

UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM BIOÉTICA

DANIELA AMADO RABELO

**Fome, jornadas cotidianas maternas e Erros Inatos de
Metabolismo**

Brasília - DF
2024

DANIELA AMADO RABELO

**Fome, jornadas cotidianas maternas e Erros Inatos de
Metabolismo**

Tese de doutorado apresentada como
requisito parcial para o grau de Doutora
pelo Programa de Pós-graduação em
Bioética da Universidade de Brasília.
Orientador: Prof. Dr. Natan Monsores de
Sá

Brasília - DF
2024

FICHA CATALOGRÁFICA

Rabelo, Daniela Amado.

Rf Fome, jornadas cotidianas maternas e Erros Inatos de Metabolismo / Daniela Amado Rabelo; orientador Natan Monsores de Sá. -- Brasília, 2024.
317.f p.

Tese (Doutorado em Bioética) -- Universidade de Brasília, 2024.

1. Fome 2. Mães 3. Doenças Raras 4. Erros Inatos de Metabolismo. I. Sá, Natan Monsores de, orient. II. Título.

RABELO, D.A. FOME, JORNADAS COTIDIANAS MATERNAS E ERROS INATOS DE METABOLISMO /. 2024. 317f. Tese de Doutorado (Programa de Pós-graduação em Bioética) – Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade de Brasília, Brasília-DF.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Natan Monsores de Sá
(Orientador)

Profª Drª Jacqueline de Souza Gomes
(Avaliadora externa)

Profª Drª Caroline Filla Rosaneli
(Avaliadora externa)

Prof. Dr. Pedro Lopes
(Avaliador externo)

Profª Drª Maria da Glória Lima
(Avaliadora interna - suplente)

Às mulheres que generosamente abriram suas casas e
mundos nos nossos encontros.

Às gerações futuras, suas filhas e seus filhos.

À minha mãe Dalva,
Minha vó materna Ude (*in memoriam*),
Minha vó paterna D. Gracinha (*in memoriam*).
Minha ancestralidade feminina.

E a você, Rodrigo Jorge,
Meu sol inteirinho.

AGRADECIMENTOS

Esta tese é uma parte do processo de pesquisa científica nestes anos de doutorado. O processo foi imenso em desafios. Que estes agradecimentos cheguem como orações de gratidão.

Agradeço ao Senhor por sempre me acompanhar. A cada flexão de joelho e oração, estamos juntos. A cada respiro, pensamento e ação em fé, sempre juntos.

Meu orientador, Natan, parceiro de escrita e amigo que guardo em meu coração pela confiança intelectual a pesquisadora Daniela. Que suas palavras e ações sejam inspirações para o meu voo.

Simone, Leandra da Associação Mães Metabólicas, gratidão pelo apoio e confiança durante o processo; Monique Poubel, gratidão pelo apoio na pesquisa.

À CAPES pela oportunidade de pesquisa, agradeço a bolsa concedida.

Gratidão a minha querida psicóloga Vanessa pela escuta qualificada e cuidadosa. Por trocas tão impactantes e benéficas. Gratidão imensa!

Maria Fernanda Castioni, gratidão, amiga e colega de ensino superior.

A amiga-irmã Déa, gratidão por tudo, nas trocas de palavras-colo, nos encontros para trocar ideias, nosso encontro é de alma, amiga! Obrigada por cuidar de mim! Estás em meu coração!

Gratidão a toda minha família, agradeço aos meus pais pelo amor e apoio durante toda a minha vida. Amo vocês!

Rodrigo, meu amor, meu abraço, meu sol.

Eu sou porque nós somos.

RESUMO

RABELO, D.A. (2024). Fome, Erros Inatos de Metabolismo e cotidianos maternos socio sanitária (Tese de Doutorado). Faculdade de Ciências da Saúde. Universidade de Brasília, Brasília-DF.

A tese objetiva propor abordagem compreensiva das dimensões da Fome, em interface bioética e socio sanitária, nas jornadas sociais interativas e cotidianas de mães na busca de alimento e da alimentação de filhos com Erros Inatos de Metabolismo, particularmente, com Homocistinúria Clássica e Fenilcetonúria. Os Erros Inatos de Metabolismo representam o grupo de doenças raras de origem genética. A Fenilcetonúria e a Homocistinúria Clássica são aminoacidopatias que se configuram como desordens de metabolismo intermediário em doenças de moléculas pequenas, tratáveis com dieta vitalícia e mandatória, além de rigoroso acompanhamento clínico e bioquímico. Quando não tratadas, essas condições crônicas raras comprometem a vida e geram sequelas irreversíveis a partir da descompensação metabólica. As sequelas incluem sintomas neurológicos, comprometimento do desenvolvimento e aprendizado, alterações de comportamento e quadros fisiopatológicos que afetam múltiplos sistemas do corpo. Num recorte biopsicossocial, as pessoas com Erros Inatos de Metabolismo enfrentam o desafio cotidiano de alimentar-se e das consequências de uma dieta restritiva e pouco diversa. A fome, que está ligada a um mínimo existencial que é o direito a alimentação, é um fenômeno que se manifesta de forma singular no contexto dessas doenças raras. A tese, com a perspectiva de demonstrar essa singularidade, se apoiou em cinco pontos basilares: (i) as jornadas maternas em busca da alimentação, (ii) as questões relacionadas à segurança alimentar e nutricional (SAN), (iii) a perspectiva do direito humano à alimentação adequada (DHAA), (iv) os atos e interações simbólicas ao redor da alimentação e (v) as interações ao redor da fome. No âmbito da SAN é garantida a toda pessoa o direito ao acesso regular e permanente; alimentos de qualidade, em quantidade suficiente, sem comprometer o acesso a outras necessidades essenciais. Assim, a condição da fome se configura em índice de violação do Direito Humanos à Alimentação Adequada. Esta tese adota uma abordagem bioética de recorte social e interface com a Saúde Coletiva, utilizando a *Grounded Theory* de vertente Corbiniana para a formação de teoria substantiva com foco nas jornadas maternas nos enfrentamentos diários da busca de alimento e alimentação para seus filhos. A população do estudo compreendeu três grupos: (a) mães de pessoas com fenilcetonúria, (b) mães de pessoas com Homocistinúria Clássica, e (c) nutricionistas especialistas em EIM. Foram selecionadas mães com filhos entre seis meses e 12 anos completos. A coleta de dados foi realizada com dois grupos de mães brasileiras (n=27) e nutricionistas especializados (n=4). Utilizou-se diário de pesquisa, observação não participante de eventos sobre Erros Inatos de Metabolismo e doenças raras, formulários sociodemográficos e entrevistas semiestruturadas. A análise de dados na codificação axial permitiu compor três categorias, 11 subcategorias e 28 dimensões. As categorias são: (i) Primeiros passos, (ii) Restrições e confrontos à pertença e (iii). A fome distinta e adaptações para ser incluído. Houve apresentação de categorias e subcategorias, conforme a GT de vertente Corbiniana (2015), a partir da oferta de significados e dados coletados do conjunto de estratégias previstas no desenho metodológico da pesquisa. A categoria “Primeiros passos” compreende a dinâmica das jornadas maternas nas dimensões pessoa, tempo e lugar. A segunda categoria apresenta os acessos e os não acessos aos alimentos, alimentos hipoprotéicos e das fórmulas metabólicas. Na sequência,

explora o estigma, discriminação e exclusão social frente às interações sociais estabelecidas entre mães e públicos da jornada. A categoria “Fome distinta e adaptações para ser incluído” apresenta a construção simbólica da fome e suas representações nos Erros Inatos dos significados geral e específico categorizados no processo de análise. Na fase de integração foi consolidada uma categoria central, que funciona como uma lente na formação da “teoria substantiva final” denominada “Revelando a fome nos EIM a partir das jornadas de mães e filhos”. Na integração formou-se a matriz FOMEIM (com mapeamento de condições, ações-interações e consequências). A evolução da análise permitiu identificar cinco condições, seis ações-interações e 17 consequências, a maior parte delas negativas (n=11), referenciada em diagrama visual. A teoria substantiva foi gerada a partir de rigorosa análise de dados de mundo real com discussão apoiada pela literatura científica do campo bioético, da filosofia e estudos socio sanitários. A categoria central “Revelando a fome nos EIM a partir das jornadas de mães e filhos” sintetiza a complexidade da experiência da fome nesse contexto, englobando tanto a dimensão material, relacionada ao acesso a alimentos adequados e seguros, quanto a dimensão relacional, que se refere à busca por reconhecimento, apoio e pertencimento a uma comunidade que compreenda suas necessidades específicas. A fome, nesse sentido, transcende a mera falta de alimento, configurando-se como uma experiência multidimensional que impacta significativamente a qualidade de vida das famílias. As redes de solidariedade orgânica, caracterizadas por trocas afetivas, informacionais e comunicacionais, desempenham um papel fundamental na mediação de cuidados para as famílias com EIM, especialmente no que diz respeito ao acesso a alimentos e ao atendimento multidisciplinar. Diante da complexidade da “fome em fluxo” e do trânsito ecossistêmico, propõe-se o fortalecimento dessas redes, com foco no aumento do sentimento de pertencimento, na expansão da governança alimentar no Sistema Único de Saúde (SUS), na redução de estigmas sociais e alimentares e na atenuação de tensões e conflitos nas estruturas sociais.

Palavras-chave: Fome; Mães; jornada; Doenças Raras; Erros Inatos de Metabolismo; Bioética.

ABSTRACT

The thesis aims to propose a comprehensive approach to the dimensions of hunger, through a bioethical and social-health interface, within the interactive and everyday social journeys of mothers in their search for food and nourishment for children with Inborn Errors of Metabolism, particularly Classical Homocystinuria and Phenylketonuria. Inborn Errors of Metabolism represent a group of rare diseases of genetic origin. Phenylketonuria and Classical Homocystinuria are amino acid disorders classified as intermediary metabolism disorders, which are treatable with a lifelong mandatory diet and strict clinical and biochemical monitoring. When untreated, these chronic rare conditions compromise life and result in irreversible sequelae due to metabolic decompensation. These sequelae include neurological symptoms, developmental and learning impairments, behavioral changes, and pathophysiological conditions affecting multiple body systems. From a biopsychosocial perspective, individuals with Inborn Errors of Metabolism face the daily challenge of restrictive and limited diets and the consequences thereof. Hunger, linked to the existential minimum represented by the right to food, manifests in a unique way within the context of these rare diseases. This thesis, aiming to demonstrate this singularity, is structured around five core principles: (i) the maternal journeys in the quest for nourishment, (ii) issues related to food and nutritional security, (iii) the perspective of the Human right to adequate food, (iv) the symbolic acts and interactions surrounding food, and (v) the interactions surrounding hunger. Within the scope of Food and Nutritional Security, every person is guaranteed the right to regular and permanent access to quality food, in sufficient quantity, without compromising access to other essential needs. Thus, the condition of hunger becomes an indicator of the violation of the Human Right to Adequate Food. This thesis adopts a bioethical approach with a social perspective, interfacing with Public Health, and employs the Corbinian version of Grounded Theory to develop substantive theory focused on the daily challenges faced by mothers in the search for food and nourishment for their children. The study population comprised three groups: (a) mothers of individuals with phenylketonuria, (b) mothers of individuals with Classical Homocystinuria, and (c) nutritionists specializing in Inborn Errors of Metabolism. Mothers with children aged six months to 12 years were selected. Data collection was conducted with two groups of Brazilian mothers (n=27) and specialized nutritionists (n=4). Research diaries, non-participant observation of events on Inborn Errors of Metabolism and rare diseases, sociodemographic forms, and semi-structured interviews were used. Data analysis through axial coding identified three categories, 11 subcategories, and 28 dimensions. The categories are: (i) First Steps, (ii) Restrictions and Confrontations to Belonging, and (iii) Distinct Hunger and Adaptations for Inclusion. The categories and subcategories were presented in accordance with Corbinian GT (2015), based on the meanings offered and data collected from the set of strategies outlined in the research design. The "First Steps" category encompasses the dynamics of maternal journeys across the dimensions of person, time, and place. The second category presents the accesses and non-accesses to food, low-protein foods, and metabolic formulas. It then explores stigma, discrimination, and social exclusion in the face of the social interactions established between mothers and the public on the journey. The "Distinct Hunger and Adaptations for Inclusion" category presents the symbolic construction of hunger and its representations in the Inborn Errors of general and specific meanings categorized during the analysis process. During the integration phase, a central category was consolidated, which functions as a lens for forming the "final substantive theory" titled "Revealing Hunger in Inborn Errors of Metabolism through the Journeys of Mothers and Children." In the integration,

the FOMEIM matrix was created (mapping conditions, actions-interactions, and consequences). The evolution of the analysis allowed the identification of five conditions, six actions-interactions, and 17 consequences, most of them negative (n=11), referenced in a visual diagram. The substantive theory was generated from a rigorous analysis of real-world data with discussions supported by scientific literature from the bioethical, philosophical, and social-health fields. The central category "Revealing Hunger in Inborn Errors of Metabolism through the Journeys of Mothers and Children" synthesizes the complexity of the hunger experience in this context, encompassing both the material dimension, related to access to safe and adequate food, and the relational dimension, referring to the search for recognition, support, and belonging to a community that understands their specific needs. Hunger, in this sense, transcends the mere lack of food, manifesting as a multidimensional experience that significantly impacts the quality of life of families. Organic solidarity networks, characterized by emotional, informational, and communicational exchanges, play a fundamental role in mediating care for families with Inborn Errors of Metabolism, especially concerning access to food and multidisciplinary care. Given the complexity of "hunger in flux" and the ecosystemic transit, it is proposed to strengthen these networks, focusing on increasing the sense of belonging, expanding food governance in the Unified Health System (SUS), reducing social and food stigmas, and mitigating tensions and conflicts in social structures.

Keywords: Hunger; Fasting; Mothers; journey; Rare Diseases; Inborn Errors of Metabolism; Bioethics.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

FIGURAS

Figura 1 - Transcrição arquivo TXT Adobe Premiere - dados brutos e <i>timecode</i>	54
Figura 2 - Constructing a grounded theory is like building a pyramid with each level of concepts standing on top of the others	56
Figura 3 – Proporção de pobres em 2021 por Unidade da Federação (%).....	76
Figura 4 - Mapa da proporção de pobres em 2021 por Unidade da Federação (%).....	77
Figura 5 - A jornada do paciente até o diagnóstico	94
Figura 6 - Modelo de logística para teste de responsividade ao BH4	126
Figura 7 - The Conditional/Consequential Matrix.....	190
Figura 8 – Matriz condicional/consequencial da fome nos EIM – FOMEIM	192
Figura 9 – Integração teórica e a relação entre categorias e subcategorias	197
Figura 10 - A dor da fome	219
Figura 11 - Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico – entre o material e imaterial.....	226
Figura 12 - Mães Metabólicas - Testemunhal singular	257

QUADROS

Quadro 1 – Dados de observações não participantes.....	39
Quadro 2 - Grupos iniciais de pesquisa – Nutricionistas e Mães	41
Quadro 3 - Dados das participantes - validação de instrumentos nutricionistas	42
Quadro 4 - Dados participantes – validação de instrumentos mães	42
Quadro 5 - Grupo amostral – nutricionistas especialistas EIM	43
Quadro 6 - Dados participantes – mães grupo 1	44
Quadro 7 - Dados participantes – mães – grupo 2	45
Quadro 8 - Termos-chave e definições – GT Corbin & Strauss (2015)	53
Quadro 9 - Etapa 1 – Codificação inicial – ciclo 1 – Jornada	57
Quadro 10 - Etapa 1 – Codificação inicial – ciclo 1 – Fome	59
Quadro 11 - Etapa 1 – Codificação inicial – ciclo 2 – Jornada e Fome	61
Quadro 12 – Destaques nos resultados e conclusões dos dois inquéritos	72
Quadro 13 - Traços positivos e definidores da vida cotidiana	82
Quadro 14 - Classificação FNC	91
Quadro 15 - Classificação HCU	91
Quadro 16 – Categorias, subcategorias e dimensões.....	111
Quadro 17 – Evolução da contagem de proteína nas rotinas cotidianas maternas	116
Quadro 18 – Perfis maternos.....	116
Quadro 19 - Presente-futuro nas narrativas maternas	119
Quadro 20 – Percepção corpórea e social na busca da pessoa comum	124
Quadro 21 – Dicloridrato de Sapropterina e a busca da pessoa comum	127
Quadro 22 - Seis pontos de virada nas jornadas maternas.....	129
Quadro 23 – Primeiros sinais da HCU	130
Quadro 24 – Experiência da amamentação controlada.....	138
Quadro 25 – Desmame voluntário	139
Quadro 26 – Reaprender a comer	140
Quadro 27 – Relato materno no grupo de mães	144
Quadro 28 - Espaços sociais - grupos 1 e 2	145
Quadro 29 - Acesso aos alimentos - Interiores do país	150
Quadro 30 – Falta da fórmula metabólica, medicamentos e tentativa de acesso ...	152
Quadro 31 – Sentimentos maternos ao social-alimentar	157
Quadro 32 - Experiência da DR na família	158

Quadro 33 - Questões bioéticas e conflitos éticos – Tratamento e cuidado em saúde	162
Quadro 34 - Significados gerais da fome.....	165
Quadro 35 – Sentimentos diante da fome	167
Quadro 36 - Fome adaptativa	169
Quadro 37 - Expressões na relação fome e acesso	170
Quadro 38 - Prazer à alimentação x Vida com a DR.....	171
Quadro 39 - A construção simbólica da fome nos EIM (questão bioética e interfaces)	173
Quadro 40 - Simulacro social alimentar - Evento de descendentes ucranianos	175
Quadro 41 - Variações de situações dos SSAs.....	177
Quadro 42 - Transgressões e despertares alimentares	179
Quadro 43 - Transgressões para incluir	180
Quadro 44 – Estratégias de tratamento e cuidado	181
Quadro 45 - Síntese das relações categorias e subcategorias da fome na vivência dos EIM.....	195
Quadro 46 - Doações de latas de fórmula metabólica.....	207
Quadro 47 - Significados da fome nos EIM - fome em fluxo - pontos de virada.....	220

LISTA DE SIGLAS E ABREVIações

ACP - Abordagem Centrada no Paciente
AM - Amazonas
ANS - Agência Nacional de Saúde Suplementar
Anvisa - Agência Nacional de Vigilância Sanitária
AP - Administração Pública
APAE - Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais
APLV - Alergia à proteína do leite de vaca
AR - Autonomia relacional
ATS – Avaliação de Tecnologias de Saúde
BA - Bahia
BH4 - Tetrabiopterina
CadÚnico - Cadastro Único para programas sociais do governo federal
CBS - Deficiência de cistationina beta-sintase
CE – Ceará
CFM - Conselho Federal de Medicina
CNS - Conselho Nacional de Saúde (CNS)
Conasems - Conselho Nacional das Secretarias Municipais de Saúde
Conass - Conselho Nacional das Secretarias Estaduais de Saúde
Conitec - Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS
Consea - Conselho Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional
CR - Centros de Referências
DCNT - Doença crônica não transmissível
DF – Distrito Federal
DHAA - Direito humano à alimentação adequada
DIEM - Fórmulas Dietoterápicas para Erros Inatos de Metabolismo
DM - Diabetes mellitus
DMO - densidade mineral óssea
DR – Doenças Raras
DUBDH - Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos
Ebia - Escala Brasileira de Insegurança Alimentar
EIM - Erros Inatos de Metabolismo
ERN - *European Reference Networks*

EURORDIS - *European Organisation for Rare Diseases*

FAL – Fenilalanina

FGV – Fundação Getúlio Vargas

FMIF - Fórmula metabólica isenta de fenilalanina

FMIM - Fórmula metabólica isenta de metionina

FNC - Fenilcetonúria

FOMEIM - Matriz condicional/consequencial da fome nos EIM

Fórmulas DEIM - Fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo

Fundação Abrinq - Fundação Abrinq pelos Direitos da Criança e do Adolescente

GT - *Grounded Theory*

HCU - Homocistinúria Clássica

HMIB - Hospital Materno Infantil de Brasília (Distrito Federal)

I – Interior

IBGE - Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

IDH - Índice de Desenvolvimento Humano

II VIGISAN - Inquérito Nacional sobre Insegurança Alimentar no Contexto da Pandemia da Covid-19 no Brasil

IS – Interacionismo Simbólico

IS – Interacionismo Simbólico

IT - itinerário terapêutico

LDB - Lei de Diretrizes e Bases

LOSAN - Lei Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional

Matriz FOMEIM – Matriz da fome nos Erros Inatos de Metabolismo

MG – Minas Gerais

MS – Mato Grosso do Sul

Observa Infância - Observatório de Saúde na Infância

ODR/UnB - Observatório de Doenças Raras da Universidade de Brasília

ONU - Organização Mundial das Nações Unidas

PA - Pará

PAH - Fenilalanina hidroxilase

PBF – Programa. Bolsa Família

PCDT - Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas

PNADC - Pesquisa Nacional de Amostra de Domicílios Contínua

PNH - Política Nacional de Humanização

PNAE – Programa Nacional de Alimentação Escolar

PNTN/SUS - Programa Nacional de Triagem Neonatal do Sistema Único de Saúde

PPGBIOÉTICA/UnB - Programa de Pós-Graduação em Bioética da Universidade de Brasília

PPS - Política Pública Saudável

PR - Paraná

PROMs - *Patient-reported outcome measures*

PROs - *Patient-Reported Outcomes*

RA – Região Administrativa

RAC - Reaprender a comer

Rede Penssan - Rede nacional de pesquisa em Soberania e Segurança Alimentar e Nutricional

RJ - Rio de Janeiro

RO – Roraima

RS – Rio Grande do Sul

SAN - Segurança Alimentar e Nutricional

SBPC - Sociedade Brasileira para o Progresso da Ciência

SC – Santa Catarina

SISAN - Sistema Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional

SP - São Paulo

SPW - Síndrome de Prader-Willi

SSAs – Simulacros Sociais Alimentares

SSAN - Soberania e Segurança Alimentar e Nutricional

SUS – Sistema Único de Saúde

TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TN - Triagem Neonatal

TS – Tecnologias de Saúde

UF - Unidades da Federação

URL - *Uniform Resource Locator*

UK - Reino Unido

UNESCO – *United Nations of Educational Scientific and Cultural Organization* ou Organização das Nações Unidas para a Educação, a Ciência e a Cultura

