parentesco americano**: uma exposição cultural. Petrópolis: Vozes, 2016. 152p.

SCOTT, R. Parry; SANTOS, Dayse Amâncio dos. (org.). **Novos estudos sobre família e gênero**: cotidianos, direitos e performances. Recife: EDUFPE, 2013. 162p.

SEGALEN, Martine. El mito de la familia occidental. In: SEGALLEN, Martine. **Antropología histórica de lav familia**. Madrid: Taurus Ediciones, 1992. p. 251-259.

SILVA, Mayara Ingrid Souza e; MEDEIROS, Paula Frassinetti V. de. Avaliação de pacientes com mucopolissacaridose tipo IVA sob aspectos clínicos, eletrocardiográficos e ecocardiográficos. In: CONGRESSO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE, 13., 2015, Campina Grande. **Anais [...]**. Campina Grande: PIVIC/CNPQ-UFCG, 2016. p. 1-3.

SILVA, Rafael Ricarte da. As relações familiares como estratégia patrimonial da elite colonial no Siará Grande: o caso dos Sertões de Mombaça na segunda metade do século XVIII. **Temporalidades**: Revista de História, Belo Horizonte, v. 8, n. 2, p. 469-482, abr. 2016.

SÍRIO LIBANÊS (Brasil). **Reprodução Humana**: Fertilização in vitro. 2016. Disponível em: <https://www.hospitalsiriolibanes.org.br/hospital/especialidades/centro-reproducao-humana/Paginas/reproducao-humana-fertilizacao-in-vitro.aspx>. Acesso em: 25 ago. 2019.

SOARES, Marina Taniere de Oliveira. **A estimativa da consanguinidade e ocorrência de deficiência causada por doenças genéticas em municípios da Paraíba**. 2011. 28 f. TCC (Graduação) - Curso de Biologia, Universidade Estadual da Paraíba, Campina Grande, 2011.

SOUZA, Anatil Maux. **Veia científica**: um estudo sobre a profissão do geneticista médico na Paraíba/PB. 2017. 63 f. TCC (Graduação) - Curso de Ciências Sociais, Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, 2017.

SPIVAK, Gayatri Chakravorty. **Pode o subalterno falar?**. Belo Horizonte: UFMG, 2010. 133p.

STRATHERN, Marilyn. **Parentesco, Direito e o Inesperado**: Parentes são sempre uma surpresa. São Paulo: Editora UNESP, 2015. 406p.

THOMPSON, Margaret W., THOMPSON, James S. **Thompson e Thompson**: genética médica. Rio de Janeiro: Guanabara Kooga, 1993.

TRIVIÑOS, Augusto Nivaldo Silva. Pesquisa qualitativa: Conceito, tipos e características da pesquisa qualitativa. In: TRIVIÑOS, Augusto Nivaldo Silva. **Introdução à Pesquisa em Ciências Sociais**: A Pesquisa Qualitativa em Educação. São Paulo: Atlas S.A., 1987. p. 116-160. Disponível em: https://s3.amazonaws.com/TRIVINOS_Augusto_N._-Introducao_a_pesquisa_em_Ciencias_Sociais.pdf. Acesso em: 08 set. 2017.

VIVEIROS DE CASTRO, Eduardo B. O nativo relativo. **Mana**, Rio de Janeiro, v. 8, n. 1, p. 113-148, 2002.

YNGVESSON, Barbara. Parentesco reconfigurado no espaço da adoção. **Cadernos Pagu**, Campinas, n. 29, p. 111-138, dez. 2007.

ANEXOS

ANEXO I: ROTEIRO DE OBSERVAÇÃO

✓ Roteiro de Observação

- 1 – Onde está localizada a associação?
- 2 – Qual a sistemática da associação (rituais, costumes)?
- 3 – Quem participa, quem são as lideranças?
- 4 – Qual a frequência dos encontros e reuniões?
- 5 – Quais temas são abordados? Quem os escolhe?
- 6 – Quem conduz as atividades?
- 7 – Como os participantes se colocam?
- 8 – Que situações emergem nesse espaço?
- 9 – Que reações e subjetividades podem ser observadas?

