



Solange do Carmo Bowoniuk  
Wiegand

Programa de Pós graduação em  
Teologia da PUCPR. Curitiba, Paraná,  
Brasil

swiegand@uol.com.br

<https://orcid.org/0000-0003-0361-8511>

Caroline Filla Rosaneli

Programa de Pós-graduação em  
Bioética da PUCPR. Curitiba, PR,  
Brasil.

caroline.rosaneli@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-3710-5829>

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

*Rare disease in childhood: how to deal with self grief*

**Resumo:** Este artigo tem como objetivo fazer uma análise reflexiva da literatura a respeito do enfrentamento da doença rara na infância, sobre a dúvida de se contar ou não contar a difícil notícia pediátrica, se esta notícia seria benéfica ou maléfica para o paciente. Como conversar com a criança sobre o enlutamento da sua própria doença rara e, por vezes, com possibilidade de sua morte? Nesse momento, a Bioética se faz presente, nas questões voltadas para a saúde e a vida do paciente infantil, que muitas vezes passa por discriminação e violação dos direitos humanos. Pode ocorrer, então, o enlutamento devido a sua doença, com perdas significativas para esse paciente. O artigo volta-se, ainda, para a responsabilidade ética na busca da qualidade de vida, respeitando-se os princípios da autonomia, justiça, beneficência e não maleficência do paciente, seus familiares e cuidadores, propondo a brincadeira como modo de se falar com o paciente infantil sobre a sua doença.

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

**Abstract:** This article aims to make a reflexive analysis of the literature about coping with the rare disease in childhood, about the doubt of whether or not to tell the difficult pediatric news, whether this news would be beneficial or harmful to the patient. How to talk to the child about the bereavement of his/her own rare disease and sometimes the possibility of his/her death? At this moment, Bioethics is present in the issues related to the health and life of the child patient, which often goes through discrimination and violation of human rights. May occur, then, bereavement due to his/her illness, with significant losses for this patient. The paper also focuses on ethical responsibility in the pursuit of quality of life, respecting the principles of autonomy, justice, beneficence and non-maleficence of patients, their families and caregivers, proposing games as a way of speaking with the child patient about his/her rare disease.

**Keywords:** Children. Grief. Childhodd. Rare diseases. Bioethics.

## Introdução

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

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

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

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

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

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

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

No que tange às crianças com doença rara, percebe-se uma violação de seus direitos quando esta passa, muitas vezes, por sofrimento emocional, privações e

discriminações até chegar a um diagnóstico definitivo sobre sua enfermidade, pois os sintomas da sua doença rara podem ser confundidos com outros tipos de doenças.

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

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

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

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

Quando se identifica a doença rara, um novo percurso se faz necessário, uma vez que existem dificuldades no processo terapêutico, com incertezas e a falta de tratamento na maioria dos casos, com conduta de manutenção, mas não curativa. Este estudo justifica-se pelo fato de que a criança com doença rara, juntamente com sua família, passa por sofrimento emocional devido à demora de se chegar a um diagnóstico definitivo sobre a enfermidade incomum.

Este artigo tem como objetivo fazer uma análise reflexiva da literatura a respeito do enfrentamento da doença rara na infância, sobre a dúvida de se contar ou não contar a difícil notícia pediátrica, se esta notícia seria benéfica ou maléfica para o paciente. Propõe, ainda, um modo para se conversar com a criança sobre seu enlutamento pela doença e, por vezes, com possibilidade de morte. Será apresentado por meio dos seguintes subitens: a) O contexto da doença rara: Contar ou não contar sobre a doença rara para o paciente infantil; b) Cuidados

Paliativos e Bioética Principlialista; c) Brincando e conversando sobre o luto da sua própria doença.

## **O contexto da doença rara: contar ou não contar sobre a doença rara para o paciente infantil?**

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

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

O momento do diagnóstico de uma doença considerada rara, sem possibilidade de cura ou que coloque em risco a vida de uma criança, é muito difícil. Nesse momento desponta a dúvida sobre contar ou não contar, para o enfermo infante com doença rara, sobre a sua enfermidade. Diante desse contexto surge a reflexão bioética: Contar a má notícia, ao paciente infantil, seria um benefício ou um malefício? Se a opção for não contar, inevitavelmente neste momento difícil a chamada conspiração do silêncio se fará presente, conforme Araújo preceitua:

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

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

Já se a opção for contar, quem irá contar? Recomenda-se que a má notícia pediátrica seja dada pelo médico e pela pessoa com quem a criança tenha mais afinidade.