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	9
1.1	Sobre mulheres e suas “crias”: primeiro encontro	9
1.2	Minhas notas iniciais da pesquisa.....	11
1.3	Sobre as escolhas metodológicas para a pesquisa	14
1.4	A estruturação deste documento	25
2	OBJETIVOS.....	27
2.1	Objetivo Geral.....	27
2.2	Objetivos específicos.....	27
3	PERCURSO METODOLÓGICO.....	28
3.1	Síntese de fundamentos da <i>Grounded Theory</i>	28
3.2	Dimensão, local do campo e ferramentas tecnológicas utilizadas na pesquisa.....	30
3.3	Amostragem teórica.....	32
3.4	Procedimentos amostrais.....	34
3.5	Coleta de dados	35
3.6	Diário de pesquisa.....	37
3.7	Observação não participante	37
3.8	Formulários sociodemográficos.....	40
3.9	Entrevistas	40
3.10	Validação dos formulários sociodemográficos e entrevistas	41
3.11	Grupos amostrais da pesquisa.....	43
3.12	Escrita de memorandos após as entrevistas	45
3.13	Análise de casos negativos	46
3.14	Uso de literatura técnica e não técnica - revisão de documentos.....	52
3.15	Análise de dados	52
3.16	Desenho da teoria substantiva e confirmação da teoria	64

4	ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA	65
4.1	Aspectos éticos gerais	65
4.2	Aspectos éticos da GT Straussiana	66
5	A CAIXA DE FERRAMENTAS: TERMOS-CHAVES DA PESQUISA	67
5.1	Alimentação adequada e fome	67
5.1.1	A fome e pobreza no contexto brasileiro – 2020 a 2023	69
5.1.2	Nota de encerramento - abordagem biomecânica e Josué de Castro	78
5.2	Cotidiano	81
5.3	Doenças raras	85
5.4	Erros Inatos de Metabolismo, Fenilcetonúria e Homocistinúria Clássica	87
5.4.1	Definição	87
5.4.2	Epidemiologia	89
5.4.3	Diagnóstico	89
5.4.4	Tratamento	91
5.5	Jornada	93
6	CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS DOS GRUPOS	99
6.1	Características sociodemográficas do grupo 1	99
6.2	Características sociodemográficas do grupo 2	102
6.3	Características sociodemográficas do grupo 3	106
7	CATEGORIAS E SUBCATEGORIAS TEÓRICAS	110
7.1	Categorias e subcategorias teóricas	110
7.2	Apresentação de categorias e subcategorias	113
7.2.1	Categoria 1: Primeiros passos	113
7.2.1.1	Singularidades maternas na vivência da doença rara	114
7.2.1.2	Busca da pessoa comum	121
7.2.1.3	Pontos de virada nas jornadas de mães	128
7.2.1.4	Espaços interacionais maternos	143
7.2.2	Categoria 2: Restrições e confrontos a pertença	145
7.2.2.1	Os não acessos na jornada	146
7.2.2.2	Experiências do estigma ao isolamento social	154
7.2.2.3	Conflitos na gestão do tratamento e cuidado em saúde	161

7.2.3	Categoria 3: A fome distinta e adaptações para ser incluído	164
7.2.3.1	A construção simbólica da fome	164
7.2.3.2	Simulacros sociais alimentares	174
7.2.3.3	Estratégias de tratamento e cuidado	178
7.2.3.4	Solidariedade orgânica nas redes vivas de cuidado	184
8	INTEGRAÇÃO TEÓRICA.....	188
8.1	O modelo paradigmático.....	188
8.2	Relações das categorias e subcategorias	194
9	A TEORIA SUBSTANTIVA E DISCUSSÃO.....	198
9.1	A teoria substantiva: considerações sobre a categoria central.....	199
9.2	Uma revisita às evidências científicas do fardo no cuidado cotidiano materno	202
9.3	Variar o alimento e classificações singulares dos alimentos por mães	209
9.4	O significado da fome nos Erros Inatos de Metabolismo (HCU e FNC).....	218
9.5	A fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico: entre necessidades maternas material-imaterial.....	226
9.5.1	Fome de pertencimento alimentar – um olhar aos não acessos	227
9.5.2	Fome de pertencimento relacional – a integração imaterial.....	237
9.5.2.1	O imaterial à tecnologia leve: relacional com especialistas da dieta.....	243
9.6	O <i>locus</i> de pertencimento: a solidariedade orgânica em redes maternas.....	251
10	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	260
10.1	Em síntese – sobre o alcance do objetivo e à pergunta de pesquisa.....	260
10.2	Implicações práticas e futuras pesquisas	264
10.3	Limitações teóricas	264
11	REFERÊNCIAS.....	266
12	APÊNDICES	293

“Eu não conseguia entender porque eu fazia tudo direitinho. Até que um dia eu acordei de madrugada e peguei meu filho na cozinha com um pedaço de queijo na mão. Meu coração doeu muito, chorei e perguntei por que ele estava fazendo aquilo, se ele sabia que não podia. E ele respondeu: - Mãe, eu estou com fome”.

Declaração de **Simone Arede**

Site Oficial Câmara dos Deputados

Otávio Praxedes/CPD (1)

Eu-Mulher

Uma gota de leite

me escorre entre os seios.

Uma mancha de sangue

me enfeita entre as pernas.

Meia palavra mordida

me foge da boca.

Vagos desejos insinuam esperanças.

Eu-mulher em rios vermelhos

inauguro a vida.

Em baixa voz

violento os tímpanos do mundo.

Antevejo.

Antecipo.

Antes-vivo

Antes – agora – o que há de vir.

Eu fêmea-matriz.

Eu força-motriz.

Eu-mulher

abrigo da semente

moto-contínuo

do mundo.

Conceição Evaristo (2)

1 INTRODUÇÃO

1.1 Sobre mulheres e suas “crias”: primeiro encontro

Maricá é uma mulher de poucas palavras e baiana. “Mas como assim, baiana não fala muito?”, provoquei. Vejo no monitor do computador que ela faz que não com a cabeça pendente em cabelo castanho escuro preso a um rabo de cavalo firme. A firmeza do rabo de cavalo se dissolve no sorriso aberto e olhos que se fecham a possibilidade verborreica. Maricá é uma mulher miúda, de pele queimada do sol, que se identifica como branca: “Se não fosse o sol, seria branca”¹. E aposta nessa identificação: “acho que sou branca”.

De 32 anos, tem ensino médio completo, sotaque marcado baiano e sempre foi lavradora no Nordeste, interior da Bahia, “desde criança ajudava meus pais na roça, aos 8, 9 anos, eu mais meu pai”. E completa: “toda a vida foi pra roça, prá plantar feijão”. “Eu nunca tive outra profissão, nunca trabalhei com outra coisa não”. É um trabalho solitário, em que segura a enxada, mexe na terra e produz em coletivo não apenas o feijão, como também “coentro, milho e, quando é época de inverno, aipim, abóbora, melancia”, afirma Maricá. Une dois polos bem-marcados, não fala muito, é fato, e sempre que pergunto, é aberta, honesta e assertiva no que afirma.

Sua narrativa, de muita personalidade, me leva às unhas pintadas em tons vermelho alaranjadas, em mãos que insistentemente dobram à força um objeto branco leitoso e redondo de plástico. O movimento é frenético e produz som grave que se mantém nos três minutos iniciais da entrevista e sempre voltam, à medida que fala. São as mesmas mãos em movimentos fortes que ajudam seu pai no plantio e colheita diária, agarram a enxada, cavam a terra, retiram verduras, grãos e frutas do chão ora fofo, ora seco; e produzem comida. Ao fundo, em segundo plano, pude ver uma grande bacia e potes fechados de alimentos, todos vazios, uma diversidade de cores em contraste ao branco reluzente do armário aberto fixo à parede, tudo organizado.

O sol forte anunciava o período vespertino e os utensílios domésticos empilhados um em cima do outro e organizados na prateleira sugeriam que eu estava na cozinha iluminada de Maricá. O espaço ancestral, que desde o princípio reserva o

¹ A introdução tem por base a minha observação das duas mães apresentadas e suas narrativas no momento da entrevista. Todos os nomes são fictícios e as falas foram mantidas como foram expressas pelas mulheres.

conforto do fogo, o mesmo que antes queimava ao centro e precisava ser protegido. É local de acolhimento de pessoas, aquecimento do corpo, preparação do alimento. Maricá planta, colhe, cozinha e vive o Erro Inato de Metabolismo Homocistinúria Clássica, doença rara. O fechamento de sua auto apresentação na entrevista materializa seu pedido de mãe: “Ah, queria que ela [sua filha] tivesse toda a alimentação, tudo que ela tivesse direito”. E finaliza: “Era meu sonho.”

Mais de 5.000 quilômetros dali, ao norte do país, no interior do Amazonas, encontrei, a uma hora de diferença de Brasília, outra mãe, Mureré. Eram 18 horas em Itacoatiara e 19 horas na capital do país. De cabelos e olhos pretos escorridos, sorriso largo e um chiado amazonense destacado ao final das palavras, Mureré faz sua primeira fala em uma mescla de timidez e abertura em um riso de nervoso: “Estou um pouco ansiosa”, adianta antes de me dar qualquer informação.

Mureré se arrumou para a entrevista. Colocou uma blusa branca com listras vermelhas bem passada em babados fluidos como ondas, que me lembravam a sua juventude de 24 anos, em seus cabelos pretos e soltos, levitantes. Sua preparação para a entrevista me emociona. Aquele momento era um evento importante para ela e para mim.

Ao perguntar sobre a sua data de nascimento, a mãe Mureré conversa também comigo: “A minha ou do meu filho?” Ao que eu digo, “a sua”, descobrimos juntas que temos algo em comum - a mesma data de nascimento. Seu trânsito na fonética, fonologia e gramática, por sua formação em curso na faculdade de Letras, somam a sua curiosidade e necessidade por informação da doença rara: “Eu entrei nesse mundo agora, da Fenilcetonúria, e tive que fazer muitas pesquisas”.

O seu “novo mundo” chegou como em um antes e depois, a uma semana de seu filho completar três meses. Ao me dar essa informação, seu rosto entristece, sua boca se fecha, e, em conjunto, simula uma expressão conjunta de tristeza, raiva e dor contidas. “Como eu moro no interior do Amazonas, o exame é feito na capital e demora a chegar”, aponta.

A informação para Mureré é rara e de questionável qualificação, ao contrário de suas angústias, apreensões e sofrimento individual, frequentes no seu cotidiano. Ela é vivida pela sombra do desconhecido, do não revelado, do não compartilhado e não comunicado. Inicialmente, quem revela a doença rara é um ente virtual (des)encarnado do humano – são as expressões mais extremas da Fenilcetonúria em

corpos miúdos divulgadas em sítios da internet. Sua reação, ao que se mira no mundo virtual, é o choro e a preocupação por toda a família.

Oferecer o leite materno – o amamentar - para seu filho é um ato atravessado pela culpa, como me revela baixando o volume da voz, uma confissão de dor retida no seu corpo: “Cada vez que eu amamento ele, eu me culpo”, diz como segredo revelado e suspira. “Estou nesse processo”, me diz Mureré ao relatar seu desafio no alimentar em seus seios e o apoio das mães, ao que complementa em alívio: “As trocas [com outras mães] me ajudam”.

Maricá e Mureré compartilham uma dor: a fome que seus filhos experimentam na vivência da doença rara. “Dói, dói muito”, reforça Mureré, “é uma coisa que não consigo explicar, é um choro diferente”. No que pausa, fechando os lábios e levando seu corpo para frente e para trás como se o acalentasse: “quando ele chora dessa forma, eu sei que ele está com fome”.

1.2 Minhas notas iniciais da pesquisa

Maricá e Mureré são duas mulheres e mães participantes protagonistas deste estudo bioético com recorte social e inscrição no campo da Saúde Coletiva. Lhe convido a acessar seus universos ao ler a pequena crônica e adentrar aos seus *ilnesses*²(3,4) maternos. Fiz o exercício de uma escuta atenta, respeitosa, compromissada e vivi histórias intensas e emocionantes “sobrecôm”³ dois grupos de mulheres e mães de crianças em vivências com Erros Inatos de Metabolismo (EIM), Homocistinúria Clássica (HCU) e Fenilcetonúria e (FNC). Em comum a todas as mulheres, a vivência cotidiana com a doença rara de seus filhos.

Durante a pesquisa, fui recebida em uma diversidade de espaços nas casas (cozinhas, salas, quartos) pelas pessoas entrevistadas na época da pandemia (2022).

² Esta tese adota o modelo biopsicossocial, o qual integra variáveis psicológicas e sociais com variáveis biológicas. É a partir do *ilness* que se consolida a necessidade de entender a experiência subjetiva da pessoa que vive a doença (3,4). A escuta das histórias narradas por mães em processos de adoecimentos de suas filhas e filhos permite um olhar ao repertório do *ilness*, contado a partir de suas jornadas pessoais. O *ilness* traduz as queixas que pacientes e suas famílias trazem para profissionais de saúde (como nutricionistas) e o médico (especialistas, como geneticistas).

³ “Sobrecôm” consolida meus dois olhares conjuntos na pesquisa: o sobre mulheres na identidade de mães em seus *ilnesses* maternos, na busca de alimento e alimentação para seus filhos e, ao mesmo tempo, com essas mulheres. As duas condições (sobre e com) funcionam em conjunto.

Os encontros, mediados por serviço de comunicação por vídeo, foram “imensos” em trocas. As mulheres se mostraram ávidas por ressoar as suas vozes nas entrevistas, em uma peculiaridade relacional observada ao uso de palavras de teor confessional, presente mesmo nas narrativas de pessoas de personalidade mais introvertida.

As mulheres me contaram sobre suas dificuldades em engravidar, uma delas assumiu uma “filha de coração que ama fazer aniversários”. Uma das mulheres mora em uma ilha ao norte do país. Na Páscoa, a mulher de ascendência ucraniana faz um café da manhã “que parece almoço”. Foram mulheres que seguravam enxadas para plantar e colher. Uma mulher me trouxe seu bebê e o apresentou para mim. Ouvi crianças falando “- Oi, tia” em entrevista. Elas vinham me cumprimentar, a pedido da sua genitora, e mostraram as suas meninices e alegrias. Conheci muita gente simples, ouvi momentos de dor, choros, dificuldades, tristezas e desejos confessados.

De norte ao sul do país, todas mulheres e (na identidade de) mães de um Brasil profundo, que necessita ser visitado, escutado, sentido em seus cotidianos e suas vivências. Tudo em meio à insegurança de uma séria pandemia em que a interação relacional e a intersubjetividade - o “face a face” - ficaram mais distantes e comprometidas. É nesse contexto que tive a oportunidade de conhecer suas jornadas e explorar o fenômeno distinto da fome na vivência dos Erros Inatos de Metabolismo, em especial da HCU e da FNC.

Assumi o desafio de uma pesquisa solo, partindo de uma imensa e complexa base de dados, ao conhecimento das jornadas maternas e compreensão das fomes reportadas como experiências particulares e singulares. Em paralelo, identifiquei a imprecisão semântica do termo jornada e ausência de pesquisas sobre a manifestação das múltiplas dimensões da fome para quem vive com um EIM. A minha incipiente inscrição no universo dos EIM e a necessidade de construir uma leitura a partir da bioética das duas DR ocorreu em um campo fortemente atravessado pela presença e influência de profissionais biomédicos, mas com escassa reflexão biopsicossocial e bioética. Recebi informações e relatos preciosos dos grupos, razão pela qual preferi uma abordagem aberta e predominantemente qualitativa, utilizando entrevistas, previstas para durar até duas horas, que aconteceram de forma descontraída, sem formalismos professorais ou pretensas assimetrias de poder.

Foram três grupos de entrevistas. As mulheres dos grupos 1 e 2 são cuidadoras informais de bebês e crianças em vivências de EIM em modelos biparental de cuidado, na maioria. A maternagem, que impõe imensos desafios para mulheres, num contexto

de confirmação diagnóstica do EIM, deixa o cenário do cuidado materno mais desafiador. Seus filhos demandam cuidados complexos, atravessados por tecnicismos biomédicos especializados e que não são remunerados. Destacam-se neles, toda a gestão de cuidados de saúde dos filhos, o que engloba a dinâmica complexa alimentar envolta em porcionamentos, cálculos, uso de balanças e dimensionamento de percentuais. Foi identificado que no cotidiano das entrevistadas existe o apoio paterno, ainda que suas dinâmicas de vida apontassem para a centralidade no cuidado aos filhos.

As mulheres do grupo 3, as profissionais nutricionistas, direcionam seu tempo aos atendimentos ambulatoriais especializados em EIM em hospitais públicos ou assumem posições em clínicas particulares. As profissionais dividem o tempo entre a atuação profissional e o cuidado de suas próprias famílias, não sendo incomum que realizem atendimentos às famílias de pacientes fora de seus horários de trabalho, geralmente sobre informações sobre a possibilidade ou não de uma mãe ofertar algum alimento para algum de seus pacientes com EIM.

A escolha por mulheres partiu do meu interesse em dar continuidade à construção de reflexões “mulheris”, isto é, de sentipensar os aspectos cotidianos e microsociais de mulheres envolvidas no contexto de cuidados às doenças raras. Adotei uma perspectiva de que cuidado não tem centralidade exclusivamente materna e sem naturalizá-lo como uma função de mães. Apresenta-se, assim, a práxis do cuidado como “desgenerificada e desnaturalizada” (5,6). Dessa forma, assumo que o processo de cuidar faz parte do movimento da vida de qualquer ser humano e que cuidadoras e pessoas a serem cuidadas são dotadas de agência. Mulheres e mães receberam nomes fictícios de flores para cada uma das entrevistadas.

A proposta do tema surgiu de diálogos no Observatório de Doenças Raras. O ponto de partida foi a constatação da existência de uma fome peculiar vivida pela pessoa com EIM, porém sem significados definidos em evidências científicas. Essa categoria de fome foi relatada nas interações com grupos de pessoas com doenças raras que participaram de ações do Observatório. Preferimos não adotar um conceito à priori de fome, e sim buscar, com uso da estratégia metodológica da *Grounded Theory* (GT), à sua emergência no campo dos *illnesses* dessas mulheres, isto é, dos sentidos e dos significados que a fome adquire em suas jornadas, considerando as questões bioéticas (de acesso aos alimentos, alimentação e da não-estigmatização) e as moralidades das mães nas jornadas de busca do alimento e alimentação para

seus filhos. O conceito de fome é sabidamente polissêmico, imbuído de múltiplos significados, às vezes em oposições entre as dimensões biológicas e social, entre natureza e cultura, entre indivíduo e sociedade e entre mente e corpo (7).

Entrei no campo sem construções definidas à priori e aberta para as narrativas dos três grupos. Particularmente, acredito que a minha primeira inscrição na comunidade EIM me ajudou a pensar questões distintas com “olhos de turista”, sempre ávidos pela paisagem. A reflexão inicial sobre entrevistas e o uso da ferramenta metodológica GT, proposta por Juliet Corbin, permitiram compreender a fome sentida e vivida nos Erros Inatos de Metabolismo (HCU e FNC), permitindo que emergisse a reflexão das dimensões bioética e socio sanitária deste fenômeno.

1.3 Sobre as escolhas metodológicas para a pesquisa

A presente pesquisa científica tem perfil exploratório, de base compreensiva e qualitativa mediante uso da *Grounded Theory* (GT), com formação de “teoria substantiva” ao final do seu processo. Adotei a GT de vertente proposta publicada por Juliet Corbin em 2015, na 4ª edição em inglês, de seu livro, ainda sem tradução no Brasil, *Basics of Qualitative Research* (8). A produção teve coautoria de Anselm Strauss (Corbin e Strauss, 2015), seu orientador e parceiro científico, uma referência e precursor do campo da GT.

A vertente Corbiniana assume uma abordagem subjetivista ou relativista, com uma visão pós-positivista e baseada no Interacionismo simbólico (IS). O IS é norte na perspectiva teórica dos Estudos Sociais, o qual destaca a sua contribuição em três premissas fundamentais quanto ao significado, interpretação e resposta (9,10). Eles são apresentados nos seguintes termos e processo:

- “Seres humanos agem em relação às coisas com base nos significados que as coisas têm para eles” (10). A primeira premissa notabiliza o significado que é dado pelos seres humanos aos objetos, indivíduos, organizações e todos os elementos que lhes circundam. Para o IS, significados são “produtos sociais” (10) resultantes de interações relacionais;
- A segunda premissa é que “o significado dessas coisas é derivado ou surge da interação social que alguém tem com seus semelhantes” (10). O significado é construído e negociado de acordo com interações sociais e

podem ser modificados a novas comunicações do indivíduo, destacando, assim, a sua terceira premissa.

- O que distingue o IS das demais teorias sociológicas é o potencial interpretativo do agente, inicialmente em uma primeira fase, na designação interiorizada desses materiais possuidores de significado, em um processo de autocomunicação (10);
- Na sequência, a uma segunda fase, dada a autocomunicação na primeira fase interpretativa, o agente incorpora uma “manobra de significados” que inicia na seleção e finaliza na transformação de significados diante da situação que vive e do que irá realizar, em processo formativo;
- Assim, o processo permite que significados orientem e formem ações (10). As respostas às situações não dependem apenas de estímulo, como também da interpretação simbólica que o indivíduo faz desse estímulo.

A escolha da perspectiva interacionista para iniciar a composição teórica-metodológica, além de ser base da GT, destacou-se por sua centralidade relacional, trocas em comunicações simbólicas e previsão de significados como resultantes de interações humanas. A adoção do marco teórico IS como ponto de partida oportunizou a compreensão do fenômeno em estudo que são os sentidos adquiridos pela Fome nas jornadas maternas dos EIM em interface bioética e socio sanitária. Os significados não foram limitados aos processos formais de saúde, ou ao enfoque hospitalacêntrico, circunscrito aos aspectos do tratamento. Percorri caminhadas “sobrecom⁴” mães, apreendendo os eventos cotidianos da vida de cada mulher e seu filho.

Esta tese foi construída a partir de pessoas que vivem os EIM, em condições crônicas raras que podem se desenvolver da infância à vida adulta e afetam todo o sistema familiar, em uma série de singularidades biológicas, psicológicas e sociais (11). Pessoas com EIM (FNC e HCU), ao permanecerem sem tratamento e acompanhamento, podem apresentar algum grau de incapacidade ou perda funcional ao longo de seus ciclos de vida, em perfis variados de apresentações clínicas, sinais e sintomas. Essas perdas funcionais abrangem, de forma geral, resultados da

⁴ Sobrecom” consolida meus dois olhares conjuntos na pesquisa: o sobre mulheres na identidade de mães em seus *ilnesses* maternos, na busca de alimento e alimentação para seus filhos e, ao mesmo tempo, com essas mulheres. As duas condições (sobre e com) funcionam em conjunto.

descompensação metabólica, sintomas neurológicos, envolvimento de multissistemas nas condições raras, risco de comprometimento no desenvolvimento e aprendizado e problemas de comportamento (12). A Fenilcetonúria (FNC) e a Homocistinúria Clássica (HCU) também denominada de Deficiência de cistationina β -sintase (CbS), são condições crônicas, raras e, na atualidade, tratáveis e com manejo mediado por equipe multiprofissional.

A FNC é uma doença rara presente em programas de triagem neonatal biológica por todo mundo. Com o avanço nas tecnologias laboratoriais, particularmente a inclusão de cromatografia líquida e de espectrometria de massa (LC-MS) diversos EIM, incluindo a HCU, passaram a compor o rol de condições passíveis de investigação após o nascimento. No Brasil, a triagem neonatal biológica é organizada através do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) do Sistema Único de Saúde (SUS), que prevê busca ativa de casos, confirmação diagnóstica e assistência multidisciplinar adequada e de qualidade para as crianças identificadas.