✓ Roteiro de Entrevista Semiestruturada Temática

1 Família

- 1.1 Quem faz parte da família;
- 1.2 Quem mora na mesma casa;
- 1.3 Qual a importância da família para o cuidado do adoecido;
- 1.4 Quem é o cuidador;

2 Hereditariedade

- 2.1 O que você sabe sobre herança;
- 2.2 O que você tem de herança para deixar para seus filhos;
- 2.3 Como você acha que seu filho desenvolveu a MPS;
- 2.4 Você acha que a doença é uma herança;

3 Adoecimento

- 3.1 Como foi que começou a doença;
- 3.2 Já sabiam antes do nascimento as da doença;
- 3.3 Foram para quais lugares até descobrir a doença;
- 3.4 Como é que você enxerga essa doença que pode passar aos seus filhos;

ANEXO II: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Prezado (a) Senhor (a)

Esta pesquisa é sobre *a percepção de herança da Mucopolissacaridose dentro do grupo familiar* e está sendo desenvolvida pelo pesquisador, *Heytor de Queiroz Marques* aluno(s) do Curso de *Pós Graduação em Antropologia* da Universidade Federal da Paraíba, sob a orientação do(a) Prof(a) *Ednalva Maciel Neves*

Os objetivos do estudo são :

- Verificar as relações em âmbito domiciliar após o diagnóstico positivo entre os familiares e adoecido;
 - Identificar as percepções da família acerca da doença e de seu caráter hereditário;
 - Identificar as repercussões sobre a trajetória pessoal e familiar a partir do adoecimento e sua hereditariedade;
 - Analisar as mudanças cotidianas na vida dos familiares dos acometidos;
- Entender qual a noção dada a herança a partir do adoecimento no grupo familiar

A finalidade deste trabalho é contribuir para o entendimento da categoria herança/hereditariedade para os acometidos e familiares de mucopolissacaridose.

Quanto aos benefícios a visibilidade para o grupo de acometidos, podendo fomentar o debate sobre políticas do cuidado para esse grupo, além de um maior conhecimento social de uma doença desbiologizando a doença, além de no decorrer da pesquisa a experiência e oportunidade de refletir sobre seu próprio processo de adoecimento, havendo reflexão com relação à sociedade que os cerca.

Solicitamos a sua colaboração para *entrevistas*, como também sua autorização para apresentar os resultados deste estudo em eventos da área de saúde e publicar em revista científica (*se for o caso*). Por ocasião da publicação dos resultados, seu nome será mantido em sigilo. Informamos que essa pesquisa não oferece riscos, previsíveis, para a sua saúde. **Quanto aos riscos os sujeitos poderão sentir algum desconforto em responder alguma questão, nesse caso poderão passar para outra questão ou desistir de participar do estudo.**

Esclarecemos que sua participação no estudo é voluntária e, portanto, o(a) senhor(a) não é obrigado(a) a fornecer as informações e/ou colaborar com as atividades solicitadas pelo Pesquisador(a).

Caso decida não participar do estudo, ou resolver a qualquer momento desistir do mesmo, não sofrerá nenhum dano, nem haverá modificação na assistência que vem recebendo na Instituição (*se for o caso*).

Os pesquisadores estarão a sua disposição para qualquer esclarecimento que considere necessário em qualquer etapa da pesquisa.

Diante do exposto, declaro que fui devidamente esclarecido(a) e dou o meu consentimento para participar da pesquisa e para publicação dos resultados. Estou ciente que receberei uma cópia desse documento.

Assinatura do Participante da Pesquisa
ou Responsável Legal

OBSERVAÇÃO: (em caso de analfabeto - acrescentar)

Espaço para impressão
dactiloscópica

Assinatura da Testemunha

Contato do Pesquisador (a) Responsável:

Caso necessite de maiores informações sobre o presente estudo, favor ligar para o (a) pesquisador (a)
Heytor de Queiroz Marques

Endereço (Setor de Trabalho):-Universidade Federal da Paraíba – Centro de Ciências Humanas Letras e Artes no Programa de Pós Graduação de Antropologia

Telefone: 81-997223285/83-994146564

Ou

Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Paraíba
Campus I - Cidade Universitária - 1º Andar – CEP 58051-900 – João Pessoa/PB

☐ (83) 3216-7791 – E-mail: **comitedeetica@ccs.ufpb.br**

Atenciosamente,

Assinatura do Pesquisador Responsável

Assinatura do Pesquisador Participante

Obs.: O sujeito da pesquisa ou seu representante e o pesquisador responsável deverão rubricar todas as folhas do TCLE apondo suas assinaturas na última página do referido Termo.