Vários autores buscam uma definição sobre essa má notícia, voltada para a tanatologia infantil. Assim, Wiegand nos argumenta:

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

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

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

Diante de tal contexto, Quayle destaca que:

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

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

Deste modo, Ferreira recomenda que se soubermos a doença base da criança, a sequência mostrará o caminho a ser seguido após resposta das seguintes perguntas: “Trata-se de uma doença crônica, sem possibilidade de cura? É degenerativa e não há

tratamento curativo atualmente? É uma doença que coloca a vida em risco, mas existe possibilidade de cura? Essa criança está em terminalidade?” (Ferreira 2019, p. 117).

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

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

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

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

A seguir, apresentam-se as etapas que podem servir como norteadoras para futuras decisões. Ressalta-se que muitas instituições de saúde utilizam este protocolo como referência como melhor caminho para comunicação, sendo que o mesmo deve ser adaptado quando da sua aplicação em crianças (Baile et al., 2000; Lini et al., 2017; Freiburger, Carvalho e Bonamigo, 2019; Gordillo Navas, Trujillo Martínez e Filizzola Bermúdez, 2020).

Etapa 1: S (Setting up the interview) - Preparando a entrevista

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

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

Etapa 4: K (Giving knowledge and information to the patient) - Dando conhecimento e informação ao paciente

Etapa 5: E (Addressing the patient's emotions with empathic responses) - Lidar com

as emoções do paciente com respostas empáticas

Etapa 6: S (Strategy and summary) - Estratégia e resumo

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

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

## **Cuidados paliativos e Bioética Principialista**

Muito se fala em qualidade de vida, porém, existe a qualidade de morte? É a qualidade de vida do paciente que se encontra na fase de vida com sofrimento humano determinado por uma doença ameaçadora ou uma condição ameaçadora da vida, sendo cuidado, sem dor, acompanhado de familiares e amigos com dignidade, podemos chamar de Cuidados Paliativos (WHO, 2017).

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

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

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

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

Em 1979, Beauchamp e Childress publicaram o livro *Principles of biomedical ethics*, onde ampliam o uso de quatro princípios – que ficaram conhecidos como “princípioalismo” - como uma ferramenta de auxílio à tomada de decisões na prática clínica, abordando dilemas e problemas éticos. Nessa ocasião, estabeleceram-se quatro princípios com convicções éticas, a saber: respeito à autonomia, beneficência, não maleficência e justiça. Sendo que esses princípios são *prima facie*, isto é, tem a mesma importância hierárquica entre si (Beauchamp e Childress, 2013). Nesse contexto, imprescindível, maior detalhamento sobre cada um desses princípios.

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

A palavra autonomia, deriva do grego *autos* (“próprio”) e *nomos* (“regra, governo ou lei”), foi primeiramente empregada com referência à autogestão ou ao autogoverno das cidades estados independentes gregas. A partir de então, o termo autonomia estendeu-se aos indivíduos e adquiriu sentidos diversos, tais como os de autogoverno, direitos de liberdade, privacidade, escolha individual, liberdade da vontade, ser motor do próprio comportamento e pertencer a si mesmo (Beauchamp e Childress, 2013, p. 137).

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

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

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

Assim, considera-se a existência do direito moral do paciente infantil raro, na

medida do possível, que sua vontade seja levada em conta, e o dever moral dos profissionais da área de saúde em respeitá-lo.

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

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

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

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

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

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

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

Em caso de exposição a riscos, a lei e a moral reconhecem um modelo de devida assistência que especifica o Princípio da Não Maleficência. Esse modelo só pode ser satisfeito se as metas perseguidas justificarem os riscos que tenham de ser impostos para alcançá-las. Riscos graves exigem que os objetivos sejam

importantes na mesma proporção para que possam ser justificados, e situações de emergência justificam riscos que não seriam justificados em situações normais (Beauchamp e Childress, 2013, p. 215).