No período antecedente à Lei nº 14.154, de 26 de maio de 2021 (13) já havia a previsão de cobertura para seis doenças específicas, incluindo a FNC. A implementação da ampliação do PNTN foi pactuada na reunião da Comissão Intergestores Tripartite (CIT) do SUS em 29 de fevereiro de 2024, uma data emblemática, já que é o dia mundial das doenças raras. A previsão é que as ações ocorram de forma escalonada e progressiva, com implementação de novas tecnologias de triagem biológica em cinco etapas, na primeira delas foi incorporado o teste para toxoplasmose congênita às seis doenças já indicadas. A etapa II irá incorporar as aminoacidopatias, o que inclui a Triagem Neonatal para HCU.

Para o ano de 2024, foi previsto investimento de mais de R\$ 30 milhões por ano, com o objetivo de ampliar o PNTN e reorganizar a rede de referência (14,15), fortalecendo a capacidade laboratorial para triagem e diagnóstico em tempo oportuno das DR. As ações preveem o reordenamento da rede, com a separação administrativa de serviços ambulatoriais e de laboratórios de referência em TN, em todo o Brasil, a serem distribuídos em unidades de saúde pública, filantrópicas, universitárias e privadas (14). A equipe mínima prevista para os ambulatórios da TN é de pediatra, enfermeiro, nutricionista, psicólogo e assistente social, com o apoio matricial (14,15).

As pessoas com HCU e FNC são acompanhadas por equipe multiprofissional na atenção à especializada à saúde, geralmente em serviços de referência. Nutricionistas que atuam no campo dos EIM prescrevem dietas individualizadas, que

são restritivas e precisam ser adotadas de forma vitalícia pelos pacientes, o que inclui adesão à Fórmula Metabólica Isenta de Metionina – FMIM na HCU, ou, na FNC, a Fórmula Metabólica Isenta de Fenilalanina (FMIF), chamadas também de Fórmulas Dietoterápicas para Erros Inatos de Metabolismo (DIEM), segundo a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Utilizo a partir daqui o termo fórmula metabólica de uso comum na comunidade EIM.

O termo “adesão” incorpora a compreensão que será estabelecida uma parceria (com corresponsabilidade) entre paciente e profissionais de saúde. A exemplo do “tomar a medicação”, após a prescrição, a pessoa com EIM deve seguir a dieta restrita e/ou executar mudanças no estilo de vida (16), o que geralmente envolve a adoção de uma dieta individualizada, pobre em proteínas, com frutas, alguns vegetais, gorduras e óleos, e que, após avaliação de composição dos alimentos, respeite as escolhas alimentares do paciente, suas condições socioeconômicas. Via de regra, essa é uma atividade realizada por nutricionista especialista e é central ao tratamento da HCU e da FNC.

A adesão ao tratamento dietético (HCU e FNC) e polimedicamentoso (HCU) prescrito por equipe de saúde é essencial para a prevenção de sequelas e a garantia de qualidade de vida. Deve ter planejamento cuidadoso, supervisão e monitoramento constante (17). Em complementação, as fórmulas metabólicas fornecem uma mistura de aminoácidos essenciais e não essenciais, excluindo o aminoácido que os pacientes com HCU e FNC não conseguem metabolizar adequadamente. Na HCU há elevação plasmática de homocisteína e metionina e redução de cistationina e cisteína. Na FNC, há elevação plasmática de fenilalanina, do cofator BH4 e dihidrobiopterina redutase (DHPR) e redução de tirosina. Os impactos dessas alterações bioquímicas são sentidos por células, tecidos e órgãos, tendo repercussões sistêmicas.

Fórmulas metabólicas fornecem nutrientes essenciais, previnem o acúmulo dos aminoácidos não metabolizados e acumulados e promovem o desenvolvimento saudável dos pacientes tratados. Elas compõem o cálculo da dieta restrita ao paciente e são fornecidas gratuitamente pelas secretarias de saúde estaduais, no Sistema Único de Saúde (SUS). Também podem ser prescritos produtos especialmente formulados com baixo teor de proteínas em alimentos para consumo direto (como biscoitos) ou insumos para preparações de receitas modificadas (ou substitutos de ovos). Esses produtos hipoprotéicos são importados, caros, com altas taxas de importação e seu desconto depende de altos volumes comprados pelos clientes e não

são custeados pelo SUS, uma vez que não são medicamentos ou tecnologias de saúde, mas alimentos. Em alguns estados/municípios, o valor do frete é maior que o do produto. O acesso a esses produtos para preparação da comida repercute na comensalidade e na vida social, mas são desafios econômicos para quem vive o EIM (16).

Este conjunto abrangente de ações de assistência à saúde, produtos e materiais se materializa no Sistema Único de Saúde (SUS), um sistema robusto e complexo que garante atendimento gratuito e universal em todo o território nacional, conforme previsto na Constituição Federal. O SUS oferece uma gama completa de serviços, desde a Atenção Básica até a Atenção Especializada, contando com diversos sistemas e ferramentas que apoiam a tomada de decisões mais assertivas e informadas por evidências, mas há escassez de dados robustos sobre doenças raras, como por exemplo, dados epidemiológicos sobre as pessoas com EIM ou dados sobre demanda, oferta e distribuição das fórmulas.

O tipo de EIM e as características individuais de cada paciente são determinantes na indicação de suplementação com fórmulas nutricionais. A avaliação da resposta do paciente e os ajustes posológicos fazem parte das condutas clínicas e nutricionais no acompanhamento especializado. No caso da HCU, o tratamento envolve o uso de múltiplos medicamentos, restrição de metionina e outros medicamentos específicos para cada paciente. O tratamento nutricional é mandatório para prevenção de desfechos negativos para as duas condições, diante do risco de sequelas deletérias e permanentes, como, por exemplo, da deficiência intelectual (18,19), ou ainda de trombozes e de problemas cardiovasculares (18) para pessoas com HCU. Há ações de promoção e prevenção da saúde organizadas de maneira multiprofissional, com orientação sobre ajustes nutricionais permanentes e necessários para garantia da vitalidade e de equilíbrio metabólico. A família tem papel fundamental na adesão à terapia dietética, sendo essa uma das razões para a escolha de mulheres que cuidam de pessoas com EIM (bebês e crianças até 12 anos completos). As mães têm papel central na efetividade do tratamento, mediante o manejo das dietas prescritas.

Para se estabelecer uma compreensão sobre os fatos que ocorrem ao redor dos EIM é preciso que se estabeleçam estratégias compreensivas de pesquisa para revelar as questões biopsicossociais e éticas decorrentes desses contextos. Para além das questões biomédicas, há dilemas éticos importantes que se manifestaram

nas narrativas de enfrentamento de mães dos grupos escolhidos, em suas jornadas cotidianas de luta pelo direito à alimentação e, conseqüentemente, os enfrentamentos assumidos para garantir a saúde e a qualidade de vida de seus filhos. A proposta de pesquisa investiga os dilemas e significados assumidos para as mães ao lidar com a fome experimentada por crianças com Erros Inatos do Metabolismo, e como se dão as interações cotidianas nos diversos cenários clínicos (como serviços de referência) e não clínicos (escolas, restaurantes, espaços de lazer), sob a perspectiva de uma leitura de bioética de cunho social.

O processo de cuidado às crianças com EIM exige intensa e cotidiana dedicação na gestão cotidiana de fatos e ações relacionados à saúde e na administração do alimento seus filhos (20). Percebi que são mulheres fortes, mas vulneráveis e cansadas, que se sentem culpadas e sob grande estresse nos complexos e cotidianos afazeres com/para seus filhos. Suas condições física, emocional e psicológica são corroídas pela rotina extenuante de cuidados das crianças (21–24), com reflexos em sua saúde mental, o que corrobora achados da literatura científica dos EIM (25–30).

As jornadas maternas em busca da garantia da alimentação necessária para a manutenção da vida e da saúde de filhos com HCU e FNC revelam diversas barreiras. Estas se manifestam em diferentes aspectos, desde as dificuldades diárias de acesso aos alimentos em geral, às fórmulas metabólicas e aos alimentos hipoprotéicos, até a dificuldade de participar de encontros sociais por receio de estigmatização relacionada à alimentação, já que nem sempre os alimentos adequados estão disponíveis em festas ou outras atividades centradas na comensalidade.

A fome, relacionada às restrições impostas por uma condição metabólica, é o contexto para leitura das jornadas das mães de crianças com HCU e FNC. A pergunta de pesquisa, elaborada de acordo com a metodologia Grounded Theory (GT), pode ser enunciada da seguinte forma: como a fome experimentada pelas crianças com HCU e FNC é percebida pelas mães em suas vivências cotidianas na busca por alimentos e pela garantia da alimentação de seus filhos?

A pesquisa considera o acesso ao alimento como um direito fundamental e busca compreender os manejos sociais relacionados à alimentação sem estigmatizar os modos de operar dessas mães, isto é, de suas performances sociais nas interações e de suas escolhas morais nesse contexto de restrição alimentar.

Parto da fome como um fenômeno polimorfo, cambiante, um tabu social (31). O soar da palavra “fome” num ato de fala interrogativo representativo ampliou a experiência quando se deu sua menção: as perguntas sobre a fome nesta pesquisa provocaram paradas, suspiros e choros. As mulheres evocaram memórias e projetaram perspectivas potenciais de futuro. As falas e os silêncios manifestam as preocupações maternas e as restrições que se apresentam nos atos cotidianos de comensalidade e de cuidado. A fome é um fenômeno internalizado (autocomunicação) mas intersubjetivo, atrelado às moralidades dessas mulheres. A fome dos filhos pela restrição dietética e pela limitação financeira fala profundamente através de seus rostos, gestos e hesitações. É uma palavra de trânsito sociocultural, carrega e mobiliza os sentidos presente nas jornadas e nas experiências compartilhadas.

Cinco pontos basilares apoiaram a produção desta tese: (i) as jornadas maternas em busca da alimentação, (ii) as questões relacionadas à segurança alimentar e nutricional (SAN), (iii) a perspectiva do direito humano à alimentação adequada (DHAA), (iv) os atos e interações simbólicas ao redor da alimentação e (v) as interações ao redor da fome.

Ao acompanhar a jornada materna em busca de alimento para seus filhos em meio a duas condições crônicas e raras, pude observar as lacunas na disponibilidade de alimentos adequados e as estratégias sociais que cada mãe precisou desenvolver para lidar com o estranhamento e com o isolamento por ser uma “mãe diferente”. A narrativa da busca por alimento adequado e possível para os filhos, expôs as carências alimentares e as complexas relações sociais marcadas pelo estranhamento de um Outro – do filho excluído dos contextos sociais cotidianos nos quais há alguma interação comensal. Também foi possível revelar algumas falhas no sistema alimentar e os desafios sociais que essas mães enfrentam ao lidar com a diferença ocasionada pela (con)vivência com uma doença metabólica rara.

O ato de se alimentar e a comensalidade organizam diversos aspectos da vida social (32), entrelaçando-se intrinsecamente com a fome. A alimentação, como um **fato social total**, está intrinsecamente ligada às esferas jurídica, econômica e política, carregando consigo um simbolismo profundo. Sua **eficácia** reside na força coercitiva moral e simbólica que exerce: o imperativo de alimentar-se, para não morrer ou para manter a vida. Para ilustrar essa complexa interconexão, tomemos como exemplo a amamentação e o acesso ao **leite materno**. Esse alimento fundamental, essencial para o desenvolvimento e nutrição do bebê, paradoxalmente, pode ser percebido

pelas mães de bebês com EIM como um **veneno** administrado ao filho. **Essa visão singular é elaborada como consequência da própria experiência materna ao sofrimento e dos limites impostos pela doença rara, que põem em xeque os inúmeros benefícios que o leite materno proporciona tanto para o bebê quanto para a mãe** (33), benefícios estes amplamente respaldados por regulamentações sanitárias nacionais e embasadas em sólidas evidências científicas. Mas nesse contexto de adoecimento, precisam ser avaliados à luz de um novo imperativo materno (o de não amamentar para que o filho não adoça) em conjunto à sequela provável (na manutenção do ato de amamentar) e dos processos metabólicos tóxicos. E, para a mãe, essa situação é paradoxal e moralmente conflituosa.

A Lei Orgânica de Segurança Alimentar e Nutricional (LOSAN), ao definir a Segurança Alimentar e Nutricional (SAN), estabelece critérios essenciais para garantir o direito humano à alimentação adequada (DHAA). A SAN reconhece o direito de todos ao acesso regular e permanente à **alimentação de qualidade, em quantidade suficiente e adequada às suas necessidades**, sem comprometer o acesso a outras necessidades básicas (34). Essa definição abrangente engloba aspectos como:

- (a) **Qualidade:** Os alimentos devem ser seguros, nutritivos e livres de contaminantes;
- (b) **Quantidade Suficiente:** A quantidade de alimentos deve ser suficiente para atender às necessidades energéticas e nutricionais de cada indivíduo;
- (c) **Adequação às Necessidades:** A alimentação deve considerar aspectos culturais, religiosos e de saúde individual;
- (d) **Acesso Regular e Permanente:** O acesso à alimentação deve ser contínuo e sem interrupções;
- (e) **Sustentabilidade:** A produção de alimentos deve ser ambiental, cultural, econômica e socialmente sustentável.

A fome se configura como um indicador alarmante da violação do DHAA. A ausência de acesso regular e permanente à alimentação adequada, ou o consumo de alimentos de baixa qualidade e em quantidade insuficiente, configuram uma grave violação dos direitos humanos. É fundamental, portanto, que os governos e a sociedade civil trabalhem em conjunto para combater a fome e garantir o direito

humano à alimentação adequada para todos. Mas como essas ações podem alcançar quem vive com um EIM?

O mote da presente pesquisa é decorrente da necessidade de se estabelecer uma abordagem compreensiva, com pano de fundo de uma leitura interacionista simbólica, dos dilemas morais que as mães enfrentam na lide com as fomes vividas nos EIM. Defini que o processo de coleta de informações se daria em três grupos amostrais. Dois grupos de mães brasileiras que fazem parte do ecossistema de saúde EIM na FNC e HCU com filhos bebês de seis meses a pessoas até 12 anos completos (grupos 1 e grupo 2) como protagonistas da pesquisa. E, um grupo de nutricionistas especialistas em EIM compôs um terceiro grupo, que se ocupa do apoio ao manejo clínico e social das famílias afetadas por HCU e FNC.

Para definição de quem seriam as mães incluídas no estudo, estabeleceu-se um critério etário. Seriam mães de crianças entre seis meses até 12 anos completos. Isso se justifica em duas condições: (i) na experiência significativa e intensa do manejo cotidiano de uma DR e (ii) em uma certa compreensão do diagnóstico. Ambos os critérios garantem maior compreensão da história de vida e de adoecimento de seus filhos (história natural da doença) e dos fluxos relacionais estabelecidos nos microcenários e macrocenários sociais nos quais ter um EIM se torna uma questão dilemática. E quem vive com um EIM atravessa uma intensa dinâmica de manejo e suporte clínico no dia a dia: os cálculos de quantidades permitidas de aminoácidos nos alimentos, as escolhas alimentares, o manejo de tabelas nutricionais, as aferições constantes de taxas de aminoácidos; os atendimentos emergenciais na descompensação metabólica ou incursões médicas decorrentes de outros problemas de saúde (12,35). Há também os processos de reabilitação, o atendimento de outras especialidades, os manejos terapêuticos especializados com suplementos e medicamentos, e também toda série de decisões e de cuidados que extrapolam os serviços clínicos, como a escola. O papel da mãe para a adesão do paciente ao tratamento nessa faixa etária pode ser decisivo para evitar os desfechos negativos que acompanharão essas crianças ao longo da vida.

A dinâmica metodológica foi traçada com rigor, minúcia e considerou o contexto pandêmico vivido na época da pesquisa. Teve perspectiva nacional e sujeitou-se às limitações na/da pesquisa e pesquisadora em razão da COVID-19. Toda pesquisa de campo foi realizada on-line, com uso serviço de comunicação por vídeo, mediado pelo aplicativo Google Meet®. Houve triangulação de métodos, com uso entrevistas

semiestruturadas e aplicação de formulários sociodemográficos no processo de coleta de dados, observação não participante de nove eventos da comunidade EIM e análise de documentos de literatura não técnica. Todos os instrumentos e métodos tiveram análise criteriosa como pesquisa qualitativa.

Objetivos, propósitos e observações no campo foram registrados em diário de pesquisa. O uso do conjunto de instrumentos e métodos permitiu saturação de dados e validação do fenômeno. Não houve uso de softwares de análise qualitativa e todo o processo de análise foi manual, com apoio do processador de texto Microsoft Word e editor de planilhas Microsoft Excel.

A análise de dados foi estabelecida segundo o preconizado pela Grounded Theory de vertente Corbiniana, em codificação aberta, codificação axial e integração para compor a categoria central. Após transcrição dos dados brutos dos vídeos com uso do Adobe Premiere® em documento de texto (TXT), houve formação de documentos no Microsoft Word, que foram ordenados e nomeados por entrevista realizada.

Segui a recomendação da GT com escrita de memorandos imediatamente após cada entrevista finalizada. Houve revisão e duas leituras com “digestão” dos dados e, na sequência, a codificação inicial, em movimento de ir e vir para composição, revisão e inscrição de códigos. Memorandos tiveram nova leitura e pude agregar novos dados ao documento com a codificação.

A primeira etapa de análise é nomeada de codificação aberta. O acesso à literatura não técnica, como ações de acompanhamento de grupos de mães em redes sociais digitais, permitiu estender o meu olhar para realização do processo de codificação inicial. Diagramas físicos foram construídos manualmente no diário de campo, em visualizações que permitiram desenhar as interrelações e conexão dos dados (36). Todo o processo inicial auxiliou a construção de conceitos, a sistematização de análises e a interpolação dos dados obtidos em campo.

Para a codificação axial, utilizei o paradigma de codificação ou modelo paradigmático nas três componentes: condições, ações-interações e consequências/resultados (8,37). A codificação axial foi balizada por comparações constantes em relação ao material de campo e nos memorandos com consequente refinamento de códigos.

A análise de dados na codificação axial permitiu compor três categorias, 11 subcategorias e 28 dimensões (Quadro 16). As categorias são: (i) Primeiros passos,

(ii) Restrições e confrontos à pertença e (iii) A fome distinta e adaptações para ser incluído. Houve apresentação de categorias e subcategorias, conforme a GT de vertente Corbiniana (2015), a partir da oferta de significados e dados coletados do conjunto de estratégias previstas no desenho metodológico da pesquisa.

Esse processo permitiu, na fase de integração, consolidar uma categoria central, que funciona como uma lente (36) na formação da “teoria substantiva final” denominada **“Revelando a fome nos EIM a partir das jornadas de mães e filhos”**. A matriz condicional/consequencial foi estruturada com apoio do aplicativo Canva, editor de diagramas e fluxogramas de navegação online.

A categoria central, que será explicada mais adiante no texto, intitulou-se **“Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica”**. A teoria substantiva foi gerada a partir da categoria central. A teoria formada utilizou-se de rigorosa análise de dados do mundo real, teve discussão apoiada pela literatura científica do campo bioético, da filosofia, estudos socio sanitários e biomédicos de EIM e comparação com doenças prevalentes, como o Diabetes Mellitus (DM). As subcategorias foram dispostas ao longo da apresentação do modelo da fome na vivência de HCU e FNC, denominado de modelo FOMEIM.

A matriz FOMEIM revela as dimensões da fome de famílias afetadas por EIM através dos relatos das jornadas de mães brasileiras em busca de garantir alimentos e alimentação. Foi apresentada e discutida em dois capítulos específicos (oito e nove). A discussão dos significados da fome para quem vive com Erros Inatos de Metabolismo (HCU e FNC) partiu de concepções morais socialmente assentadas, como o imperativo moral do direito à vida e à alimentação.

O detalhamento da “Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica” deriva de duas dimensões, material e imaterial. Na dimensão material, a do acesso aos alimentos, à alimentação, fiz aporte da teoria das capacidades de Martha Nussbaum e utilizei dados de estudos sobre Ética e Justiça alimentar. Para a dimensão imaterial, utilizei a base teórica do estigma social de Erving Goffman, com descobrimentos relacionados ao estigma alimentar.

Os tensionamentos e conflitos na tecnologia leve do cuidado apontam para uma dicotomia entre um ideal do tratamento (a dieta vitalícia e mandatária) e real aos cuidados, com desejos maternos nas dimensões dietéticas, curativas e existenciais. Finalizo com a apresentação do *locus* de pertencimento - as redes de solidariedade orgânica - nas interrelações em teias de interdependência e modo associativista

(Vololona Rabeharisoa e colaboradores) e formação das comunidades epistêmicas (Madeleine Akrich). É importante mencionar que não há estudos específicos sobre o fenômeno da fome no cotidiano de quem vive com HCU e FNC.

1.4 A estruturação deste documento

A tese é composta por nove capítulos. No início de cada capítulo há sempre uma apresentação e o seu desenvolvimento subsequente.

Na introdução da tese preferi privilegiar a apresentação inicial das protagonistas, em uma pequena crônica, protagonizada por duas mulheres e mães do norte e nordeste do Brasil que (com)vivem com EIM, uma com HCU e outra com FNC como forma de convite inicial para entrar em seus mundos, em um formato narrativo para, na sequência, dispor notas iniciais e síntese da pesquisa.

O capítulo 2 descreve os objetivos (geral e específicos) desta tese. No terceiro e quarto, é minuciado seu processo metodológico, em conformidade ao proposto pelo método *Grounded Theory* de vertente Corbiniana (Corbin e Strauss, 2015), com inserção de subseções acerca das questões éticas, que abrangem a adoção dos preceitos da pesquisa e da condução da GT como ferramenta metodológica.

Uma caixa de ferramentas, que funciona como um glossário inicial, introduz termos-chaves previstos na pergunta de pesquisa e aos objetivos delineados neste estudo científico. As apresentações obedecem a uma ordem alfabética sem destaque ou privilégio para um termo ou outro. O formato adotado pode incluir o aparecimento de novos conceitos, tal qual uma árvore, com novos galhos necessários para seu entendimento.

O item EIM trouxe um breve escopo clínico da HCU e FNC sem querer sobredeterminar as pessoas pela doença, mas possibilitar a construção de um panorama teórico-conceitual sobre aspectos biomédicos das doenças raras, com vistas a permitir a compreensão da dimensão bioética da pesquisa. Ao designar o que configura uma alimentação adequada no contexto brasileiro, é crucial considerar tanto a perspectiva histórica recente da fome no país, com ênfase no período de 2022 a 2024, quanto as bases clínicas e sociais da fome, conforme as análises de Josué de Castro. Essa abordagem abrangente permite uma compreensão mais profunda da questão alimentar no Brasil, considerando o ressurgimento da fome no Brasil nos

últimos anos, no qual se vivenciou um preocupante aumento da insegurança alimentar, com milhões de pessoas voltando a sofrer de fome.