ANEXO III: COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO

UFPB – Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Paraíba

COMPROVANTE DE ENVIO DO
PROJETO

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: HERANÇA GENÉTICA E
MUCOPOLISSACARIDOSE: ESTUDO
ANTROPOLÓGICO SOBRE HEREDITARIEDADE E
ADOECIMENTO GENÉTICO NA PARAÍBA

Pesquisador: HEYTOR DE QUEIROZ MARQUES

Versão: 1

CAAE: 99890718.0.0000.5188

Instituição Proponente: Centro de Ciências Humanas, Letras e Artes

DADOS DO COMPROVANTE

Número do Comprovante: 117675/2018

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

Informamos que o projeto HERANÇA GENÉTICA E MUCOPOLISSACARIDOSE :
ESTUDO ANTROPOLÓGICO SOBRE HEREDITARIEDADE E ADOECIMENTO
GENÉTICO NA PARAÍBA que tem como pesquisador responsável HEYTOR DE
QUEIROZ MARQUES, foi recebido para análise ética no CEPUFPB Centro de Ciências
da Saúde da Universidade Federal da Paraíba em 02/10/2018às09:55.

APÊNDICES**APÊNDICE I: LEGENDA PARA ANÁLISE DE GENEALOGIA**

Mulher



Homem



Pessoa Acometido por MPS



Pessoa Falecida



Pessoa com Doença não especificada



Pessoa com deficiência não especificada



Pessoa com Mucopolissacaridose porém sem diagnostico comprovado

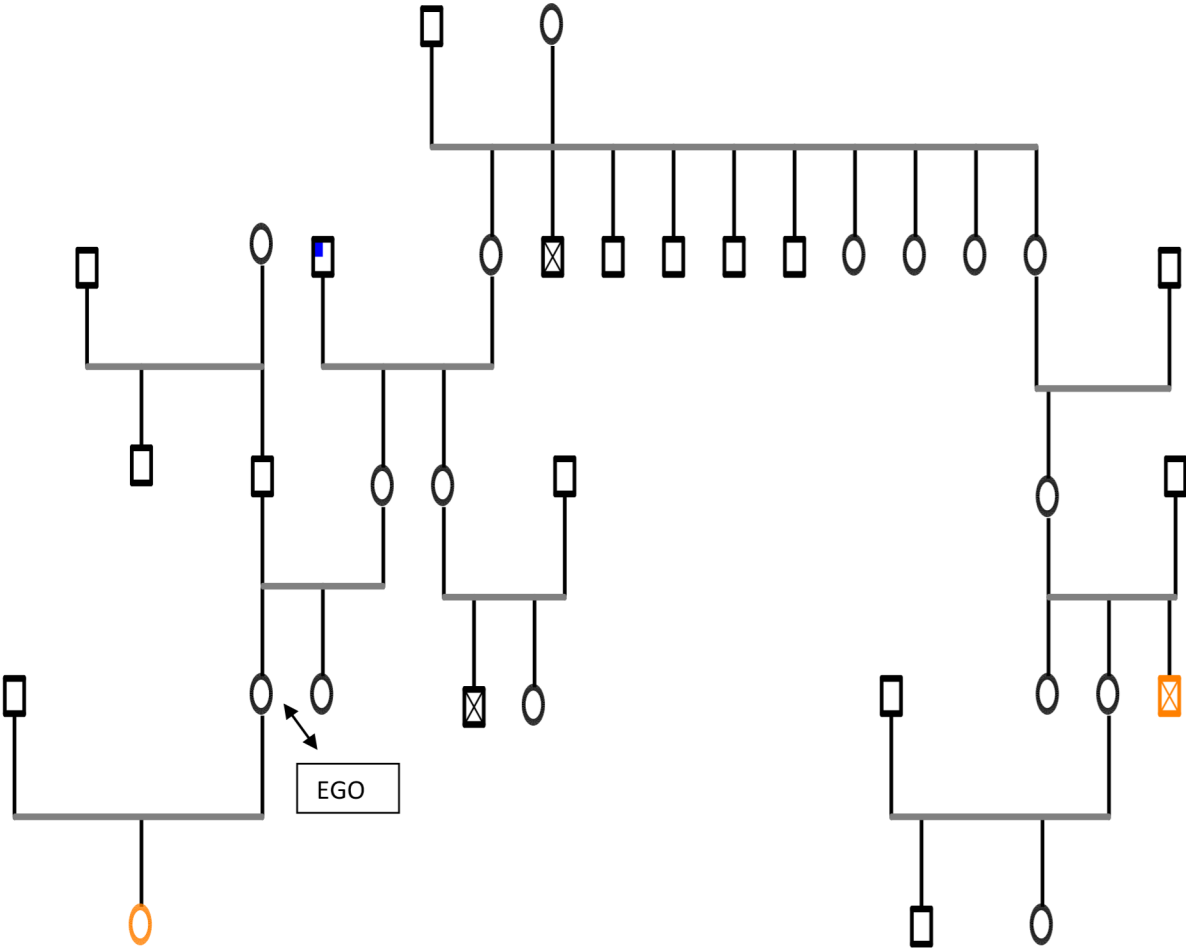


Pessoa com Deficiência mental

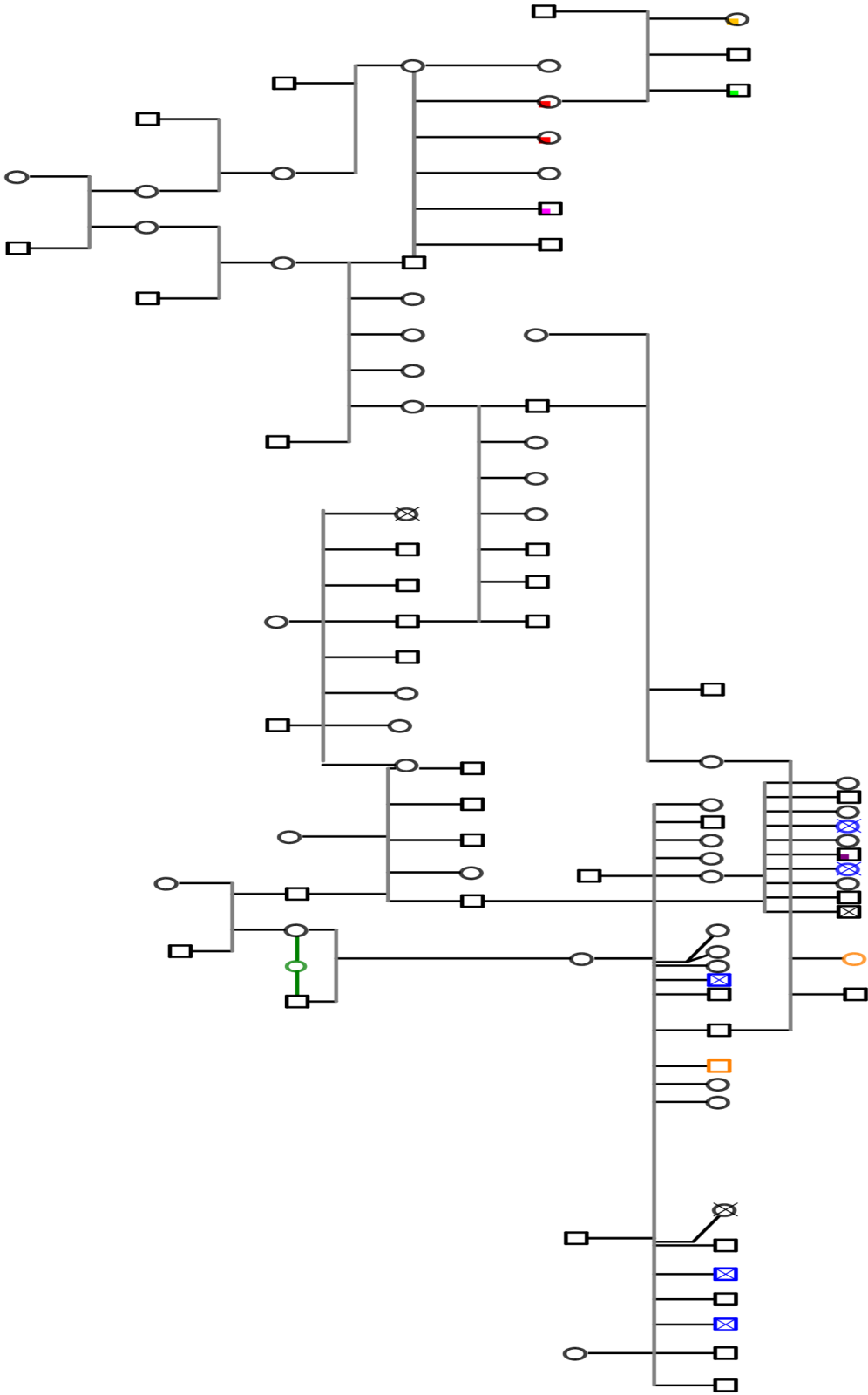


Pessoa com Deficiência Auditiva

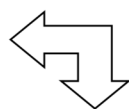
APÊNDICE II: FAMÍLIA 3 RIANNA



APÊNDICE III: FAMÍLIA 10 VÂNIA



APÊNDICE IV: PERCURSO DE CAMPO



Paisagens do Caminho de
Campina Grande Para São João