Imperioso, salientar que os princípios da beneficência e da não maleficência resgatam o juramento de Hipócrates (considerado pai da medicina), efetuado pelos médicos por ocasião de sua formatura, que nos fala: “Usarei o tratamento para ajudar o doente de acordo com minha habilidade e com meu julgamento, mas jamais o usarei para lesá-lo ou prejudicá-lo” (Beauchamp e Childress, 2013, p. 209). Com o avançar do conhecimento científico, a não maleficência deve ser levada em conta para que não haja a obstinação terapêutica do paciente, levando-se a um tratamento fútil e inútil, muitas vezes sem qualidade de vida.

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

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

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

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

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

Na medicina preventiva e curativa, quando a doença do paciente ainda é recuperável, os princípios bioéticos da beneficência, autonomia e não maleficência são aplicáveis. Ao passo que, quando há inversão da expectativa de vida, quando

a doença se torna progressiva e avançada, quando a morte se torna inevitável, a medicina paliativa entra em cena, buscando-se pelo alívio do sofrimento, através do princípio da não maleficência.

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

## **Brincando e conversando sobre o luto da sua própria doença**

Outro aspecto, relacionado ao paciente infantil com doença rara é o luto antecipatório pela própria doença. Este tipo de luto foi definido pela primeira vez por Lindemann (1944), no artigo *The Symptomatology and Management of Acute Grief*, como sendo “reação de pesar genuína em pessoas que não estão enlutadas pela morte em si, mas pela experiência de uma separação onde há a ameaça de morte” (Lindemann, 1944 apud Fonseca, 2012, p. 88).

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

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

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

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

Nesse cenário, importante diferenciar o luto antecipatório do luto pós morte, uma

vez que, a elaboração no “luto antecipatório não implica em desligamento do vínculo e afastamento da pessoa amada, como ocorre no luto pós morte” (Fonseca, 2012. p.92).

Este é um período onde o paciente infantil raro tem tempo para se despedir de seus familiares e de seus valores que lhes são importantes (por exemplo, para quem deixar suas coisas, seus brinquedos, seus livros, etc.). Ao mesmo tempo se exige uma dupla preparação pelo familiar/cuidador: a morte de um ente querido que se aproxima e dedicação, amor e carinho para o enfermo que se encontra com doença em fase terminal e ainda se encontra presente, sendo que, “estas mudanças não significam, contudo, que não haja uma continuidade do relacionamento e do investimento afetivo com o paciente no presente” (Fonseca, 2012, p. 97).

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

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

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

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

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

Crianças adoecem, ficam hospitalizadas, fazem tratamento, conversam entre si e percebem quando alguma coisa não está indo bem pois, “ver outra criança morrer desperta na criança hospitalizada o temor de sofrer o mesmo destino” (Raimbault, 1979, p. 53). Neste momento, importante lembrar, que a criança tem o direito de falar

e ser ouvida sobre seus medos, seu sofrimento frente à sua doença, sobre seus sentimentos e suas emoções e porque não dizer, também, sobre a sua morte.

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

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

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

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

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

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

Ainda com relação a lei acima citada, Angelo e Vieira ressaltam que a brinquedoteca é um espaço onde crianças hospitalizadas tem a oportunidade de compartilhar brinquedos, contar suas histórias, deixar aflorar seus sentimentos e emoções voltados à hospitalização. Além disso, é possível que as crianças desenvolvam aspectos de socialização com profissionais da saúde da instituição onde estão internados, sendo que “as atividades lúdicas também auxiliam na compreensão e elaboração da situação de exceção que a criança vive no hospital, diminuindo os aspectos negativos e possibilitando maior inclusão da mesma na instituição” (Angelo e Vieira, 2010, p. 85).

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

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

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

## Considerações finais

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

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

Importante salientar a dificuldade referente à escassez de material, decorrente da falta de pesquisas atuais e de publicações em artigos e livros sobre o tema.

Relevante comentar a influência ainda vigente, de determinados autores, com publicações consideradas por alguns como antigas. Por esse motivo, reforça-se a atualidade do assunto e a necessidade de novas pesquisas e reflexões.

O grande mérito deste trabalho é romper a barreira da conspiração do silêncio da família e do profissional de saúde, com o paciente infantil com doença rara, permitindo que ele possa se colocar frente à sua própria enfermidade. Muitas vezes, para as perguntas que fazem os pacientes até mesmo já sabem a resposta, apenas esperam por uma confirmação.