Essa realidade exige atenção redobrada e medidas urgentes para garantir o direito humano à alimentação adequada da população em geral e de quem vive em contextos singulares, originados em doenças crônicas, genéticas ou não. Passa a ser importante, numa análise bioética dos desdobramentos morais de uma condição genética, considerar as raízes da fome, uma vez que as análises, como as de Josué de Castro, destacam as profundas desigualdades sociais e econômicas como as principais causas da fome no Brasil. Fatores como a concentração de renda, a precária distribuição de terras e a falta de acesso a serviços básicos contribuem para a perpetuação da fome no país e, no caso dos EIM, a dimensão clínica da fome de soma a falta de acesso a alimentos por questões econômicas. E a dimensão fisiopatológica, a do risco de graves impactos na saúde, se torna uma mistura complexa de desnutrição ou subnutrição com a questão da impossibilidade de escolha de certos alimentos. Ambas as dimensões repercutem numa terceira dimensão social da fome, já que a fome também gera exclusão social, marginalização e violações de direitos humanos. E é fundamental considerar as repercussões sociais da fome de quem (com)vive com um EIM para a construção de soluções eficazes e duradouras.

A partir do capítulo seis são apresentadas as características sociodemográficas dos três grupos para, na sequência, dispor as categorias, subcategorias e dimensões compostas a partir da codificação axial. Nos capítulos oito e nove a teoria é integrada oito) e discutida (nove) para fechamento com a conclusão e recomendações ao capítulo subsequente.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Propor abordagem compreensiva das dimensões da Fome, em interface bioética e socio sanitária, nas jornadas sociais interativas e cotidianas de mães na busca de alimento e da alimentação de filhos com Erros Inatos de Metabolismo, particularmente, com Homocistinúria Clássica e Fenilcetonúria.

2.2 Objetivos específicos

- i. Conhecer histórias de vida e de adoecimento no âmbito dos sistemas macrossocial e microssocial das mães que cuidam de crianças com Homocistinúria Clássica e Fenilcetonúria;
- ii. Estabelecer aproximação com os três diferentes grupos amostrais que interatuam nos microssistemas sociais, permitindo, assim, percepção relacional de desafios nas jornadas com foco na alimentação e fome;
- iii. Apresentar os pontos de ruptura nas jornadas sociais e interacionais de mães em busca de alimentos e alimentação aos seus filhos;
- iv. Identificar possíveis tensões e conflitos nas tentativas de acessos aos alimentos e às fórmulas metabólicas, bem como os potenciais processos sociais negativos, como o estigma social e alimentar;
- v. Apresentar teoria substantiva com reflexão bioética acerca da fome a partir das comunicações simbólicas maternas nos desafios quanto aos acessos aos alimentos e fórmula metabólica para seus filhos e ao estigma social e alimentar em seus trânsitos cotidianos.

3 PERCURSO METODOLÓGICO

O objetivo central deste capítulo é descrever a aplicação da GT de vertente Corbiniana (Corbin & Strauss, 2015) nesta tese, da apresentação conceitual do método GT aos elementos necessários para entendimento do processo metodológico aplicado na pesquisa. A tese tem por foco compreender os significados da fome em dois erros Erros Inatos de Metabolismo, a FNC e a HCU, numa perspectiva bioética e socio sanitária, a partir das experiências cotidianas de mães nas jornadas sociais interativas da busca pelo alimento e na alimentação de seus filhos.

O capítulo está organizado da seguinte maneira: na primeira seção apresenta os fundamentos da GT; em seguida, a dimensão da pesquisa e local do campo; técnica de amostragem teórica na coleta de dados; procedimentos amostrais; o processo de coleta de dados com descrição dos instrumentos de pesquisa; a análise de dados; a integração teórica e na última seção, o desenho e confirmação de conclusões.

A adoção da GT como ferramenta metodológica no desenho de estudo permitiu flexibilidade na visualização de dados, um movimento dinâmico de ir e vir em circularidade (38); na compreensão do fenômeno de estudo e na geração de conceitos, categorias e fechamento da tese com a teoria substantiva de reflexão bioética em interface socio sanitária a partir da comunidade EIM estudada.

A GT de vertente Corbiniana, ferramenta de escolha metodológica, possibilitou responder a seguinte questão inicial e aberta de pesquisa: **como a fome nos EIM, HCU e FNC, é apresentada em termos de significado por mães a partir das suas jornadas relacionais cotidianas de busca de alimentos e na alimentação de seus filhos considerando o acesso ao alimento possível e não-estigmatização aos manejos sociais cotidianos que envolvem esse alimento?**

A teoria a ser formada ao final da tese abrange as jornadas sociais e relacionais cotidianas das mães, particularmente em suas interações na busca de alimentos e alimentação para seus filhos nos aspectos bioéticos de análise.

3.1 Síntese de fundamentos da *Grounded Theory*

A GT é uma forma de pesquisa qualitativa com metodologia própria. Foi desenvolvida por Barney Glaser e Anselm Strauss e tem como marco literário a obra

Awareness of Dying (Glaser e Strauss, 1965). Os autores do modelo clássico foram influenciados pelo Interacionismo simbólico de Herbert Mead e a Filosofia do Pragmatismo de John Dewey. Mead e Dewey compartilhavam que o conhecimento é criado através da ação e interação (8), elementos presentes na GT.

A obra de Barney Glaser e Anselm Strauss, destaca-se por dois motivos principais: (a) o foco na interação social ao redor da morte, uma vez que o livro examina o paciente em estado terminal no contexto social do hospital, com ênfase nas interações com cuidadores e familiares, explorando quem está ciente da morte iminente, em quais circunstâncias e como essa consciência molda suas interações; e, (b) constitui uma introdução da Teoria Fundamentada (Grounded Theory), tendo sido a primeira aplicação dessa abordagem, que enfatiza a derivação da teoria a partir de dados coletados sistematicamente, em vez de impor noções preconcebidas. Esse livro ofereceu uma nova perspectiva sobre a morte e o morrer, principalmente no ambiente hospitalar, tendo proporcionado novo arcabouço para compreender a dinâmica social em torno da morte, o que se tornou um recurso valioso para profissionais médicos e aqueles que trabalham com pessoas em estado terminal.

Posteriormente, os autores publicaram uma explicação detalhada dessa metodologia. Integraram seus conhecimentos sociológicos complementares na construção da GT Clássica, utilizando concepções inovadoras e de influência pós-positivista e interacionista simbólica, sintetizadas na obra *Discovery of Grounded Theory* (Glaser e Strauss, 1967). A crítica dos autores foi dirigida à tradição sociológica positivista dedutiva, que, segundo suas acepções, funcionava como uma “teorização de poltrona” (8).

Eles assumem a GT como uma construção teórica derivada, desenvolvida e de base integrada aos dados de campo pelo seu conjunto de procedimentos flexíveis nas análises, em dois processos principais: as comparações constantes, em que dados são simultaneamente coletados e analisados, e amostragem teórica, com coleta de dados guiada pela teoria que vem sendo desenvolvida (8,39,40).

Além desses processos, intrínsecos na construção de uma teoria final, existem outras estratégias previstas na ferramenta metodológica, como apresenta Morse et al (2021): a codificação de dados, a realização de memorandos, exploração de casos negativos, a saturação, desenvolvimento de códigos em categorias e, por último, em uma explicação teórica que ligue categorias e fases, sua meta processual (39).

Inicialmente o processo de investigação é indutivo (8,39), considerando ações do pesquisador em localizar, identificar e ordenar os dados de pesquisa no próprio campo com grupos pesquisados e uso da amostragem teórica. Porém, ao avançar nos seus entendimentos e na geração e confirmação de conceitos emergentes do seu estudo, incorpora um raciocínio dedutivo, em que o próprio pesquisador faz um movimento de ir e vir interagindo dedutiva-indutivamente (8,36).

O raciocínio abduativo (i.e., inferência para melhor explicação), que se incorpora à prática da pesquisa na busca da validação teórica, é definido por Conlon *et al.* (2020), como provenientes de uma “compreensão mais ampla do contexto ou das condições em que os dados estão sendo coletados e foram coletados anteriormente” (41), de caráter explicativo e intuitivo, inovador no alcance de novas ideias e conhecimentos no fenômeno a ser estudado.

Na atualização da GT Straussiana, adotada nesta tese, a autora Juliet Corbin assume a influência, em um certo grau, de teorias contemporâneas feministas, construcionistas e pós-modernistas, com menção honrosa à terapeuta ocupacional e socióloga Kathy Charmaz (2006), precursora da GT Construcionista, uma onda pós-Straussiana, e a criadora do modelo paradigmático com três componentes/análise situacional, GT de influência pós-modernista, Adele Clarke (2005) (8,39).

A ferramenta qualitativa GT oferece um potencial descritivo, de interpretação e análise conceitual e teórica com possibilidade de reflexão do estático e o estagnado e, ao mesmo tempo, engloba as rápidas mudanças que podem ocorrer no grupo estudado (8). Considera as dimensões concretas e o objetivo, como também os aspectos subjetivos e inferenciais através de interpretação e abstração dos dados a serem analisados (39). Utiliza no processo o rigor e transparência necessários em pesquisas científicas.

Os demais subitens do capítulo apresentam características conceituais e descrição do processo empírico e de campo realizado na pesquisa. Abrangem desde a dimensão da pesquisa e local do campo à validação da teoria substantiva proposta.

3.2 Dimensão, local do campo e ferramentas tecnológicas utilizadas na pesquisa

A pesquisa tem dimensão nacional e abrange mães diretamente afetadas por dois EIM, a HCU e a FNC, nas cinco macrorregiões brasileiras (Norte, Nordeste,

Centro-Oeste, Sudeste, Sul) nos dois primeiros grupos amostrais. Utiliza a experiência da fome a partir de jornadas sociais e relacionais cotidianas das mães, em seus cenários clínicos e não clínicos. Tem como terceiro grupo amostral, nutricionistas especialistas em EIM brasileiras residentes no país das regiões Centro-Oeste e Norte.

A amplitude nacional da pesquisa e a vigência da COVID-19 em 2022 fizeram com que toda a coleta de dados fosse realizada no modo remoto, via serviço de comunicação por vídeo Google Meet®, considerando tempo e recursos limitados na/da pesquisa e pesquisadora. A ideia inicial era de realizar o campo face a face, presencialmente, porém em razão das limitações impostas pela pandemia, a característica nacional da pesquisa e os recursos limitados da pesquisadora impossibilitaram a operação nesse formato relacional.

As ferramentas utilizadas na pesquisa elegíveis foram:

- Aplicativo multiplataforma de mensagens instantâneas e mensagens de voz para smartphones WhatsApp®, o que potencializou a interação com os grupos de pesquisa deste estudo científico;
- O pacote do Microsoft Office® (Word, Excel, PowerPoint e OneDrive) e utilização integrada do Gmail, Agenda, Meet, documentos, planilhas, apresentações e formulários no serviço Google Workspace® permitiram a gestão de dados utilizados na pesquisa, com planejamento e organização dos documentos-base. Já possuía assinatura particular do Microsoft Office e serviço Google Workspace® com armazenamento de dados em nuvem de acesso próprio, restrito, individual e limitado a senha não compartilhada com garantia de sigilo e confidencialidade de dados;
- O diário de campo foi escrito em caderno específico para ele, à mão, assim como os questionamentos advindos da análise de entrevistas logo após a sua realização;
- Fiz registros de memorandos inicialmente em um caderno físico e depois organizei todos os dados com uso de editor de texto Microsoft Word;
- Diagramas foram desenhados à mão e adicionados aos arquivos físicos dos memorandos;
- Assinatura do Adobe Premiere Pro® para transcrição e decupagem dos dados brutos de vídeo necessários com visualização de registros

números temporais das falas (*timecode*), otimizando a construção de códigos e categorias e consequente teoria substantiva final;

- Elaboração da matriz condicional/consequencial, que foram realizados com uso do Canva.

Os momentos de interação (comunicação simbólica) nos encontros com as mulheres se deram num ambiente cordial e com consentimento livre e esclarecido. Após o estabelecimento de vínculo, houve situações nos quais afloraram narrativas emocionadas (e emocionantes), com uso de palavras de teor confessional, com exposição de assuntos de cunho íntimo e de sentimentos. Por exemplo, houve choro das mães quando expunham suas vivências ou refletiam a perspectiva futura de seus filhos ao contexto de vida alimentar. No grupo das nutricionistas houve expressão das estreitas preocupações sobre o fenômeno quase sempre em ponto de vista clínico, dietético e social.

A realização das atividades de campo foi mediada por câmeras, fones, celulares, monitores, internet e em uso de ciberespaço em geral, o que não representou um limitador no processo de coleta e saturação de dados. Mães, nutricionistas e pesquisadora souberam instrumentalizar os recursos de forma a construir relações e trocas substanciais no processo de pesquisa.

Mas em alguns momentos, a tecnologia ofereceu desafios. Aconteceu a não operabilidade de uma mãe com o serviço gratuito de webmail (Gmail); houve baixo sinal da internet nos minutos iniciais da entrevista com uma mãe da região sul (Camélia, grupo 2), ajustados em sequência, e na entrevista de nutricionista especialista da região Nordeste (grupo 3). A entrevista da profissional de saúde não foi incluída pelo expressivo número de cortes e “mudos” apresentados no processo, o que comprometeu a fidedignidade das informações e leitura dos dados. Solicitei entrevista para uma das nutricionistas de São Paulo (SP) e Distrito Federal (DF) que não foram realizadas por saturação dos dados.

3.3 Amostragem teórica

Na busca de entender a “realidade humana vivida socialmente” (42), a adoção da amostragem teórica na GT permitiu construir a teoria a partir dos dados referentes

às categorias conceituais, que emergem como de interesse da investigação (41). À medida que os conceitos aparecem, vão se identificando potenciais grupos a serem investigados e que permitiram, nesta pesquisa, compreender, no aspecto fome, o seu significado a partir das realidades cotidianas das mulheres entrevistadas.

A coleta com base na análise de dados anteriores é denominada amostragem teórica. É uma técnica processual da GT, em que, a cada dado incorporado, seja por lugares, pessoas, situações; há uma análise do material realizada. Cabe a sensibilidade do pesquisador realizar as suas considerações na construção de conceitos, a partir de questionamentos constantes feitos por questões teóricas, práticas e questões-guia, como preconiza Juliet Corbin (8).

Iniciei a amostragem teórica em julho de 2021, com três frentes de análise na literatura não técnica, que foram: (i) a leitura de documentos não científicos, como o macrossistema de mídias do Google Notícias®; (ii) o acompanhamento de notícias em veículos de mídia de massa tradicional de maior circulação; e, (iii) análise de redes sociais e postagens de mães de crianças com EIM, a partir de hashtags específicas⁵, e de um hub (canais de uma organização de pacientes, o “Mães Metabólicas”).

Em um segundo momento, fiz a observação não participante de grupos e especialistas do ecossistema socio sanitário de EIM. Entre 2021 e 2022, fiz análise de informações apresentadas em encontros científicos sobre o tema, realizados por intermédio de redes sociais virtuais (Instagram, Facebook e Youtube). A primeira fase, de leitura de literatura não técnica e observação não participante em eventos, foi mantida até dezembro de 2022.

A análise dos materiais e os diálogos permitiram definir os grupos chave de pessoas com EIM para conformação da população de estudo. Obviamente, por limitação de tempo e de recursos, ainda que outros atores sejam significativos para a compreensão desse ecossistema de condições raras, optei, como já exposto, por acompanhar três principais grupos: dois de mães (HCU – grupo 1 e FNC – grupo 2) e de nutricionistas especialistas em EIM.

A escolha das mães já era prevista no desenho inicial da pesquisa. O grupo 3, de nutricionistas, foi considerado em razão de seu papel na orientação sobre os cuidados dietéticos e nutricionais cotidianos. Essas profissionais são (co)protagonistas no tratamento/cuidado clínico aos pacientes e puderam oferecer

⁵ As hashtags adotadas foram #errosinatodosmetabolismo, #fenilcetonuria, #homocistinuria.

percepção relacional de atuação clínica no manejo cotidiano, do contato proximal com mães e seus filhos e das jornadas sociais e relacionais cotidianas das mães.

Um aspecto relevante na consolidação da amostragem teórica é o ponto de saturação alcançado na pesquisa sobrecom na formação de categorias de análise a partir de conceitos consolidados. A busca dos dados abrangeu lugares, pessoas, situações que forneceram informações sobre os conceitos (8). Assim, a estratégia não necessita da maior quantidade possível de pessoas (n), e sim de densidade de conceitos. Eles formaram categorias e, em sua integração, indicam a categoria central, que funciona como uma lupa (8) para consolidar a teoria.

3.4 Procedimentos amostrais

A saturação é um norte balizador para a GT do ponto de vista da amostragem, ancorada em propriedades e dimensões de conceitos, sem propósito quantitativo (8). A pesquisadora teve por foco a unidade da análise na GT, que é a formação de conceitos, e, portanto, privilegiou a maximização na variedade de análises para o alcance de dimensões robustas.

O primeiro procedimento adotado foi o planejamento do campo dos instrumentos, tanto para a validação, quanto na formação de grupos amostrais. Planilhas com dados básicos dos três grupos a serem pesquisados e organização de potenciais participantes, cards de divulgação da pesquisa e formulários específicos fizeram parte desta fase. Meu orientador intermediou contato telefônico com as líderes da Associação Mães Metabólicas (Simone Arede e Leandra Vilela) para parceria na pesquisa, com posterior aceite das responsáveis.

Foram realizados testes de validação do formulário sociodemográfico e entrevista semiestruturada com os três grupos em momentos distintos – inicialmente nutricionistas, depois com as mães nos dois grupos (grupo 1 e grupo 2). A inversão teve por propósito agregar mais informações do grupo clínico para posterior encontro com as mães, o que foi acordado com o orientador da pesquisa. **Para acessar os instrumentos, vide apêndices 1 e 2 (formulários) e apêndice 3 e 4 (entrevistas).**

Duas nutricionistas fizeram parte da validação dos instrumentos a partir da técnica de amostragem bola de neve (*snowball sampling*), quando são selecionadas “novas unidades de coleta de dados como um desdobramento das existentes” (43). Houve apoio e indicação de uma informante-chave nutricionista, professora

universitária no Distrito Federal (DF) com larga experiência na atuação clínica e ensino superior no DF.

Dois critérios foram adotados para identificação de nutricionistas na validação dos instrumentos, que foram: o contato e atuação no campo clínico e manejo terapêutico de crianças com doenças crônicas. As entrevistas com as profissionais permitiram validar os instrumentos de pesquisa, ajustá-los, em consenso com o orientador, e iniciar a coleta de dados com os três grupos.

3.5 Coleta de dados

A pesquisa de campo iniciou com revisão de documentos e uso de observação não participante, o que permitiu gerar os dados iniciais primários de campo. Em paralelo, a pesquisadora construiu os instrumentos de pesquisa (questionário sociodemográfico e entrevista semiestruturada). Todo o processo foi realizado em observância à pergunta inicial e aberta de pesquisa e objetivos de pesquisa inicialmente traçados.

Porém, algumas condicionantes, como o dia a dia da mãe dedicado integralmente à alimentação do filho, a atuação de algumas mulheres em dupla jornada e/ou jornada intensa no mercado de trabalho (mães e nutricionistas) e o compromisso voluntário dos grupos com a pesquisa permitiram um ajuste inicial em um dos instrumentos. Para otimizar o tempo das mães e profissionais de saúde, foi identificada a necessidade de aplicar o questionário sociodemográfico na entrevista on-line, o que o configurou como formulário de pesquisa.

Houve quatro frentes de recrutamento nesta fase: 1) postagem em 18 de abril de 2022, via perfil do Observatório de Doenças Raras (@rederaras), com formulário de preenchimento disponível na biografia, 2) parceria com a associação Mães Metabólicas na divulgação em grupos próprios de aplicativo WhatsApp®, 3) sensibilização das mães para a pesquisa via live realizada em 28/07/2022 e 4) divulgação dos cards em grupos de pacientes de nutricionista especialista em EIM. Para as nutricionistas, houve apresentação da pesquisa no Hospital de Apoio (DF) para as especialistas em EIM disponíveis e colaboração de uma nutricionista no contato com outras profissionais especializadas do campo.

Confirmei a possibilidade de participação na pesquisa sobrecom mães respondentes do formulário eletrônico do perfil @RedeRaras e formei a agenda de

entrevistas. Quatro mães não retornaram aos meus contatos. Outra parcela de mães (n=6) conheceram a pesquisa via divulgação no WhatsApp® da associação Mães Metabólicas, por Simone Arede, porém, e por seus motivos pessoais, desistiram das suas participações e uma delas não cumpria as exigências do grupo de mães entrevistado.

Todos os contatos foram feitos via aplicativo multiplataforma de mensagens instantâneas e chamadas de voz para smartphones WhatsApp®, exceto uma das nutricionistas, a qual não tinha o contato de celular, com envio de pedido de entrevista via e-mail, não efetivada ao final, e não entrevistada. Houve a oportunidade de entrevista com outra nutricionista de São Paulo, porém, por saturação de dados no grupo 3, não houve necessidade da sua realização.

Os termos de consentimento livre e esclarecido e de cessão de imagem e vídeo foram enviados por e-mail para cada possível participante de pesquisa, com anuência das entrevistadas e reforço no pedido de autorização por voz, no início das entrevistas. Os dias e horários de encontro virtual foram agendados de acordo com a disponibilidade das mulheres, em respeito aos seus contextos de vida e condicionantes vividas, como suas rotinas diárias de trabalho e cuidados aos seus entes.

Acertados os agendamentos, houve aplicação dos formulários sociodemográficos e a realização das entrevistas semiestruturadas em etapa de validação, e, a partir da amostragem teórica, foram identificados os grupos amostrais. O critério no uso de entrevistas semiestruturadas foi por manter a consistência sobre os conceitos que são abordados em cada entrevista (8). Instrumentos e métodos utilizados na pesquisa serão apresentados em seguida, com descrição de seus processos de consolidação.

Quatro nutricionistas especialistas em EIM do Centro-Oeste (três delas do Distrito Federal – DF) e uma da região Norte (Boa Vista - RR) compuseram um dos grupos amostrais. As mães foram entrevistadas na sequência, 27 mães ao total, sendo 18,5% correspondentes às mães de crianças com HCU e 81,5% à mães de crianças com FNC. A técnica de amostragem utilizada foi a de amostra intencional com homogeneidade da participação no ecossistema socio sanitários de EIM.

3.6 Diário de pesquisa

Foi incorporado, desde o primeiro dia da pesquisa, um diário exclusivo para registro de atividades presentes e futuras do processo de desenvolvimento da tese. Ele incluiu apontamentos, registros de orientações com minhas percepções como pesquisadora, a proposta, o propósito e os procedimentos da pesquisa, um desenho de utilização do método, problemas, datas importantes, menções sobre o cuidado frente às diferentes opiniões, dentre outros aspectos relevantes para o cotidiano científico, em conformidade ao que é preconizado na ferramenta metodológica em uso (8,39,40).