Do Cariri





Igreja Matriz e Praça da
Cidade de Serra Branca



Capelinha indicando que
houve a morte de uma
pessoa no lugar. Cidade
Serra Branca



Menor Cidade do Mundo “A Pequena Notável” um dos nossos trajetos de campo, Coxixola



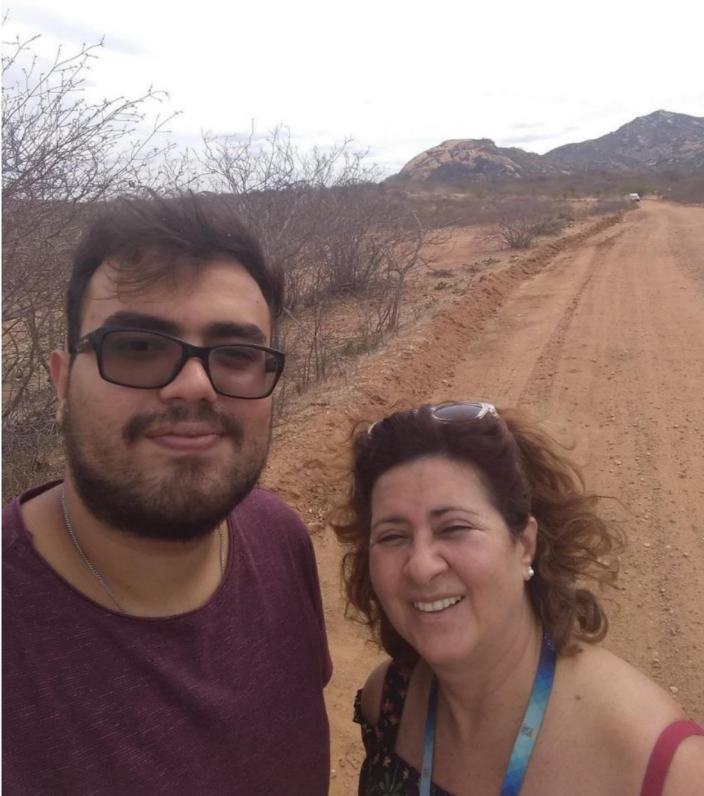
Sítio no caminho para a cidade do Congo.



Placa de Demarcação entre os territórios das cidades



Caminhos entre a cidade de
Congo e Taperoá



Caminhos entre a cidade de
Congo e Taperoá



Pé de Juá, uma das poucas plantas que resiste ao clima semiareado da região

Cidade de Monteiro





Igreja Matriz da Cidade de
Taperoá



Igreja Matriz da Cidade de
Assunção



Camisa do Evento realizado pelo dia Internacional das Mucopolissacaridoses usado pelo irmão de Napoleão em Tenório.