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

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

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

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

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

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

Esse estudo encontrou algumas fragilidades, como a dificuldade de se chegar a um

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

Esse trabalho encerra-se com o propósito de refletir sobre o valor maior do cuidado da criança com doença rara, pois apesar da sua vulnerabilidade de natureza somática (vulnerável fisicamente) pode encontrar-se vulnerável psicologicamente também, e precisa de cuidado e atenção especiais. Por isso, é importante que ela tenha a percepção de que não está sozinha na sua enfermidade, que possa falar sobre a sua própria doença: ser ouvida e compreendida, através da brincadeira, tanto pelos familiares, cuidadores, como pelos profissionais da área de saúde.

Apesar do constante avanço científico, dando um melhor conforto e maior sobrevida aos pacientes, faz-se notória a importância da compaixão dentro dos cuidados paliativos da criança com doença rara.

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

## Referências

1. Almeida FA. Lidando com a morte e o luto por meio do brincar: a criança com câncer no hospital. *Boletim de Psicologia* 2005; 4(123): 149-16.
2. Angelo TS, Vieira MRR. Brinquedoteca hospitalar: da teoria à prática. *Arq Ciênc Saúde* 2010; 17(2): 84-90.
3. Araújo MMT. Informação verbal durante a aula: A comunicação com o paciente moribundo e a família 2009. III Curso de Tanatologia: A educação para a morte – Uma abordagem plural e multidisciplinar da disciplina de emergências clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
4. Araújo MMT. A comunicação no processo do morrer. In: Santos FS (Org.). *Cuidados paliativos - Discutindo a vida, a morte e o morrer*. São Paulo: Editora Atheneu, 2009.
5. Baile WF et al. SPIKES - a six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *The oncologist* 2000; 5(4): 302-311.
6. Barbosa RL. O Raro em um dia de conscientização mundial. In *Dia Mundial das Doenças Raras 2013 - Ação do Deputado Federal Romário na Câmara 2013*. Brasília: Centro de

- Documentação e Informação. Coordenação Edições Câmara. Acessível em: [https://www.ces.uc.pt/myces/UserFiles/livros/1097\\_DiaMundialDoen%E7asRaras2013.pdf](https://www.ces.uc.pt/myces/UserFiles/livros/1097_DiaMundialDoen%E7asRaras2013.pdf).
7. Beauchamp TL, Childress J. Princípios da ética biomédica. 3. ed. São Paulo: Loyola, 2013.
  8. BRASIL. Presidência da República. Estatuto da Criança e do Adolescente. Brasília: Diário Oficial da União; 16.07.1990.
  9. BRASIL, Presidência da República. Casa Civil. Lei 11.104, de 21.03.2005. Institui a obrigatoriedade de instalação de brinquedotecas nas unidades de saúde que ofereçam atendimento pediátrico em regime de internação. Acessível em: [http://www.planalto.gov.br/ccivil\\_03/\\_Ato2004-2006/2005/Lei/L11104.htm](http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_Ato2004-2006/2005/Lei/L11104.htm).
  10. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 199, de 30.01.2014., institui as diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde – SUS / Ministério da Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2014. Acessível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes\\_atencao\\_integral\\_pessoa\\_doencas\\_raras\\_SUS](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_atencao_integral_pessoa_doencas_raras_SUS).
  11. Bromberg MHPF. A psicoterapia em situações de perdas e lutos. Campinas: Editora Livro Pleno, 2000.
  12. Carvalho PRA, Azevedo NSG. Quando quem morre é a criança. In: Santos FS (Org.). Cuidados Paliativos - Discutindo a vida, a morte e o morrer. São Paulo: Atheneu, 2009.
  13. Del Prette A, Del Prette Z. Psicologia das habilidades sociais da infância: teoria e prática. Petrópolis: Vozes, 2007.
  14. Escudeiro A. O que saber sobre o que a criança conhece, sente, e como se comporta em relação à morte. In: Escudeiro A (Org.). Reflexões sobre morte e perda. Fortaleza: LC Gráfica e Editora, 2009.
  15. Ferreira EAL. Princípios. In: Barbosa SMM, Zoboli I, Iglesias SBO (Orgs.). Cuidados Paliativos na Prática Pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.
  16. Ferreira EAL, Barbosa SMM. A prática de cuidados paliativos pediátricos: aplicação no dia a dia da pediatria. In: Barbosa SMM, Zoboli I, Iglesias SBO (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.
  17. Fonseca JP. Luto Antecipatório - As experiências pessoais, familiares e sociais diante de uma morte anunciada. São Paulo: PoloBooks, 2012.
  18. Freiburger MH, Carvalho D, Bonamigo EL. Comunicação de más notícias a pacientes na perspectiva de estudantes de medicina. Revista Bioética 2019; 27(2): 318-325.
  19. Gordillo Navas GC, Trujillo Martínez JD Filizzola Bermúdez JD. Estrategia de simulación para aplicar el protocolo SPIKES en la comunicación de malas noticias. Universitas Medica 2020; 61(3): 56-64.