Houve também registros de interações entre a pesquisadora e as entrevistadas, com análise e reflexões, como forma de ponderar se o foco permanente no campo poderia afetar a pesquisadora e a tese, e consequente, o campo e a vida social, como define Minayo (44,45).

O uso de um diário de pesquisa é indicado na GT de vertente Corbiniana e permite maior autoconhecimento frente à possibilidade de preconceitos e conjecturas, na tomada de certas decisões e no estabelecimento de autopercepções sobre seus próprios comportamentos (8). O diário me ajudou nas reflexões da pesquisa; me senti atenta e flexível ao processo de desenvolvimento da tese. Além disso, no diário foram construídos os memorandos, em formato de documentos, imediatamente após as entrevistas.

3.7 Observação não participante

O uso de observação não participante permitiu exercitar o olhar dinâmico da pesquisadora (42), com geração dos dados iniciais de campo. O processo teve início em julho de 2021 e se manteve até dezembro de 2022. Pude atualizar a tese nos dados factuais, como a questão da fome no contexto brasileiro, à medida que eles emergiram, na rápida dinâmica brasileira até a entrega desta tese para a banca.

A observação ofereceu índices sobre o ecossistema socio sanitário estudado, na perspectiva de conhecer as demandas dos grupos afetados pelas DR e as dinâmicas de atuação dos profissionais de saúde. Ou seja, pude tecer uma rede de significados a partir das narrativas de mães, de suas experiências compartilhadas, das expressões singulares sobre a vivência com um EIM, das comunicações

simbólicas sobre a fome no desafio do acesso ao serviço de saúde, do relato sobre estigma, da experiência da discriminação e da exclusão social. Nessa rede foram consideradas as vulnerabilidades intrínsecas de cada contexto familiar, de cada perspectiva de cuidados às suas famílias e das possibilidades e impossibilidades diante de seus contextos singulares.

A observação não participante pode ser realizada em dois contextos específicos: (i) num cenário leigo, com acompanhamento e reflexão sobre fontes de dados suplementares, como as postagens nas redes sociais (Facebook e Instagram), os vídeos testemunhais de mães; em (ii) num cenário acadêmico, em eventos on-line, com transmissões ao vivo em redes sociais, que contavam com a participação de profissionais especialistas e de organizações ou instituições que fazem parte do cenário clínico (Quadro 1).

É preciso recordar que a pandemia de COVID-19 instituiu um novo padrão participativo na oferta dos eventos, com a adoção de formatos à distância, considerando os aspectos de maior segurança às famílias de pacientes e redução de riscos para um público já comprometido pelas DR. Participei de nove eventos síncronos (Quadro 1) em que foi possível observar engajamento de pessoas via chats (Youtube e Instagram) e uso de ferramentas gráficas visuais – em representação de emoção, uma atitude ou um estado de espírito, geralmente usados na comunicação eletrônica informal (46), popularmente conhecidas como emojis, ou outros recursos interativos próprios da plataforma de compartilhamento de vídeos (Youtube) ou rede social (Instagram).

Quadro 1 – Dados de observações não participantes

Nome da organização	Título do evento	Data	Uniform Resource Locator (URL)	Local
Sociedade Brasileira para o Progresso da Ciência (SBPC)	Ciência, independência e soberania nacional	02/08/2022	https://eventos.galoa.com.br/sbpc-2022/calendar/activity/5643	Brasil
NOVA Medical School	3ª Sessão - Workshop Intervenção Nutricional e Alimentar nas Doenças Hereditárias	30/07/2022	https://www.youtube.com/watch?v=COntw-EVCxA	Portugal
Mães Metabólicas	Os desafios dos Profissionais de Saúde para o atendimento à fenilcetonúria	28/06/2022	https://www.youtube.com/watch?v=ajypU2A5D5M	Brasil
Sociedade Brasileira de Genética Médica (SBGM)	Fome, Família, Fenilcetonúria e Felicidade	23/06/2022	https://www.instagram.com/p/CfKImHeo1DD/	Brasil
NOVA Medical School	2ª Sessão - Workshop Intervenção Nutricional e Alimentar nas Doenças Hereditárias	28/05/2022	https://www.youtube.com/watch?v=3PbC3WZu9ig	Portugal
Mães Metabólicas	Como está a homocistinúria no Brasil?	18/05/2022	https://www.youtube.com/watch?v=78nSJe7VC0I	Brasil
NOVA Medical School	Ciclo de Workshops – Intervenção Nutricional e Alimentar nas Doenças Hereditárias no Metabolismo Proteico 1º Ano (P1)	30/04/2022	https://www.youtube.com/watch?v=5QgZP29QUnk	Portugal
Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP)	Simpósio Doenças Raras - 2022	10/03/2022	https://www.youtube.com/watch?v=UNeGrJW0bKQ&t=21s	Brasil
GANuttrir	Nutrição nos Erros Inatos do Metabolismo - LIVE GANuttrir	29/07/2021	https://www.youtube.com/watch?v=oS7cDvYrj0	Brasil

Fonte: Elaborado pela autora (2024).

3.8 Formulários sociodemográficos

Uma das características do formulário sociodemográfico é a sua aplicação no formato face a face, entre pesquisadora e mãe ou nutricionista, com base em um roteiro de perguntas específicas direcionadas às informantes, que poderiam ser respondidas de forma mais direta e permitiram agregar novos dados significativos, além dos previstos, durante as trocas relacionais nas comunicações por vídeo (Google Meet®).

Como já informado previamente, a troca de questionário por formulário ocorreu com o objetivo de otimizar a gestão de tempo das pessoas que compuseram os grupos amostrais, de mulheres comprometidas em vidas atribuladas, seja nos cuidados a suas filhas e seus filhos, algumas em dupla jornada de trabalho e rotina familiar. O formulário foi focado nas condições sociodemográficas e abrangeu aspectos pessoais, locais e temporais na aplicação junto às mães.

Um formulário específico foi aplicado para nutricionistas especialistas em EIM seguindo as condições descritas anteriormente, com identificação de dados referentes às suas formações e atuações clínicas.

3.9 Entrevistas

Foram construídas duas entrevistas semiestruturadas nos dois grupos de mães e nutricionistas, as quais foram revisadas posteriormente junto ao orientador. Após os primeiros ajustes, deu-se início à etapa de validação do instrumento de pesquisa, descrito na próxima subseção.

As entrevistas foram conduzidas com uso do Google Meet®, respeitando o cenário socio sanitário da época com a COVID-19, e obedeceram aos preceitos éticos, com apresentação da pesquisa e anuência das informantes na sua participação, formalizados com uso de **Termos de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) - Apêndices 5 e 6, e de Cessão de Imagem e Som (Apêndices 7 e 8)**. Solicitei, ao início da entrevista, autorização de gravação de imagem e som para a pesquisa. O acesso aos arquivos das entrevistas é restrito à pesquisadora em sua conta particular, com garantia de sigilo e confidencialidade de dados.

Os nomes das pessoas apresentados nesta tese (mães, filhas, filhos ou nutricionistas) são fictícios. Os nomes pessoais das mulheres nos três grupos foram substituídos por nomes de flores, exceto um deles, a pedido da entrevistada (Marília). As idades de registro das crianças foram informadas pelas mães na data da entrevista. Ao longo do texto, identifiquei as mulheres dos grupos 1 e 2 como mães, sem intuito de reduzi-las a um dos seus papéis sociais, apenas para caracterizar o grupo amostral pesquisado. Assumi que o cuidado faz parte do movimento da vida de qualquer ser humano e que cuidadoras e pessoas cuidadas são dotadas de agência.

3.10 Validação dos formulários sociodemográficos e entrevistas

A formulação de inicial e aberta pergunta de pesquisa em paralelo a aproximação com o campo, a partir da observação não participante e conversas com o orientador especialista em doenças raras, permitiram a identificação de dois grupos iniciais: mães em vivência de EIM e nutricionistas (Quadro 2), sendo as profissionais de saúde destacadas como primeiras entrevistadas, o que subsidiaria dados da vivência social para o grupo protagonista da pesquisa, as mães (grupos 1 e 2).

Quadro 2 - Grupos iniciais de pesquisa – Nutricionistas e Mães

N	Grupos
1	Nutricionistas (n = 2)
2	Mães que fazem parte do Ecossistema de saúde EIM (n = 2) (na Homocistinúria Clássica e Fenilcetonúria)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A etapa de validação dos instrumentos de pesquisa foi iniciada em março de 2022 com três objetivos: a) testar e ajustar formulário e entrevista com informantes-chave, b) construir a amostragem teórica no processo de coleta e análise de dados e c) estabelecer os primeiros grupos amostrais a serem pesquisados. Duas nutricionistas participaram desta fase inicial de validação com aplicação do formulário sociodemográfico e entrevista semiestruturada na validação (Quadro 3).

Quadro 3 - Dados das participantes - validação de instrumentos nutricionistas

N	Data	Nomes Nutricionistas	Idade (anos)	Duração
1	15/03/2022	Marília	33	1 h 16 min 02 s
2	07/04/2022	Jasmin	35	1 h 01 min 06 s

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Em um segundo momento, houve validação dos instrumentos de pesquisa sobrecom duas mães que participam dos grupos HCU e FNC, o que pode ser observado no próximo quadro (Quadro 4).

Quadro 4 - Dados participantes – validação de instrumentos mães

N	Data	Nomes Mães	Idade (anos)	Ecossistema de saúde EIM	Nome, Idade filha/o	Duração
1	19/04/2022	Rosa	57	HCU	Cravo	1 h 02 min 17 s
2	20/04/2022	Violeta	47	FNC	Flor	1 h 51 min

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A validação dos instrumentos de pesquisa foi realizada de acordo com a disponibilidade das profissionais e mães no tempo máximo de duração de duas horas, via plataforma Google Meet® e gravação durante todo o processo. As entrevistas foram analisadas pela pesquisadora e discutidas com o orientador, houve posterior correção e adequação de instrumentos com definição dos grupos amostrais da pesquisa.

Os documentos finais tiveram um roteiro inicial específico com uma primeira aproximação das mães a partir de suas autoapresentações (quem é você?), como chegou na pesquisa e confirmação de nomes de sua filha ou filho em vivência da DR. Na sequência, houve a aplicação da entrevista com quatro blocos específicos, sendo eles:

- bloco 1: histórias de vida e de adoecimento;
- bloco 2: fome e alimentação;
- bloco 3: conflitos e disputas sociais no ecossistema de saúde EIM e,
- bloco 4: último, acesso à informação e comunicação com 11 perguntas previstas.

Para as nutricionistas, houve a vigência de roteiro, em seguida, na formação de quatro blocos com 11 perguntas específicas:

- bloco 1: prescrição e indicação nutricional;
- bloco 2: comunicação de risco e orientação às mães;
- bloco 3: conflitos e disputas no Ecossistema de saúde EIM; e,
- bloco 4: acesso à informação e comunicação.

3.11 Grupos amostrais da pesquisa

Quatro nutricionistas especialistas em EIM do Centro-Oeste (DF) e Norte (Boa Vista, Roraima) compuseram a amostra de pesquisa (Quadro 5).

Quadro 5 - Grupo amostral – nutricionistas especialistas EIM

N	Data	Nomes Nutricionistas	Idade (anos)	Duração
1	19/04/2022	Íris	46	1 h 31 min 30 s
2	03/05/2022	Melissa	36	0 h 56 min 57 s
3	06/05/2022	Margarida	44	2 h 00 min 35 s
4	04/09/2022	Marjorie	53	1 h 32 min 50 s

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Em conformidade com os preceitos da pesquisa qualitativa e da GT de vertente Corbiniana (Corbin e Strauss, 2015), a coleta e posterior análise de dados das nutricionistas especialistas em EIM foi realizada em atenção ao critério de saturação de dados; na compreensão da totalidade, homogeneidade, na possibilidade de maior diversidade e intensidade das informações e, considerando a amostra ideal “a que reflete as múltiplas dimensões do objeto de estudo” (44), em observância ao alcance dos objetivos e metas traçados pela pesquisadora e revisados pelo orientador.

Procurei adotar ao máximo o critério da diversidade já que o Brasil é um país de grande densidade populacional e culturalmente heterogêneo em suas macrorregiões Norte, Nordeste, Centro-Oeste, Sudeste e Sul. Porém, há presença de um pequeno número de profissionais de saúde especialistas no campo de DR, o que ainda se reduz no caso dos EIM, especialmente quando comparado aos campos de atuação em doenças prevalentes. Ainda assim, pude ter a saturação dos dados sobre manejo clínico, jornadas maternas e fome a partir de serviços distintos, um de referência e outro não referência, um na capital do país (DF) e outro ao norte.

É importante antecipar uma limitação pessoal na pesquisa. Ainda que tenha processo formativo e leitura no/do campo de doenças raras, disponho de incipiente

capital social em EIM. Há ainda o aspecto da formação de uma tese em bioética, e não de cunho biomédico ou de Nutrição, campos tradicionais e prevalentes de estudos sobre EIM. A saturação de dados neste grupo foi alcançada, permitindo compreender a questão das jornadas maternas e fome nos três grupos. Tive apoio de um grupo de nutricionistas que manejam doenças crônicas e EIM.

A pesquisa qualitativa não tem por objetivo a garantia de uma amostra grande, mas busca estabelecer quais são os dados significativos e que se saturem ao longo da análise simultânea. Registro que, para os grupos 1 e 2 estudados, uma das possibilidades a serem consideradas quanto ao número de participantes é de que mães com filhos que vivem condições cronicamente debilitantes e raras podem também não aceitar reviver memórias de suas experiências com as doenças de seus entes. Da mesma forma que, no grupo 3, houve saturação dos dois grupos, na HCU e FNC, com alcance de objetivos traçados, e permitindo a compreensão de histórias de vida e adoecimento, jornadas sociais e relacionais cotidianas das mães e nas comunicações simbólicas sobre o fenômeno fome no ecossistema de EIM.

Destaco que a participação de profissionais de saúde e mães foi voluntária e apoiada por lideranças de uma organização de pacientes. Mantiveram-se nesta tese os preceitos éticos que regem as pesquisas com seres humanos.

Houve aplicação dos instrumentos de pesquisa sobrecom 27 mães. Um total de cinco mães que fazem parte do ecossistema socio-sanitário HCU foram entrevistadas em maio de 2022 (Quadro 6). As autorizações dos termos e cessões foram obtidas por trocas de e-mails. Uma das entrevistadas no grupo de amostragem, Amarílis – grupo 1, forneceu autorização por voz ao início da entrevista. A mãe possuía conhecimento da pesquisa e recebeu os documentos previstos para a sua autorização.

Quadro 6 - Dados participantes – mães grupo 1

N	Data	Mães	Idade (anos)	Nome filha/o	Idade filha/o	Duração
1	02/05/2022	Maricá	32	Clara	8 anos	1 h 07 min 54 s
2	03/05/2022	Flora	44	Érica	10 anos	1 h 23 min 16 s
3	07/05/2022	Amarílis	32	Dália	12 anos	2 h 01 min 30 s
4	09/05/2022	Angélica	42	Açucena	3 anos	2 h 06 min 18 s
5	10/05/2022	Holly	33	David	9 anos	1 h 13 min 02 s

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Um total de 22 mães no grupo de mães afetadas pela FNC (Quadro 7), apresentado em ordem cronológica de entrevista, no período de abril a junho de 2022.

Quadro 7 - Dados participantes – mães – grupo 2

N	Data	Nome Mães	Idade (anos)	Nome filha/o	Idade filha/o	Duração
1	26/04/2022	Lis	32	Alisson	6 meses	1 h 26 min 58 s
2	26/04/2022	Rosana	28	Carla	5 anos	1 h 49 min 39 s
3	27/04/2022	Deise	45	Florêncio	11 anos	1 h 36 min 05 s
4	29/04/2022	Mureré	24	Cosmos	10 meses	1 h 09 min 03 s
5	01/05/2022	Gérbera	39	Eva	1 ano	1 h 18 min 06 s
6	02/05/2022	Rosemary	38	Flor Dandara	12 anos 5 anos	2 h 12 min 16 s
7	03/05/2022	Hortênsia	40	Delfino	11 anos	1 h 17 min 41 s
8	04/05/2022	Lírio	43	Lara	7 anos	2h 03 min 14 s
9	06/05/2022	Lisianto	33	Florianio	7 anos	2h 09 min 50 s
10	06/05/2022	Lavanda	29	Antúrio	4 anos	1h 38 min 15 s
11	16/05/2022	Jasmine	31	Artur	6 anos	1h 01 min 02 s
12	23/05/2022	Susana	34	Roberto	4 anos	1h 35 min 56 s
13	25/05/2022	Magnólia	39	Ari	5 anos	1h 13 min 19 s
14	27/05/2022	Tulipa	34	Carlos	1 ano	1h 26 min 04 s
15	31/05/2022	Lótus	38	Adriana	5 anos	0h 58 min 14 s
16	31/05/2022	Roseane	52	Amora	12 anos	1h 09 min 50 s
17	31/05/2022	Peônia	34	Adélia	9 meses	1h 23 min 37 s
18	02/06/2022	Yasmin	35	Cristina	8 anos	1h 24 min 26 s
19	03/06/2022	Gardênia	44	Manuel	12 anos	1h 14 min 35 s
20	09/06/2022	Camélia	43	Rodrigo	10 anos	2 h 10 min 03 s
21	13/06/2022	Perpétua	32	Tiago	1 ano	1h 09 min 15 s
22	13/06/2022	Tália	33	Pedro	3 anos	1h 05 min 39 s

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

3.12 Escrita de memorandos após as entrevistas

A escrita dos memorandos foi realizada logo após as entrevistas, em conformidade com a proposta de Corbin e Strauss (8). Fiz registros em um caderno físico e depois organizei todos os dados com uso de editor de texto Microsoft Word. Organizei um arquivo específico com título 'Memorandos Mães' e, adicionei nele notas individuais por entrevista realizada e formação de conceitos (Modelo no Apêndice 9 – Lis, primeira entrevista). Memorandos tiveram nova leitura e pude agregar novos dados ao documento com a codificação.

Houve registro de datas das entrevistas (com dia, mês e ano), conceitos estabelecidos, descrição do conceito gerado a partir do campo e comentários dos

memorandos e possíveis ideias para diagramas desenhados no diário de campo. O mesmo modelo e procedimento foi adotado para o grupo 3, com caderno específico 'Memorandos Nutricionistas'. O acesso aos memorandos é restrito à pesquisadora em sua conta particular, com garantia de sigilo e confidencialidade de dados.

3.13 Análise de casos negativos

O caso negativo é definido por Corbin e Strauss (2015) como o que não se encaixa ao padrão, configurando-se como uma exceção ao tema principal ou conceito central da pesquisa (8). Os autores apontam que pode haver condições diferentes que colocam o pesquisador para refletir e buscar explicações alternativas, em uma exploração mais completa de um conceito com riqueza de achados e não nega a conceitualização de quem realiza a análise (8).

Muitas vezes, como apontam Corbin e Strauss (2015), representa um extremo dimensional ou uma variação na conceitualização dos dados (8). O critério que utilizei para identificar um caso negativo foi a negativa da primeira resposta ou um "não sei" à pergunta: Você acha que seu filho passa fome? Este tipo de resposta permitiu insights para outras questões específicas. Houve um total de sete casos negativos, dois no grupo 1 (Flora e Angélica) e cinco no grupo 2 (Gérbera, Jasmine, Tulipa, Roseane e Peônia) e a indecisão de Perpétua sobre a experiência ou não da fome em sua jornada de cuidados, apresentada por ela com o "não sei". As quatro nutricionistas não negaram o fenômeno nas suas realidades clínicas.

Os casos negativos se assemelham em uma característica comum quanto ao acesso às fórmulas metabólicas: todas as mães têm acesso ao objeto do tratamento, ainda que tenham vivido, em algum momento, a angústia e sofrimento em razão da interrupção no fornecimento ou da falta de fórmula. A maioria das mulheres mora no interior do país (quatro delas); duas mães são professoras com formação em Pedagogia (Flora e Tulipa); três mães possuem especializações e atuações no campo de formação profissional (Flora, Tulipa e Peônia) e Perpétua se apresentou como dona de casa. A idade de seus filhos abrange desde os 9 meses aos 12 anos e Roseane é a única mãe com outro caso na família (suas duas filhas vivem com a FNC). Senti necessidade de um olhar mais profundo nas entrevistas para entender as condições diferenciadas e os extremos dimensionais a partir de seus cotidianos.

Flora é uma mãe que mora no interior da Bahia, no município de Heliópolis, local em que exerce a função de professora. Dois conceitos destacaram-se na entrevista de Flora, que foram: a necessidade de variedade alimentar para sua filha e a busca por informações sobre a DR. Ao perguntar sobre a possibilidade da fome na vivência da HCU, inicialmente discordou, porém, ao final de sua fala, e talvez a uma reflexão da pergunta, assentiu à vivência do fenômeno na confirmação diagnóstica da DR, quando sua filha era bebê, ao total desconhecimento das possibilidades alimentares e sem o atendimento especializado. Obedeci ao critério pré-determinado para identificação de casos negativos, sendo, portanto, Flora (grupo 1) alocada neste padrão.

Segundo a mãe, a fome foi descrita como a do ter o alimento, mas não poder oferecer à filha: “...tinha um feijão, tinha, tinha, é, tem o pão, um pão sempre tem, biscoito sempre tem, mas ela não podia” (Flora). A denotação utilizada por ela foi utilizada na tese por sintetizar a expressão do “ter e não poder oferecer”, apontada por outras mães. A negativa imediata de Flora (grupo 1) à experiência da fome e a sua resposta afirmativa quando apontou a confirmação diagnóstica sugere que houve um período de adaptação à condição (como uma “fome adaptativa”, porém direcionada à falta de conhecimento dos alimentos possíveis). O termo “fome adaptativa” foi indicado pela especialista Íris (grupo 3).

A análise da entrevista de Angélica (grupo 1) apontou condições peculiares nos aspectos do diagnóstico e vulnerabilidade social da família, que auxiliam no entendimento da negativa à fome. Sua filha, Açucena, teve diagnóstico precoce, sendo apresentada pela mãe como “a primeira bebê diagnosticada com HCU no Brasil”, uma primeira condição distinta das demais mães entrevistadas no grupo 1, em crianças com diagnósticos tardios. Sua condição social de vida a difere das demais mães do grupo 1, já que tem menor expressão de vulnerabilidade social e econômica.

Angélica vivenciou tratamento de reprodução humana assistida (Fertilização *in vitro*) e após o nascimento de sua primogênita, teve a inesperada gravidez de sua segunda filha, Açucena. A mãe mora em local de expressivo Índice de Desenvolvimento Humano (IDH); nas condições de vida profissional, tem bom emprego e a segurança enquanto bancária concursada em empresa pública, assim como seu companheiro; conta com apoio de uma pessoa no cuidado às filhas (uma apoiadora que havia realizado cirurgia bariátrica); tem convênio de saúde vinculado ao local de trabalho e se autodeclarou de classe média e branca. Angélica comunicou

a oportunidade de acesso e compra de alimentos especiais para sua filha. Sua entrevista revelou uma profissional sedimentada no mercado de trabalho, renda estabelecida e estilo de vida discreto.

Para Angélica, a sua filha Açucena, de três anos, “ela não passou a vontade, é, acho que ela ainda, não, ela não teve ainda esse entendimento”. O ainda se refere a uma possibilidade futura, um sofrimento ao lidar com as limitações alimentares da DR sintetizado na sua fala: “eu acho que ela vai sofrer com isso em alguns momentos, é, a criança sofre com esse tipo de coisa, não é?”. O medo por um futuro incerto ao indicado à temática fome nos EIM mobilizou um choro angustiado materno, assim como Gérbera (grupo 2).

No grupo 2, Gérbera apontou a filha como ainda de pouca idade (“ela é pequena”) e que come em pequena quantidade. Essa fala se aproxima a de Angélica (grupo 1), assim como seu choro diante de um presente-futuro incerto. A filha de Gérbera, a pequena Eva, tinha um ano e cinco meses na época da entrevista. A mãe teve experiências positivas da amamentação, tanto da primogênita, quanto da sua bebê Eva, a mais nova. Antecedente à confirmação diagnóstica, Eva mamava bem, em seios fartos, segundo informou a mãe. À comunicação da DR, Gérbera teve que administrar não apenas o manejo da fórmula com a abundância do leite materno, como também os sentimentos diante de um contexto diferente ao idealizado, como em uma amamentação livre:

“com muito sacrifício, aos poucos, com tempo, sabe, com muita oração e Deus, meu marido me ajudando.... E aí eu fui aceitando aquela situação”...
(Gérbera)

A possibilidade da fome na vivência da DR para Gérbera é um evento doloroso e futuro, não materializado até o momento da entrevista. O medo diante da participação da fome neste futuro imaginado a fez chorar na entrevista. O modo de enfrentamento (*coping*) de Gérbera é a sua estreita relação com a religiosidade e a fé, é “se apegar com Deus e tocar prá frente”. Ao perguntar: E você acha que existe essa possibilidade da tua filha passar fome? ela opera o mecanismo religioso:

Eu tenho trabalhado muito isso. Não tem como você seguir nada na sua vida se você não tiver Deus. Isso é o que eu acredito hoje, mais do que nunca, mais assim, com a Fenilcetonúria. Se você, a pessoa não tem, não acredita que tem força maior, que existe um Deus que pode te dar. Você se desespera porque eu vejo pratos assim de pessoas adultas na rede social muito pequeno assim, pouca comida demais e aquilo dá uma angústia, mas eu logo entrego para Deus e falo está nas suas mãos, Senhor, tu tem lutado o meu controle, isso Ele não deu essa missão para nós sem sem Ele dar o suporte que a gente precisa para cuidar dela. Então assim, se a pessoa tem uma dificuldade dessas e tem um filho passando por isso e ela não tem fé em

Deus, eu acho que fica muito difícil, fica impossível porque é restrito, porque eles podem comer tanto em variedade, quanto em quantidade. Então, se eu passo assim pela minha cabeça, porque eu sou humana, não vou dizer para você que não (Gérbera).

Ao perguntar se em algum momento nesse um ano e cinco meses, ela vivenciou a fome, Gérbera confirma que houve “algumas situações” como “... acabou a comida do prato e ela comeria mais se eu continuasse, ela comeria mais e aí eu peguei algum outro alimento...” de menor percentual de FAL. A mãe exemplifica que batata, “ela comeria mais batata, ela queria mais”. Ao final, sumariza: “Então aconteceu sim [a fome], algumas vezes”. Essa percepção de querer mais comida também foi declarada por Perpétua (grupo 2).

Jasmine (grupo 2) negou a experiência da fome com um sentimento de gratidão, religiosidade e fé operada: “Graças a Deus, não”. O contexto da confirmação foi peculiar: um dos encontros terapêuticos na confirmação diagnóstica teve a participação de um psicólogo que colocou um vídeo, descrito por Jasmine como “chocante”, sobre a possibilidade de sequelas à não adesão ao tratamento. A partir da experiência imagética, a mãe internalizou uma forma peculiar de lidar com o diagnóstico (*coping*), na luta pela fórmula e alimentos especiais e na redução das taxas metabólicas (FAL) da criança, em constante observância à ‘sombra da sequela’ ou risco percebido dos efeitos adversos de ingestão inadequada de alimentos, especialmente ao Sistema Nervoso Central (16). A luta é resumida por ela: “... eu sempre consegui fazer as coisa dele. Corri atrás pra que ele tivesse uma qualidade de vida boa” (Jasmine).

Porém, logo após a resposta e na comunicação de interações simbólicas com suas pares, ela afirma que “... a gente vê muitas mães, sabe, que reclama, que filho chora pedindo comida, então é algo muito doloroso...”. Jasmine é a pessoa que vê em coletivo, “a gente”, que se apresenta com um expressivo capital social no ativismo, segundo se colocou na entrevista. Ao final dessa fala, novamente, Jasmine reforça a sua “luta para que meu filho não passasse por isso”, associando a fome à necessidade de uma dieta restrita, “complicada”, como a descreve, em uma doença “que não é fácil”. Sua meta de vida “é não deixar ele ficar com fome”. Tem acessos à fórmula metabólica, alimentos especiais, benefício (BPC) e, por um tempo, auxílio em doação da fórmula metabólica à sua falta.

Tulipa (grupo 2) mora em Guatambu, município de Santa Catarina com 8.425 pessoas, segundo o Censo de 2022⁶. Ela fez Pedagogia, tem Especialização em Educação Especial e atua como professora coordenadora, com dez alunos na sua classe. A mãe apontou em sua fala uma condição peculiar sobre a negativa de seu filho Carlos (de 1 ano e 7 meses na época da entrevista), na experimentação da fome: ele mamou bem a fórmula e o leite materno. Ela creditou a não experiência da fome à oferta abundante do leite materno até início da introdução alimentar: “E depois que ele começou comer, ele come super bem”, o que inclui, segundo a mãe, frutas, legumes, “... ele come quase de tudo. Ele só não come o que ele não pode comer”. Tulipa em seu discurso aparenta indicar as condições de monotonia e seletividade alimentar na adoção de alimentos por parte do filho.

Tulipa, Jasmine e Peônia (grupo 2) se conectam com a ideia de saciedade, na configuração de plenitude do apetite, uma premissa importante para as três mães. No cotidiano de Jasmine a estratégia contra a fome é seu filho comer “até ele ficar cheinho”; na fórmula disponível, e, quando na sua impossibilidade, como apontou Jasmine, é motivo para mais uma etapa na jornada de luta a partir do apoio ao ativismo social e busca do acesso, inclusive judicializado. Para Tulipa, a saciedade se materializa na presença de seus seios fartos de leite materno, ao processo de amamentação, que sucedia à mamada da fórmula. Também para Peônia, a saciedade é um tópico central, se tornando uma estratégia para a ausência da fome. A busca materna de Peônia, em sintonia com Jasmine e Tulipa, é a de “saciar realmente a necessidade dela” e “realmente se fartar, assim, de comer, né?”.

Jasmine e Roseane (grupo 2) têm um ponto de convergência em seus discursos. Ele envolve a ideia de luta pelos alimentos para seus filhos, como aponta Roseane: “Eu acho que não, porque eu nunca deixei faltar nada pra elas. Nada, nada, nada.” Ao que se apresentou Roseane: “Sou uma batalhadora, corro atrás das coisa, estou na luta sempre”. Roseane recebe duas cestas do Instituto em que realiza o tratamento às duas filhas e divide com outra mãe e amiga com quatro filhos com FNC.

Duas estratégias maternas de inclusão social, citadas por Roseane na entrevista, foi compartilhar a pipoca de sagu para ver um filme (um desejo de mãe) com garantia de satisfação psicológica de uma das filhas (“Nós não tem coisa melhor

⁶ Fonte, Site IBGE Cidades: <https://cidades.ibge.gov.br/brasil/sc/guatambu/panorama>

do que comer pipoca no filme”) e ver sua filha saborear leite em pó no café (leite “falso”, segundo relatou a mãe), liberado pela nutricionista, ao que a filha comemora: “Nossa, leite é muito bom esse aí”.

Perpétua (grupo 2) estava indecisa sobre o caráter semântico da fome. O marcador de mudança de significado do termo foi a conversa que teve com a nutricionista responsável pelo acompanhamento de seu filho que “chegava na cozinha, ele queria arroz e ele já tinha comido o que? O que ele precisava”. E exemplifica que “já tinha almoçado e queria mais arroz e ele já tinha comido o tanto de proteína que ele podia comer no almoço”.

Perpetua me explicou que antes de conversar com a nutricionista sobre a percepção de que ele experimentava a fome, tinha uma construção interna do fenômeno como “a vontade de comer alguma coisa”. Em algumas situações, como a do filho de Camélia (grupo 2), ao crescimento, há curiosidade com novos alimentos, chegando o seu filho a perguntar para outros colegas: isso é bom? Após a troca com a especialista, o sentido da fome para Perpétua (grupo 2) transitou para “a necessidade de se nutrir com alimentos no alcance de uma energia cotidiana”, uma visão aproximada ao léxico nutricional. Assim, nasceu um significado de “fome transitada à troca”.

Segundo Perpétua, o filho tem um “olhar de vontade” [de comer uma comida distinta], “Então esse esse olhar para a fome em relação ao fim, isso é tão duro. É um olhar de vontade, né? Uma vontade, mas não pode, não é fome, é isso”. A percepção do fenômeno, para a mãe, estava atrelada a um índice específico, um “olhar de vontade”, uma identificação corporificada de dois olhares: de um materno para o olhar da criança (“olhar de vontade”).

Perpétua entrou no grupo de casos negativos na indecisão posta ao questioná-la se o seu filho passou fome. À pergunta, ela responde “Eu não sei”, uma situação diferente, porém que guarda uma analogia a de Flora (grupo 1). O “olhar de vontade” e os pedidos por mais comida (a exemplo ao que mencionou Rosana, grupo 2) fizeram com que ela pensasse na possibilidade dele sentir fome. Ao final, elabora hipótese se era fome ou porque ele estava conhecendo os alimentos. Conclui, reportando diretamente à restrição dietética na condição rara FNC: “...mas eu creio que ele deve sentir fome. Eu penso que é muito pouca a quantidade de comida também” (Perpétua, grupo 2).

3.14 Uso de literatura técnica e não técnica - revisão de documentos

A GT na vertente Corbiniana prevê dois tipos de literatura, a técnica e a não técnica (8). A primeira (literatura técnica) trata-se de relatórios de pesquisa, artigos teóricos ou filosóficos e outras informações características da escrita profissional e disciplinar e auxilia, por exemplo, no estabelecimento de comparações. A literatura não técnica pode ser identificada nas cartas, biografias, diários, reportes, jornais, dentre outros, com dados primários ou dados suplementares.

Além de estar fundamentada nas evidências científicas (com uso de literatura técnica), esta tese utilizou relatórios, decretos, leis, portarias e protocolos clínicos de diretrizes terapêuticas divulgados sobre o campo de estudo. Este conjunto formal, biomédico e legal foram publicizados por instituições federais como, por exemplo, o da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC), criada pela Lei nº 12.401, de 28 de abril de 2011, que dispõe sobre a assistência terapêutica e a incorporação de tecnologia em saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e o Ministério da Saúde (MS) (47).

O uso de literatura não técnica compreendeu uma diversidade de documentos digitais, que foram coletados e analisados, um a um, e revisados em análise conjunta aos dados das observações, formulários e entrevistas à disposição da pesquisadora. Inicialmente, as fontes de dados suplementares foram postagens de redes sociais (Facebook e Instagram) com vídeos testemunhais de mães, além de profissionais e organizações que fazem parte do cenário clínico e especialistas do campo EIM. O conhecimento sobre os objetos fórmulas metabólicas foi explorado tanto em site de compra (CNW Importadora) e transmissões nas redes sociais, como também na sua produção técnica científica.

Ainda sobre as fórmulas metabólicas, a possibilidade em se debruçar sobre esses dados auxiliaram em um propósito não previsto na pesquisa, porém identificado como relevante na abordagem na comunidade EIM, um olhar ainda mais apurado às pessoas pesquisadas e seus objetos de interface.

3.15 Análise de dados

A análise de dados da pesquisa obedece aos preceitos da GT de Corbin & Strauss (2015), com objetivo inicial de relacionar conceitos e consolidar categorias de

análise, e, na integração em uma categoria central, o que baseou a construção da teoria substantiva.

O uso de um léxico próprio do método proposto determinou a formação de uma tabela com conjunto de palavras-chave e suas definições, de forma a oferecer os principais termos conceituais utilizados durante todo o percurso da pesquisa (adaptados de Strauss & Corbin, 2008; Corbin & Strauss, 2015; Morse *et al*, 2020), sintetizados no quadro abaixo (Quadro 8):

Quadro 8 - Termos-chave e definições – GT Corbin & Strauss (2015)

Termo-chave	Definição
<i>Grounded Theory</i>	Não há consenso na tradução do termo <i>Grounded Theory</i> no Brasil. A última obra traduzida para a língua portuguesa e publicada por Strauss & Corbin (2008) adota o termo Teoria Fundamentada (40). Outro termo em vigência nas produções científicas de algumas universidades brasileiras (como a Universidade de São Paulo – USP) é Teoria Fundamentada nos Dados. Para a pesquisa foi mantido o termo <i>Grounded Theory</i> dada a vigente imprecisão léxica.
Conceitos	Termos utilizados por analistas para representar significado interpretado (8). Servem como o principal fundamento ou estrutura da teoria que a fundamenta (39).
Codificação	Uma das estratégias da <i>Grounded Theory</i> definida como processo, já que abrange a divisão, conceituação e integração de dados para formar a teoria (39). No processo, o analista denota conceitos para representar dados (8).
Diagramas	Dispositivos visuais que retratam relacionamentos entre conceitos analíticos (8).
Categorias e Subcategorias	Representam os principais temas derivados dos dados. Dependendo do tamanho do projeto de pesquisa, pode haver apenas cinco ou seis temas ou até 10 ou mais (8).
Dimensões	O intervalo no qual uma propriedade pode variar (8).
Integração	Vinculando categorias em torno de uma categoria central ou central para formar a teoria (8).
Categoria central	Conceito suficientemente amplo e abstrato que resuma em poucas palavras às principais ideias expressas no estudo (8). É o conceito mais abstrato e de nível mais alto, que descreve o que é a pesquisa como um todo (8).
Matriz condicional /consequencial	Estratégia analítica que permite ao analista identificar as possibilidades possíveis de consequências que resultam da ação-interação (8).
Memorandos	Registros escritos de análise (8) realizados após as entrevistas.
Amostragem teórica	Coleta de dados focada com o objetivo de avançar a análise e elaborar categorias e relacionamentos (8).
Saturação	Ocorre não apenas quando novos conceitos não emergem no processo de análise, como também o desenvolvimento de conceitos em termos de suas propriedades e inclui mostrar sua variação dimensional (8).

Fonte: Adaptado de Strauss & Corbin, 2008; Corbin & Strauss, 2015; Morse et al, 2020

Ao término das entrevistas, dois procedimentos iniciais foram realizados: primeiro, a organização dos documentos (com leitura e revisão) e depois a escrita dos memorandos, com registros físicos e digitais. Houve a transcrição literal dos dados brutos com uso do recurso “Transcrição”, disponível em licença particular no Adobe Premiere®. A ferramenta do programa de edição de vídeo além de permitir a reprodução das falas em arquivo de texto (TXT), indica a sua sequência numérica no quadro específico do vídeo (*timecode*), conforme exemplificado no recorte da entrevista abaixo (Figura 1). Nele não há formatação ou revisão na língua portuguesa preservando as falas como expressas. Espaços de fala, pausas, silêncios também foram observados e, segundo a GT em estudo, também comunicam e conferem significados.

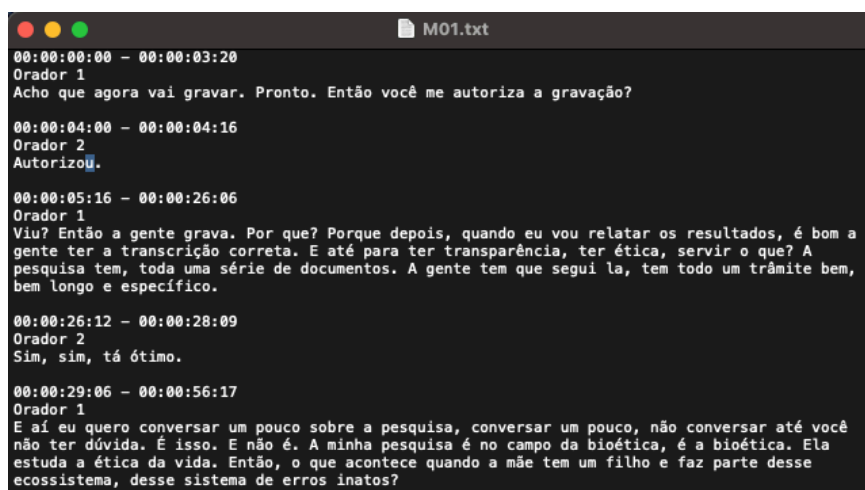


Figura 1 - Transcrição arquivo TXT Adobe Premiere - dados brutos e *timecode*

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

Os dados brutos transcritos em arquivo de texto foram revisados e salvos como novo documento do Microsoft Word para, em seguida, realização de suas análises. Os novos documentos foram renomeados com nome do arquivo da entrevista (como o acima, M01.docx), na ordem de suas realizações, à medida que eram finalizadas. A análise é um processo principal para a GT em todas as suas vertentes e abrange uma complexidade, tanto na formação de conceitos, quanto em “processos de pensamento que estão por trás da atribuição de significado aos dados” (8).

Diagramas foram desenhados à mão, o que permitiu estabelecer relações e inferências diante dos dados analisados junto aos memorandos físicos. Os memorandos foram escritos, com variação em tamanho e profundidade à medida do

avanço das entrevistas e, em conformidade ao modelo estabelecido (Apêndice 9 de Lis, grupo 2). Eles possibilitaram a formação e o alicerçamento de conceitos, que fundamentaram a teoria formada ao final do processo de pesquisa. À codificação das entrevistas transcritas e revisadas no formato do Word, os documentos tiveram nova leitura e pude agregar novos dados.

A pesquisa adotou as recomendações de Corbin & Strauss (2015), na codificação inicial (ou codificação aberta) e sua evolução seguiu as etapas apontadas abaixo:

- 1) É realizada após a leitura do documento na íntegra e o completo entendimento do documento com buscas de quebras naturais do manuscrito, que funcionam como pontos de corte;
- 2) Há uma segunda leitura global do documento para entendimento e construção das jornadas e depois das seções específicas de abordagem do fenômeno da fome nos três grupos pesquisados;
- 3) Codificação linha por linha em formação de conceitos provisórios à medida que se avança na análise das seções, em uma “aproximação verdadeiramente indutiva” (8);
- 4) À medida que se realiza o processo, que é exploratório e indica a identificação de conceitos, fiz uso de estratégias na busca de explicações sintetizadas em perguntas, como por exemplo: o que foi dito aqui? Comparações constantes foram realizadas e o uso de perguntas auxiliaram nas reflexões;
- 5) À repetição de dados em novas seções ou entrevistas aponta para validação do conceito original. O aumento de dados torna o conceito cada vez mais desenvolvido, permitindo a adição de propriedades e dimensões;
- 6) Os primeiros conceitos são nomeados *Lower-Level concepts* e funcionam como “conceitos de primeiro nível”. Como indica Corbin e Strauss (2015), pode acontecer de conceitos iniciais se tornarem categorias (8). Os autores ainda confirmam a característica sistemática e cíclica do processo até a consolidação em uma categoria central (*Core Category*): à medida que há avanço nas análises dos conceitos de primeiro nível (*Lower-Level concepts*), se aprofundam como *higher-level concepts*, e são nomeados de categorias (Figura 2);

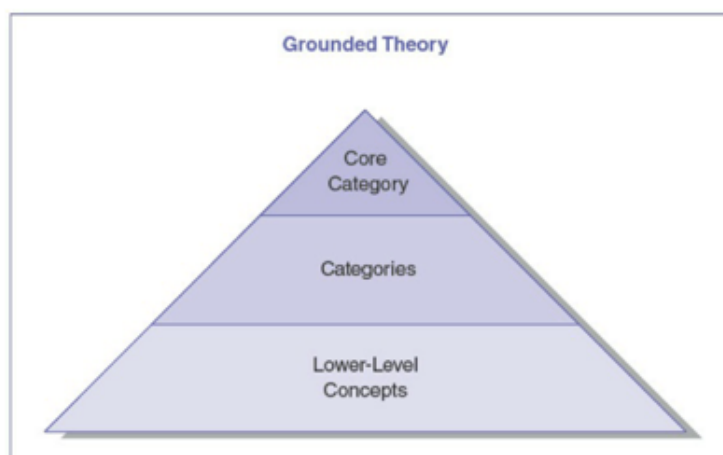


Figura 2 - *Constructing a grounded theory is like building a pyramid with each level of concepts standing on top of the others*

Fonte: Corbin e Strauss (2015, p.94).

- 7) A elaboração de questionamentos, o uso de comparações constantes dos dados (análise comparativa constante), reflexões sobre significados de palavras, da técnica de ir e vir ao texto (técnica *flip-flop*), observações de emoções das mulheres, observância à linguagem (*in vivo*) e uso de pronomes auxiliaram na interpretação dos dados. Todo o processo de análise foi realizado com as ferramentas anteriormente detalhadas, sem uso de programa de software de análise qualitativa, em observação cuidadosa das informações e compreensão detalhada da fome na perspectiva bioética;
- 8) Estratégias mentais como o uso de literatura científica disponível entre familiares nas duas doenças raras em estudo (FNC e HCU), outras doenças raras (como na Síndrome de Prader Willi) e até em doença prevalente, como a Diabetes Mellitus – DM foram utilizadas e conferiram maior profundidade de análise e discussão dos dados finais. Somaram as observações não participantes e análise de documentos previstos nesta pesquisa;
- 9) Utilizei, em paralelo, uma planilha do Microsoft Excel com dados consolidados da pesquisa em abas específicas para nortear o processo. Foram utilizados os dados da pesquisa, etapas e ciclos de categorias às tabelas ilustrativas;

- 10) Após a escrita de memorandos e codificação dos dados brutos, foi aberta uma nota no diário de campo com questionamentos advindos a cada entrevista, escrito à mão.