20. Iglesias SBO. Comunicação de más notícias. In: Barbosa SMM, Zoboli I, Iglesias SBO (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.
21. Iglesias SBO, Manoel AHO. Cuidados paliativos na terapia intensiva. In: Barbosa SMM, Zoboli I, Iglesias SBO (Orgs.). Cuidados paliativos na prática pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.
22. Iglesias SBO. Aspectos bioéticos e legais. In: BARBOSA SMM, ZOBOLI I, IGLESIAS SBO (Orgs.). Cuidados Paliativos na Prática Pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.
23. Lindemann E. The Symptomatology and Management of Acute Grief. The American Journal of Psychiatry 1944. Philadelphia: American Psychiatric Association.
24. Lino CA, Augusto KL, Oliveira RAS, Feitosa LB, Caprara A. Uso do protocolo Spikes no ensino de habilidades em transmissão de más notícias. Revista Brasileira de Educação Médica 2011; 35(1): 52-57.
25. Luz GS. Relação entre famílias de pessoas com doenças raras e os serviços de saúde: Desafios e possibilidades (tese) – Rio Grande: Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande, 2014.
26. Moreira MCN, Macedo AD. O protagonismo da criança no cenário hospitalar: um ensaio sobre estratégias de sociabilidade. Ciência & Saúde Coletiva 2009; 14(2): 645-652.
27. Nucci NAG. A criança e a morte – Um encontro existencial. In: Santos FS. A arte de morrer - Visões plurais, v. 2. Bragança Paulista: Comenius, 2009.
28. Pilotto RF. Informação verbal durante a aula: Psicologia e Genética Médica, disciplina optativa, do Curso de Psicologia 2019. Curitiba: UFPR.
29. Quayle J. O Adoecer: Mapa e território. In: Quayle J (Org.). O Adoecer. São Paulo: Editora dos Editores, 2019.
30. Raimbault G. A criança e a morte: Crianças doentes falam da morte: problemas da clínica do luto. Rio de Janeiro: Francisco Alves, 1979.
31. Silva LF, Cabral IE, Christoffel MM. O brincar na vida do escolar com câncer em tratamento ambulatorial: possibilidades para o desenvolvimento. Rev. bras. crescimento desenvolv. Hum 2008; 18(3): 275-287.
32. Soares MRZ. Estratégias lúdicas na intervenção com crianças hospitalizadas. In: Almeida CG (Org.). Intervenções em grupos: estratégias psicológicas para a melhoria da qualidade de vida. São Paulo: Papirus, 2003.
33. Torres WC. A criança diante da morte: desafios. 2ª ed. São Paulo: Casa do Psicólogo, 1999.
34. UNICEF Declaração Universal dos Direitos das Crianças, Assembleia Geral das Nações Unidas, 1959. Acessível em: <<https://www.unicef.org/brazil/convencao-sobre-os-direitos-da-crianca>>.

35. Valdez LCO. Informação verbal durante a palestra: Desafios em cuidados paliativos na criança e no adolescente. Curitiba: Conselho Regional de Medicina do Paraná, 2019.
36. WHO. Definição de cuidados paliativos da OMS. Acessível em: <https://translate.google.com/translate?hl=pt-BR&sl=en&u=https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/&prev=search>.
37. Wiegand SCB. Dar ou não dar as más notícias. In: Escudeiro A (Org.). Tanatologia: Conceitos, relatos e reflexões. Ceará: LC Gráfica e Editora; 2008.

Recebido: 15/05/2020. Aprovado: 21/07/2020.