O processo de codificação foi inicialmente aberto com análise de forma exploratória e indutiva. A codificação inicial totalizou 144 códigos abertos na análise global dos documentos e 90 da seção fome, conforme indicado no quadro abaixo (Quadros 9 e 10). As codificações com a utilização de dados *in vivo* foram apontadas em itálico.

Quadro 9 - Etapa 1 – Codificação inicial – ciclo 1 – Jornada

N	CÓDIGOS ABERTOS - JORNADA	AÇÃO	CÓDIGOS ABERTOS AJUSTADOS - JORNADA
1	Acesso - Alimentos e Alimentos especiais	AGRUPADO	Acessos
2	Acesso - tratamento	AGRUPADO	Acessos
3	Acesso - Fórmula	AGRUPADO	Acessos
4	Acesso - Nutricionista	AGRUPADO	Acessos
5	Acesso judicializado	AGRUPADO	Acessos
6	Acondicionamento da fórmula	AGRUPADO	Configuração da fórmula
7	Adesão à amamentação	MANTIDO	Amamentação
8	Analogia à DR	MANTIDO	Analogia à DR
9	Apoio da nutricionista	AGRUPADO	Acessos
10	Apoio do Estado	AGRUPADO	Acessos
11	Assistência laboratorial	AGRUPADO	Acessos
12	Atendimento multidisciplinar	AGRUPADO	Acessos
13	Barreira - Acesso - Convênio	AGRUPADO	Os não acessos
14	Barreira do tratamento	AGRUPADO	Os não acessos
15	Barreira física	AGRUPADO	Os não acessos
16	Barreira na Alimentação	AGRUPADO	Os não acessos
17	Barreira no cuidado	AGRUPADO	Os não acessos
18	Bônus de localidade	AGRUPADO	Acessos
19	Burocracia - Fórmula	AGRUPADO	Os não acessos
20	Busca da pessoa comum	MANTIDO	Busca da pessoa comum
21	Cálculo da dieta	MANTIDO	Cálculo da dieta
22	Chancela alimentar	MANTIDO	Chancela alimentar
23	Coletas de sangue	AGRUPADO	Acessos
24	Comensalidade - Família	RENOMEADO	Comensalidade
25	Comunicação - Amamentação	RENOMEADO	Amamentação
26	Comunicação da DR	RENOMEADO	Diagnóstico
27	Conduta nutricional	MANTIDO	Conduta nutricional
28	Configuração da fórmula	MANTIDO	Configuração da fórmula
29	Conflitos - Alimentos e Alimentação	AGRUPADO	Conflitos no cotidiano
30	Conflitos - Amamentação	AGRUPADO	Conflitos no cotidiano
31	Conflitos - Informação	AGRUPADO	Conflitos no cotidiano
32	Consciência alimentar	AGRUPADO	Consciências no processo
33	Consciência das taxas metabólicas	AGRUPADO	Consciências no processo
34	Contexto da DR	AGRUPADO	Contexto de vida
35	Contexto de Doenças	AGRUPADO	Contexto de vida
36	Contexto de vida	AGRUPADO	Contexto de vida
37	Contexto do tratamento	AGRUPADO	Contexto de vida
38	Cotidiano do cuidado	AGRUPADO	Contexto de vida
39	Cultura da diferença	AGRUPADO	Contexto de vida

40	Cultura da proteína	AGRUPADO	Contexto de vida
41	Custo de vida	RENOMEADO	Custo de vida
42	Custo do diagnóstico	RENOMEADO	Custo do diagnóstico
43	Custo do tratamento	RENOMEADO	Custo do tratamento
44	Custo dos alimentos especiais	RENOMEADO	Custo dos alimentos especiais
45	Demora - Diagnóstico	RENOMEADO	Diagnóstico
46	Desconhecimento da DR	RENOMEADO	Desconhecimento da DR
47	Desejo da proteína	RENOMEADO	Desejo da proteína
48	Desejo de mãe	RENOMEADO	Desejo de mãe
49	Desmame voluntário	RENOMEADO	Amamentação
50	Despertar alimentar	RENOMEADO	Despertar alimentar
51	Dia da consulta	RENOMEADO	Dia da consulta
52	Diagnóstico da DR	RENOMEADO	Diagnóstico
53	Esperança da proteína	MANTIDO	Esperança da proteína
54	Estigma	RENOMEADO	Do estigma à exclusão social
55	Estigma e Discriminação	RENOMEADO	Do estigma à exclusão social
56	Estratégias familiares	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
57	Estratégias maternas	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
58	Estratégias maternas - Alimentação	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
59	Estratégias maternas - Criança	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
60	Estratégias maternas - Família	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
61	Estratégias maternas - Fórmula	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
62	Estratégias maternas - Social	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
63	Estratégias maternas - Transgressões	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
64	Estratégias nutricionais	MANTIDO	Estratégias nutricionais
65	Estressores maternos	RENOMEADO	Estressores maternos
66	Exclusão social	RENOMEADO	Exclusão social
67	Experiência da amamentação	RENOMEADO	Amamentação
68	Fadiga comunicacional	RENOMEADO	Fadiga comunicacional
69	Falta de apoio e inoperância - Estado	RENOMEADO	Os não acessos
70	Fontes de informação	RENOMEADO	Fontes de informação
71	Gênero e cuidado	RENOMEADO	Gênero e cuidado
72	Ideal versus real - Cuidado	RENOMEADO	Ideal versus real
73	Ideal versus Real - Tratamento	RENOMEADO	Ideal versus real
74	Impacto diagnóstico	RENOMEADO	Impacto diagnóstico
75	Importância da dieta	RENOMEADO	Importância da dieta
76	Importância da fórmula	RENOMEADO	Importância da fórmula
77	Inclusão alimentar	MANTIDO	Inclusão alimentar
78	Inclusão social	MANTIDO	Inclusão social
79	Índices maternos - Diagnóstico	MANTIDO	Índices maternos - Diagnóstico
80	Interações sociais	AGRUPADO	Interações sociais
81	Interações sociais - Associação	AGRUPADO	Interações sociais - Associação
82	Interações sociais - Família	AGRUPADO	Interações sociais - Família
83	Interações sociais - Mães	AGRUPADO	Interações sociais - Mães
84	Interações sociais - Social	AGRUPADO	Interações sociais - Social
85	Interações sociais reteste/recoleta	AGRUPADO	Interações sociais reteste/recoleta
86	Invisibilidade à pessoa com DR	MANTIDO	Invisibilidade à pessoa com DR
87	Invisibilidade da DR	MANTIDO	Invisibilidade da DR
88	Líder como apoio	MANTIDO	Líder como apoio
89	Literacia em saúde	MANTIDO	Literacia em saúde
90	Luta da fórmula	MANTIDO	Luta da fórmula
91	Mãe do futuro	RENOMEADO	Perfis maternos
92	Mãe especialista	RENOMEADO	Perfis maternos
93	Manejo materno - Amamentação	RENOMEADO	Amamentação
94	Mercado da esperança	MANTIDO	Mercado da esperança
95	Modos de enfrentamento	AGRUPADO	Modos de enfrentamento
96	Modos de enfrentamento - Amamentação	AGRUPADO	Modos de enfrentamento
97	Modos de enfrentamento - Diagnóstico	AGRUPADO	Modos de enfrentamento
98	Modos de enfrentamento - DR	AGRUPADO	Modos de enfrentamento
99	Modos de enfrentamento - Tratamento	AGRUPADO	Modos de enfrentamento

100	Necessidade de Variedade alimentar	RENOMEADO	Variedade alimentar
101	Negação à DR	MANTIDO	Negação à DR
102	Odisseia diagnóstica	MANTIDO	Odisseia diagnóstica
103	Odisseia do tratamento	MANTIDO	Odisseia do tratamento
104	Os não acessos - Alimentos	AGRUPADO	Os não acessos
105	Os não acessos - Alimentos especiais	AGRUPADO	Os não acessos
106	Os não acessos - Benefício	AGRUPADO	Os não acessos
107	Os não acessos - Brasil e Países	AGRUPADO	Os não acessos
108	Os não acessos - Fórmula	AGRUPADO	Os não acessos
109	Os não acessos - Tratamento	AGRUPADO	Os não acessos
110	Perfil da criança	RENOMEADO	Perfil da criança
111	Perfis maternos	RENOMEADO	Perfis maternos
112	Perturbação alimentar de terceiros	MANTIDO	Perturbação alimentar de terceiros
113	Posição na especialidade	MANTIDO	Posição na especialidade
114	Postura capacitista	RENOMEADO	Postura capacitista
115	Pré-nascimento	MANTIDO	Pré-nascimento
116	Reaprender a comer	MANTIDO	Reaprender a comer
117	Rede de apoio	MANTIDO	Rede de apoio
118	Rede de informação	MANTIDO	Rede de informação
119	Relação com irmãos	MANTIDO	Relação com irmãos
120	Religiosidade e fé operada	MANTIDO	Religiosidade e fé operada
121	Renda e Trabalho	MANTIDO	Renda e Trabalho
122	Seletividade alimentar	MANTIDO	Seletividade alimentar
123	Sentimentos maternos	MANTIDO	Sentimentos maternos
124	Significado da amamentação	RENOMEADO	Amamentação
125	Significado da DR	RENOMEADO	Cuidado materno
126	Significado da fórmula	RENOMEADO	Cuidado materno
127	Significado da informação	RENOMEADO	Cuidado materno
128	Significado da proteína	RENOMEADO	Cuidado materno
129	Significado das taxas	RENOMEADO	Cuidado materno
130	Significado de alterado	RENOMEADO	Cuidado materno
131	Significado do peito e do leite materno	AGRUPADO	Amamentação
132	Simulacros sociais alimentares	MANTIDO	Simulacros sociais alimentares
133	Solidariedade orgânica	MANTIDO	Solidariedade orgânica
134	Sombra da sequela	AGRUPADO	Contextos de vida
135	Taxa como marcador	AGRUPADO	Contextos de vida
136	Tempo como marcador	AGRUPADO	Contextos de vida
137	Termo da nutrição	AGRUPADO	Contextos de vida
138	Transgressões alimentares	AGRUPADO	Contextos de vida
139	Contexto do Tratamento	MANTIDO	Contexto do Tratamento
140	Troca da marca da fórmula	RENOMEADO	Troca da marca da fórmula
141	Valor da informação	AGRUPADO	Contextos de vida
142	Vida regulada por taxas	RENOMEADO	Vida regulada por taxas
143	Vulnerabilidade social	RENOMEADO	Vulnerabilidade social
144	Rapidez no diagnóstico	RENOMEADO	Facilitadores

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

Quadro 10 - Etapa 1 – Codificação inicial – ciclo 1 – Fome

N	CÓDIGOS ABERTOS - FOME	Ação	CÓDIGOS ABERTOS AJUSTADOS - FOME
1	Acesso - Alimentos especiais	RENOMEADO	Acessos
2	Acesso judicializado	RENOMEADO	Acessos
3	Adesão ao tratamento	MANTIDO	Adesão ao tratamento
4	Alimentação ideal versus Alimentação real	RENOMEADO	Ideal versus real
5	Barreiras - Percepção materna	RENOMEADO	Barreiras
6	Busca da pessoa comum	MANTIDO	Busca da pessoa comum
7	Causa da fome	MANTIDO	Experiência da fome
8	Comunicação da DR	MANTIDO	Comunicação da DR
9	Condições intrínsecas	MANTIDO	Condições intrínsecas

10	Conduta nutricional	MANTIDO	Conduta nutricional
11	Conduta Nutricional - Conflitos - Alimentação	AGRUPADO	Conduta nutricional
12	Conduta Nutricional - Conflitos - Fome	AGRUPADO	Conduta nutricional
13	Conduta nutricional - Fome	AGRUPADO	Conduta nutricional
14	Condutas Nutricionais - Conflitos - Gestão	AGRUPADO	Conduta nutricional
15	Condutas Nutricionais - Conflitos - Sentimentos	AGRUPADO	Conduta nutricional
16	Conflitos - Alimentos	AGRUPADO	Conflitos - Alimentos e fome
17	Conflitos - fome	AGRUPADO	Conflitos - Alimentos e fome
18	Conflitos na vivência da DR em relação à fome	AGRUPADO	Conflitos - Alimentos e fome
19	Consciência alimentar	AGRUPADO	Consciências no processo
20	Consciência alimentar da criança	AGRUPADO	Consciências no processo
21	Consciência do alimento	AGRUPADO	Consciências no processo
22	Consciência que não pode comer	AGRUPADO	Consciências no processo
23	Contexto da amamentação	MANTIDO	Amamentação
24	Contexto da DR	AGRUPADO	Cotidiano do Cuidado
25	Contexto da fome	AGRUPADO	Experiência da fome
26	Contexto da fome – Amamentação	AGRUPADO	Experiência da fome
27	Contexto do tratamento	MANTIDO	Contexto do tratamento
28	Cotidiano do Cuidado	MANTIDO	Cotidiano do Cuidado
29	Custo do alimento	RENOMEADO	Os não acessos
30	Desconhecimento dos alimentos possíveis	MANTIDO	Desconhecimento dos alimentos possíveis
31	Desejo de mãe	MANTIDO	Desejo de mãe
32	Erro no processo judicial	MANTIDO	Erro no processo judicial
33	Estratégias familiares	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
34	Estratégias maternas	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
35	Estratégias maternas - Alimentação	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
36	Estratégias maternas - Social	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
37	Estratégias maternas e familiares	AGRUPADO	Estratégias maternas e familiares
38	Estratégias nutricionais	MANTIDO	Estratégias nutricionais
39	Experiência da amamentação	AGRUPADO	Amamentação
40	Experiência da fome	MANTIDO	Experiência da fome
41	Experiência da fome - amamentação	AGRUPADO	Experiência da fome
42	Falta de autorreconhecimento da DR	MANTIDO	Falta de autorreconhecimento da DR
43	Fome com dinheiro e dispensa cheia	AGRUPADO	Fome nos EIM
44	Fome compartilhada	AGRUPADO	Fome nos EIM
45	Fome da fome	AGRUPADO	Fome nos EIM
46	Fome nos EIM	AGRUPADO	Fome nos EIM
47	Fome nos EIM	AGRUPADO	Fome nos EIM
48	Índice da fome	MANTIDO	Índice da fome
49	Interações sociais	MANTIDO	Interações sociais
50	Justificativa	AGRUPADO	Experiência da fome
51	Não acesso à fórmula	AGRUPADO	Os não acessos
52	Não acesso aos alimentos	AGRUPADO	Os não acessos
53	Não acesso aos alimentos especiais	AGRUPADO	Os não acessos
54	Não acessos - Alimentos especiais	AGRUPADO	Os não acessos
55	Necessidade de variedade alimentar	RENOMEADO	Variedade alimentar
56	Nega a experiência da fome	AGRUPADO	Fome nos EIM
57	Os não acessos	AGRUPADO	Os não acessos
58	Os não acessos - Alimentos	AGRUPADO	Os não acessos
59	Os não acessos - Alimentos especiais	AGRUPADO	Os não acessos
60	Os não acessos - Brasil e Países	AGRUPADO	Os não acessos
61	Percepções nutricionais	MANTIDO	Percepções nutricionais
62	Perfil da criança	MANTIDO	Perfil da criança
63	Perfis maternos	MANTIDO	Perfis maternos
64	Ideal versus real	MANTIDO	Ideal versus real
65	Reaprender a comer	MANTIDO	Reaprender a comer
66	Recomendação à fome	RENOMEADO	Conduta nutricional
67	Rede de apoio	MANTIDO	Rede de apoio
68	Sentimento da nutricionista - Perfis maternos	AGRUPADO	Sentimentos das nutricionistas
69	Sentimento de nutricionistas - Adolescência	AGRUPADO	Sentimentos das nutricionistas

70	Sentimento maternos - Terapia Nutricional	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
71	Sentimentos da criança	MANTIDO	Sentimentos das crianças
72	Sentimentos das nutricionistas - Fome	MANTIDO	Sentimentos das nutricionistas
73	Sentimentos maternos	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
74	Sentimentos maternos - Alimentação	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
75	Sentimentos maternos - Amamentação	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
76	Sentimentos maternos - Fome	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
77	Sentimentos maternos - Futuro	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
78	Sentimentos maternos - Interações sociais	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
79	Sentimentos maternos à amamentação	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
80	Sentimentos maternos à fome	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
81	Sentimentos maternos - Fome	AGRUPADO	Sentimentos maternos e familiares
82	Significado da alimentação	AGRUPADO	Significado da alimentação
83	Significado da fome	AGRUPADO	Palavras-chave da fome
84	Significado da proteína	AGRUPADO	Palavras-chave da fome
85	Significado de vida boa	AGRUPADO	Palavras-chave da fome
86	Significado do alimento	AGRUPADO	Palavras-chave da fome
87	Significado e presença cultural do alimento/comemorações	AGRUPADO	Contextos de vida
88	Simulacros sociais alimentares	MANTIDO	Simulacros sociais alimentares
89	Transgressões alimentares	RENOMEADO	Contextos de vida
90	Vulnerabilidade social	MANTIDO	Vulnerabilidade social

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

Os códigos iniciais foram constantemente revisados durante o seu processo de análise, seja por similaridade, e assim, integrados, quando necessário, com reajustes. Códigos com apenas uma menção foram excluídos, mas me mantive sensível a eles. A minha sensibilidade e abertura no processo de coleta e análise de dados possibilitou a formação das categorias na fase axial. A codificação aberta totalizou 78 códigos abertos na análise global dos documentos e 38 da seção fome, conforme indicado no quadro abaixo (Quadro 11).

Quadro 11 - Etapa 1 – Codificação inicial – ciclo 2 – Jornada e Fome

N	CÓDIGOS FINAIS ABERTOS - JORNADA	CÓDIGOS FINAIS ABERTOS - FOME
1	Acessos	Acessos
2	Amamentação	Adesão ao tratamento
3	Analogia à DR	Amamentação
4	Busca da pessoa comum	Barreiras
5	Cálculo da dieta	Busca da pessoa comum
6	Chancela alimentar	Comunicação da DR
7	Comensalidade	Condições intrínsecas
8	Conduta nutricional	Conduta nutricional
9	Configuração da fórmula	Conflitos - Alimentos e fome
10	Conflitos no cotidiano	Consciências no processo
11	Consciências no processo	Contexto do tratamento
12	Contexto do Tratamento	Contexto de vida
13	Contexto de vida	Cotidiano do Cuidado
14	Cuidado materno	Desconhecimento dos alimentos possíveis
15	Custo de vida	Desejo de mãe
16	Custo do diagnóstico	Erro no processo judicial
17	Custo do tratamento	Estratégias maternas e familiares
18	Custo dos alimentos especiais	Estratégias nutricionais
19	Desconhecimento da DR	Experiência da fome

20	Desejo da proteína	Falta de autorreconhecimento da DR
21	Desejo de mãe	Fome nos EIM
22	Despertar alimentar	Índice da fome
23	Dia da consulta	Interações sociais
24	Diagnóstico	Os não acessos
25	Do estigma à exclusão social	Palavras-chave da fome
26	Esperança da proteína	Percepções nutricionais
27	Estratégias maternas e familiares	Perfil da criança
28	Estratégias nutricionais	Perfis maternos
29	Estressores maternos	Ideal versus real
30	Exclusão social	Reaprender a comer
31	Facilitadores	Rede de apoio
32	Fadiga comunicacional	Sentimentos das crianças
33	Fontes de informação	Sentimentos das nutricionistas
34	Gênero e cuidado	Sentimentos maternos e familiares
35	Ideal versus real	Significado da alimentação
36	Impacto diagnóstico	Simulacros sociais alimentares
37	Importância da dieta	Variedade alimentar
38	Importância da fórmula	Vulnerabilidade social
39	Inclusão alimentar	
40	Inclusão social	
41	Índices maternos - Diagnóstico	
42	Interações sociais	
43	Interações sociais - Associação	
44	Interações sociais - Família	
45	Interações sociais - Mães	
46	Interações sociais - Social	
47	Interações sociais reteste/recoleta	
48	Invisibilidade à pessoa com DR	
49	Invisibilidade da DR	
50	Líder como apoio	
51	Literacia em saúde	
52	<i>Luta da fórmula</i>	
53	Mercado da esperança	
54	Modos de enfrentamento	
55	Negação à DR	
56	Odisseia diagnóstica	
57	Odisseia do tratamento	
58	Os não acessos	
59	Perfil da criança	
60	Perfis maternos	
61	Perturbação alimentar de terceiros	
62	Posição na especialidade	
63	Postura capacitista	
64	Pré-nascimento	
65	Reaprender a comer	
66	Rede de apoio	
67	Rede de informação	
68	Relação com irmãos	
69	Religiosidade e fé operada	
70	Renda e Trabalho	
71	Seletividade alimentar	
72	Sentimentos maternos	
73	Simulacros sociais alimentares	
74	Solidariedade orgânica	
75	Troca da marca da fórmula	
76	Variedade alimentar	
77	Vida regulada por taxas	
78	Vulnerabilidade social	

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

A saturação acontece quando nenhum novo conceito emerge e não há uma variação dimensional às comparações constantes (8). A fase de análise incorpora a interpretação dos significados das participantes. A pesquisa revela características intrínsecas e singulares das pessoas que vivem com Doenças Raras (DR) e seus sistemas de cuidado, as quais as diferenciam no que tange ao ponto de saturação nos relatos de suas vivências sociais e relacionais diárias na busca por alimentos e na nutrição de seus familiares. Destaco alguns exemplos, a seguir:

- Os contextos de vida maternos e indicações de vulneração intrínseca na vivência das doenças raras no cotidiano do cuidado. Destacaram-se os aspectos socioeconômicos em marcadores sociais, como renda e local de moradia;
- O fator localidade geográfica também oferece distinções, como na necessária celeridade na realização de testes diagnósticos (como exames periódicos de sangue de bebês e crianças) e do acesso aos espaços especializados de cuidado (aqui no Brasil, por exemplo, nos Serviços de Referência);
- Os grupos 1 e 2 pesquisados convivem com HCU e FNC, respectivamente, em diferentes trânsitos biológicos e possibilidades de comprometimento de multissistemas. Porém, elas são similares enquanto aminoacidopatias, compartilhando certos ritos no tratamento mediante terapia dietética restrita e vitalícia e administração permanente da fórmula metabólica;
- Um outro aspecto compartilhado é o da possibilidade de efetivo diagnóstico, oferecido gratuitamente por ações do Programa Nacional de Triagem Neonatal. Na modalidade ampliada, já presente em alguns estados brasileiros, é possível triar crianças com HCU.
- O diagnóstico oportuno impacta significativamente o manejo da amamentação em ambas as condições. Na HCU, a amamentação com livre demanda é comum, pois o diagnóstico geralmente não é realizado ao nascimento. Já na FNC, o diagnóstico precoce via Triagem Neonatal do SUS permite à mãe controlar a amamentação, distinguindo os processos.

3.16 Desenho da teoria substantiva e confirmação da teoria

O conceito de teoria para Juliet Corbin e Strauss (2015) engloba basicamente aspectos específicos, como: um conjunto de categorias sedimentadas a partir de suas propriedades e dimensões; a sua interrelação, o que permite formar uma estrutura teórica para compreensão do fenômeno; a coesão da teoria com a sobreposição de um conceito central, “que eleva a descrição ou ordenação conceitual ao nível de teoria” (8).

A teoria substantiva é derivada de uma situação específica e com recorte definido, não almejando abranger novos fenômenos ou condições em seu processo (8,39,40). Nesta pesquisa, ela aborda a fome nos EIM na perspectiva de jornada de mães e seus entes, a que chamo “Revelando a fome nos EIM a partir das jornadas de mães e seus entes”.

O modelo paradigmático de Corbin e Strauss (2015) foi a ferramenta analítica utilizada nesta pesquisa ao processo de codificação e integração teórica. Ele utiliza três componentes, que são as condições, ações-interações e consequências. As condições são as razões que respondentes fornecem a dado fenômeno. É a partir das ações-interações que elas dão a resposta a uma situação específica ou problema. As consequências denotam “...as respostas reais que as pessoas ou grupos dão aos eventos ou situações problemáticas que ocorrem nas suas vidas” (8).

A pesquisa utiliza dados de mundo real com discussões a partir da literatura científica do campo bioético, filosófico e estudos socio sanitários. Na teoria substantiva houve a apresentação do modelo da fome na vivência dos EIM (HCU e FNC) ou modelo FOMEIM a partir da categoria central ‘Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico’.

Para a confirmação da teoria, adotou-se a sugestão de Corbin e Strauss (2015) em comparar o esquema com os dados brutos, fazendo uma espécie de análise comparativa de alto nível (8). Um doutor especialista com reconhecimento social no campo de DR revisou e validou os dados, como é previsto na GT de vertente Corbiniana (8). Após a defesa da tese será disponibilizada sua síntese em formato de cartilha acessível e disponível para a comunidade de mães.

4 ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA

4.1 Aspectos éticos gerais

Esta tese é parte da pesquisa desenvolvida no Programa de Pós-Graduação em Bioética da Universidade de Brasília (PPGBIOÉTICA/UnB), no/com o Observatório de Doenças Raras (ODR), em projeto guarda-chuva nomeado 'Estudo longitudinal sobre o cuidado em saúde às crianças com condições crônicas complexas', sob a responsabilidade do pesquisador Natan Monsores de Sá, protocolo de Pesquisa, CAAE 48231421.0.0000.0030, CEP/FS-UnB, aprovado em 12 de outubro de 2021.

Os Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE e Termo de Cessão de Uso de Imagem e Voz para Fins Científicos e Acadêmicos foram encaminhados e autorizados pelas mães (grupo 1 e 2) e nutricionistas (grupo 3) em aceites formalizados por e-mail ou verbais para algumas mães, ao início da entrevista. Houve uso do aplicativo WhatsApp® para troca de mensagens em questões pontuais das entrevistas, com a pesquisadora sempre à disposição para respondê-las.

Ao início da entrevista procedeu-se o roteiro em que a pesquisadora se mostrou disponível para dirimir todas as dúvidas e reforçar a garantia do sigilo dos dados. Todas as entrevistas foram gravadas em nuvem no espaço virtual Google Drive® de assinatura pessoal e não compartilhada, de uso exclusivo da própria pesquisadora.

A pesquisa qualitativa obedeceu a três critérios para sua confiança e credibilidade: é transparente, uma pesquisa publicamente acessível; na utilização de um conjunto ordenado de procedimentos de pesquisa (metodicidade), e fidelidade às evidências (43). Os nomes de mulheres, meninas e meninos e bebês adotados na pesquisa são ficcionais, e junto aos três grupos de mulheres foram preservados nas suas identidades. Os nomes das mulheres dos grupos 1, 2 e 3 foram substituídos por nomes de flores, conforme recomendação do orientador.

O uso de um diário de pesquisa, indicado na GT, permitiu registros de interações entre pesquisadora e entrevistadas com análise de condições de reflexividade, em que é previsto que o foco permanente no campo afeta pesquisadora e obra e conseqüente campo e vida social, como define Minayo (44,45). Além disso, foram construídos os memorandos imediatamente após as entrevistas.

4.2 Aspectos éticos da GT Straussiana

Corbin & Strauss (2015) orientam quanto aos aspectos éticos nas fases da coleta e análise de dados. Na etapa que antecede a coleta, os autores indicam a apresentação e disponibilização de seus projetos e instrumentos aos comitês e conselhos de revisão institucional; no respeito ao desejo do participante na pesquisa, especialmente em condições que ele está relutante em contribuir com ela; na garantia de confidencialidade e anonimato dos participantes e das suas responsabilidades enquanto pesquisadora, como seguir os protocolos previamente estabelecidos.

Há indicação dos autores por uso de estratégias em perspectivas, preconceitos e suposições que possam surgir por parte da pesquisadora. Os autores apontam o uso de um diário de pesquisa com registro do propósito, motivações e procedimentos de pesquisa, na utilização do método e o cuidado as diferentes opiniões. A sugestão é manter autorreflexões durante o processo de pesquisa, que podem ser gravadas pela pesquisadora, mantendo o olhar atento sobre elas em seu percurso.

Quanto ao uso de literatura, a pesquisadora pode acessar outros materiais como biografias, memórias, manuscritos, como literatura não técnica que podem ser utilizadas enquanto dados primários (especialmente em pesquisas históricas ou biográficas) ou dados suplementares.

O uso de literatura técnica pode ser utilizado, por exemplo, para estabelecer comparações e confirmar achados, enriquecendo a discussão dos conceitos estabelecidos. Os dois tipos de literatura não guiam os conceitos formados, e sim os dados de campo é que definem os conceitos da sua pesquisa. As orientações éticas na pesquisa apresentadas por Corbin & Strauss (2015) foram adotadas na pesquisa.

5 A CAIXA DE FERRAMENTAS: TERMOS-CHAVES DA PESQUISA

A ferramenta metodológica GT na vertente Corbiniana faculta a revisão de literatura antecedendo a coleta e análise de dados como um guia para a construção de objetivos, problema e instrumentos de pesquisa e métodos do campo. Este capítulo apresenta uma caixa de ferramentas conceitual, como em um glossário, que abrange seis termos em uso de bases multirreferenciadas das ciências sociais e biomédicas em interface à Bioética.

As suas escolhas se assentam na pergunta de pesquisa, livre e aberta, assim declarada: Como mães de crianças com Homocistinúria (HCU) e Fenilcetonúria (FNC) constroem o significado da fome a partir de suas vivências diárias na busca por alimentos e na nutrição de seus filhos?

As abordagens nesta caixa de ferramentas não pretendem esgotar cada termo chave, e sim oferecer um conjunto de conceitos-base com base mínima para leitura dos dados. As apresentações obedecem a uma ordem alfabética (alimentação adequada e fome, cotidiano, doenças raras, Erros Inatos de Metabolismo e jornada); sem destaque ou privilégio a um termo ou outro. O formato adotado pode incluir o aparecimento de novos conceitos, tal qual uma árvore, com novos galhos necessários para seu entendimento.

5.1 Alimentação adequada e fome

Alimentação adequada e fome são termos que coabitam no Brasil, seja na tentativa de solucionar problemas persistentes (consolidação legalista) ou na vivência do problema em si mesmo (na práxis da fome vivida no país). Alimentação se apresenta como um direito constitucional, assim como alimentação adequada deriva juridicamente da Lei Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional (LOSAN).

Neste espaço do glossário apresento o significado da alimentação adequada, duas linhas conceituais da fome (biomecânica e social, a partir de Josué de Castro) e contraponho dados do inquérito de Josué de Castro ao mais recente divulgado pela Rede Penssan, sem deixar de pontuar que a fome é um fenômeno persistente desde o Brasil Colônia (1500 a 1822) (31,48).

A utilização de dados no inquérito de Castro (publicado em 1946), e suas extensas publicações, a Lei Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional (LOSAN)

e no mais recente inquérito (2022) Pesquisa Nacional de Amostra por Domicílios (Pnad), Pesquisa de Orçamentos Familiares e II Inquérito Nacional sobre Insegurança Alimentar no Contexto da Pandemia da Covid-19 no Brasil permitiram contextualização do fenômeno no país, tanto em significado, quanto em contextos. O direito à alimentação é previsto constitucionalmente (Art. 6º) junto à outras condições como educação, a saúde, o trabalho, a moradia, o lazer, a segurança, a previdência social, a proteção à maternidade e à infância, e a assistência aos desamparados (49,50).

A dinâmica do esforço coletivo e participativo de especialistas no Conselho Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional, o Consea⁷, permitiu a consolidação da Lei 11.346 de 15 de setembro de 2006, a LOSAN (34). A lei nacional é um importante marco regulatório com destaque a conceitos diretamente relacionados à alimentação, como o da alimentação adequada, Segurança Alimentar e Nutricional (SAN) e do Direito Humano à Alimentação Adequada (DHAA) e na própria criação do Sistema Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional (SISAN). Destaco a alimentação adequada como:

“direito fundamental do ser humano, inerente à dignidade da pessoa humana e indispensável à realização dos direitos consagrados na Constituição Federal, devendo o poder público adotar as políticas e ações que se façam necessárias para promover e garantir a segurança alimentar e nutricional da população” (34). (meus grifos)

A LOSAN não apenas reforça o direito constitucional à alimentação, como o incorpora a necessidade de Segurança Alimentar e Nutricional (SAN), uma concepção basilar para esta tese do ponto de vista do Direito Humano à Alimentação Adequada (DHAA) (34), previsto na lei nacional. A SAN

“consiste no direito ao acesso regular e permanente a alimentos de qualidade, em quantidade suficiente, sem comprometer o acesso a outras necessidades essenciais, tendo como base práticas alimentares promotoras de saúde que respeitem a diversidade cultural e que sejam ambiental, cultural, econômica e socialmente sustentáveis” (34). (meus grifos)

⁷ O Consea, que estava extinto em 1 de janeiro de 2019, foi reinstalado no dia último de fevereiro com prioridade ao combate à fome (32) no atual governo do presidente Luiz Inácio Lula da Silva (2023 a 2027). É destaque na política pública decorrente do Consea, a inclusão do direito à alimentação saudável (previsto na Constituição Federal), com controle social por dois terços de representantes da sociedade civil e um terço de indicações governamentais. A atual coordenação é da professora doutora Elisabetta Recine, nutricionista que coordena o Observatório de Políticas de Segurança Alimentar e Nutrição (Opsan) da Universidade de Brasília (UnB).

O Consea realizou a primeira reunião ordinária em março deste ano (05/03/2024), fez a entrega do relatório final da 6ª Conferência Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional e dois decretos foram promulgados: na regulamentação do Programa Cozinha Solidária (51) e sobre a composição da cesta básica de alimentos no âmbito da Política Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional e da Política Nacional de Abastecimento Alimentar (51).

Um avanço significativo é adoção de cesta básica com alimentos *in natura* com os seguintes grupos: feijões (leguminosas), cereais, raízes e tubérculos, legumes e verduras, frutas, castanhas e nozes (oleaginosas), carnes e ovos, leites e queijos, açúcares, sal, óleos e gorduras e café, chá, mate e especiarias (51). A existência desta consolidação legalista não significa que a fome (acesso ao alimento adequado) seja uma questão resolvida no país e/ou ainda que os direitos conquistados são garantidos nos cotidianos de vivência com a DR.

5.1.1 A fome e pobreza no contexto brasileiro – 2020 a 2023

A fome é uma questão persistente no Brasil. A sua permanência histórica no país gera a impossibilidade de florescimento humano. Assume-se nesta tese que o ‘florescer’ parte de um bem-estar integral em saúde(s) física, mental, social (52) e prevê equilíbrio frente aos determinantes sociais de saúde; fatores sociais, econômicos, culturais, étnicos/raciais, psicológicos e comportamentais (53). Florescer como verbo e práxis ocupa uma base estrutural e transversa espaços sociais.

Os conceitos de florescimento humano, bem-estar e vida boa são temas centrais da Filosofia clássica de Aristóteles com o uso do termo *eudaimonia* (54) - traduzido como bem-estar ou ainda mais frequentemente como felicidade (55), finalidade última do ser humano. Uma das crenças propostas por Aristóteles é que “o homem feliz vive e age bem” (56) e a felicidade que ele trata não funciona como qualidade independente, e sim enquanto virtude (seja geral ou particular), estabelecida pelo filósofo como “uma atividade virtuosa da alma” (56).

O florescimento humano é representado como o valor supremo, um objetivo final a que os seres humanos buscam em suas próprias vidas. De forma objetiva e sem a pretensão de redução ao termo, a *eudaimonia* se relaciona a uma vida bem-sucedida e de florescimento. Porém, diante de realidades em que pessoas convivem

com DR e na possibilidade de vivência e permanência da fome, não soaria quimérico florescer diante das suas próprias iniquidades?

A incorporação da SAN no Brasil permitiu uma dinâmica de ações especialmente sobre o monitoramento na percepção e experiência com a fome, o que fomentou “a formação de uma escala psicométrica, que avalia de maneira direta uma das dimensões da segurança alimentar e nutricional em uma população” (57), a Escala Brasileira de Insegurança Alimentar (Ebia).

A Ebia avalia o acesso aos alimentos nos lares em quatro níveis: Segurança Alimentar (SAN) e Insegurança Alimentar (IA) leve, moderada ou grave, funcionando o IA grave como o nível mais severo e indicador da fome no país (57). O governo brasileiro utiliza a Ebia para estimar prevalências de IA na população inserida em pesquisas nacionais.

O avanço legal com previsão regulatória, porém, incorpora um contraponto assimétrico diante de um Brasil que tem fome. E ainda, não promove garantias na prática do acesso ao alimento e a estabilidade com subsequente normalização da fome no cenário brasileiro. Acaba se configurando uma violação de direitos humanos e sociais, um óbice à autonomia e dignidade humana com maior expressão de vulnerabilidades.

Em 11 de março de 2020, a Organização Mundial de Saúde (OMS) caracterizou a COVID-19 como uma pandemia em vários países e regiões do mundo, inclusive o Brasil. Como afirma Renato Maluf, “a insegurança alimentar no Brasil não é só produto da pandemia” (58), mas a COVID-19 foi o evento que aprofundou a IA no Brasil, atingindo peculiar e diferencialmente a população do país.

Dados da Rede Brasileira de Pesquisas em Soberania e Segurança Alimentar e Nutricional (Rede Penssan) no II VIGISAN, Inquérito Nacional sobre Insegurança Alimentar no Contexto da Pandemia da Covid-19 no Brasil (59), indicam que, em 2022, mais de 33 milhões de pessoas passam fome no país (um equivalente a 15% da população), e 125,2 milhões, mais da metade da população brasileira (58,7%), enfrentam algum grau de insegurança alimentar (leve, moderado ou grave – esse último em equivalência à fome) (59). A comparação dos últimos dados revela que o aumento de 2020 e 2022 foi de 7,2% e 60% em relação a 2018 (59).

Na perspectiva histórica-social, a fome sempre esteve presente desde o início da colonização, a fome oculta, como nomeou Josué de Castro, referência mundial neste campo, de impacto endêmica ou epidemicamente às grandes massas humanas,

não apenas pela perda de alimentos, como também de certos [...] elementos nutritivos [...] (31), essenciais para o ser humano. Ela é reforçada pela OMS como a resultante da carência de micronutrientes, como vitaminas e minerais (60).

A presença de condições extremas de vida, como as guerras e secas, e especialmente na última, em que assentaram condições para a participação fome na vida de seres humanos, como afirmam Rachel de Queiroz em seu romance *O Quinze* sobre a grande seca de 1915 (61), que pode ser observada no trecho indicado:

“Chegou a desolação da primeira fome. Vinha seca e trágica, surgindo no fundo sujo dos sacos vazios, na descarnada nudez das latas raspadas.
— Mãezinha, cadê a janta?
— Cala a boca, menino! Já vem!
— Vem lá o quê!...
Angustiado, Chico Bento apalpava os bolsos... nem um triste vintém azinhavrado...
Lembrou-se da rede nova, grande e de listas que comprara em Quixadá por conta do vale de Vicente.
Tinha sido para a viagem. Mas antes dormir no chão do que ver os meninos chorando, com a barriga roncando de fome.” (*O Quinze*, Rachel de Queiroz)

São fomes específicas, individuais e coletivas, totais e parciais, e, as mencionadas, fomes ocultas (31), conforme apontou Josué de Castro. O pesquisador credenciou a existência de três tipos de fome existentes no Brasil: a endêmica, epidêmica e a subnutrição, sendo os termos endêmica e epidêmica introduzidos pelo autor no sentido mais lato.

A primeira tem um caráter de irreversibilidade em população de delimitada localidade que vive carências nutricionais. São manifestações de carências nutricionais permanentes, que “não se presta a curas espetaculares” (31), exige intervenção contínua e pode ser evitada por meios naturais com boa alimentação, suficiente, completa e equilibrada (31). É a fome estrutural, com origem nas desigualdades sociais, presentes desde a formação da sociedade no Brasil Colônia. Divide a população em dois pares: a quem tem o acesso ao alimento e a outra, o contrário, sem ele, como nas regiões da Amazônia e o Nordeste açucareiro, definidos por Castro como

“áreas geográficas com populações locais submetidas permanentemente a um regime de subalimentação e de carência, exibindo em várias de suas características a marca desta dura contingência biológica.” (31)

A fome epidêmica é instituída à possibilidade de condições climáticas sazonais desfavoráveis, como pode se apresentar também pela pobreza generalizada da população, uma saída do curso natural da sociedade, que reduz o consumo de alimentos a partir dessas causalidades, com manifestações de déficits nutricionais

transitórios ou passageiros, “como na área do sertão, exposta às secas periódicas” (31). O uso do sertão como um exemplo não busca estigmatizá-lo, já que a alimentação do brasileiro, segundo conclui Josué de Castro, mostrou-se “imprópria em toda extensão do território nacional” (31).

Na subnutrição, as deficiências alimentares não são evidentes, atende-se a um modelo alimentar mais alinhado a um “padrão”, que não comprometa a maioria dos indivíduos naquela localidade (62). A má-alimentação no Brasil não é uma condição exclusiva de país localizado no Sul Global, ela está presente em países desenvolvidos, por vezes em sobreposições de doenças crônicas não transmissíveis (DCNT) do ponto de vista cumulativo e de impacto a quem é afetado.

Fatores de risco como o excesso de peso infantil (sobrepeso e obesidade) são dados comprometedores para a saúde. Uma em cada 10 crianças brasileiras e um em cada três adolescentes (10 a 18 anos) em 2022 estão afetadas pelo excesso de peso. Houve aumento de 6,08% nesse marcador de saúde no período da pandemia de COVID-19 (2019 a 2021) e maior aumento entre os adolescentes, de 17,2% (63).

Globalmente, o conjunto das DCNTs respondem por 54,7% das mortes no Brasil, notadamente nas doenças cardiovasculares, que são ligadas às condições de vida dos brasileiros (64). A solução ética de Josué de Castro é alimentar bem as populações e alinhar o plano alimentar a um adequado plano agrícola de produção (31).

O Brasil de 2022 viveu o ápice da chamada “fome coletiva”, ou seja, uma “epidemia de fome, que atinge endêmica ou epidemicamente as grandes massas humanas” (31). As informações provenientes de alguns resultados e conclusões nos inquéritos de Castro (1946) e da Rede Penssan (2022) apresentam o contexto (Quadro 12).

Quadro 12 – Destaques nos resultados e conclusões dos dois inquéritos

JOSUÉ DE CASTRO (1946)

- “O Brasil (...) não conseguiu ainda se libertar da fome e da subnutrição que durante séculos marcaram duramente a sua evolução social, entravando o seu progresso e o bem-estar social do seu povo.”
- “A alimentação do brasileiro se mostra assim imprópria em toda a extensão do território nacional, apresentando-se em regra insuficiente, incompleta e desarmônica, arrastando o país a um regime habitual de fome — seja de fome epidêmica, como na área do sertão, exposta às secas periódicas, a do Nordeste açucareiro e a da monocultura do cacau, seja epidêmica, como na área do sertão, exposta às secas periódicas, seja de subnutrição crônica, de “carências mais discretas como nas áreas do Centro e do Sul.”

- “A inflação provocando uma alta contínua dos preços dos produtos alimentares e a baixa capacidade de compra de largos setores de nossa população, principalmente na zona rural, tem acentuado as dificuldades do abastecimento alimentar adequado de uma grande parcela do povo brasileiro.”

REDE PENSSAN (2022)

- Entre o final de 2021 e início de 2022, os moradores de pouco mais de 40% dos domicílios tinham garantia de acesso pleno aos alimentos, ou seja, viviam em Segurança Alimentar, 28%, Insegurança alimentar (IA) leve; 1/3 domicílios, 30,7%, IA moderada ou grave, 15,5% deles com experiências de fome.
- Os maiores percentuais de famílias em situação de fome no Brasil são das regiões Norte e Nordeste com IA moderada e fome (IA grave). Pessoas com restrição muito grave de alimentos moram em cerca de 26% dos lares do Norte e 21%, Nordeste. Região Sudeste tem 45,4% de Segurança alimentar; região Sul com 52% nessas condições.
- Quadro preocupante no Norte e Nordeste, com formas mais graves de IA (54,6% e 43,6% respectivamente) nos domicílios e os acessos aos alimentos existia apenas em 20,1% (Norte) e 16,4% (Nordeste) dos domicílios, o oposto nas regiões Sul e Sudeste, com efeitos de menor intensidade. Quando os valores foram comparados com o I VIGISAN, houve aumento expressivo do IA em meio rural mesmo em regiões mais desenvolvidas.
- Condição alimentar de moradores pior em áreas urbanas, IA atingindo mais de 60% dos domicílios, IA moderada em 16,9% e IA grave, 18,6%. Contingente de famintos em área urbana é de cerca de 27 milhões de pessoas;
- Nas áreas rurais a IA (leve, moderada, severa) em 60% dos domicílios, sendo 18,6% deles com o maior nível de IA – fome. Famílias de agricultores, 21,8%, que produzem alimentos, vivenciam a fome;
- Um grande percentual de pessoas que se autodeclararam pretas ou pardas, 65%, experimentam a restrição de alimentos em detrimento das pessoas que se autodeclararam brancas, com 53,2% de segurança alimentar em seus domicílios.

Fonte: Adaptado de Castro, 1984 e da Rede Penssan, 2022

A leitura dos dados nos leva a uma constatação: nas duas épocas de análise, ainda que em contextos diferentes (1946 e 2021-2022), o Brasil é um país em que se vive e se mantém a fome. O comprometimento no determinante social de saúde renda, com o empobrecimento em vértice na sociedade e a precarização da vida sem o suporte efetivo de ações do Estado, se mostram decisivos para um acesso insuficiente do alimento.

A materialização desse aspecto pode ser percebida ao aumento de famílias no Cadastro Único para programas sociais do governo federal (CadÚnico) (65). O decreto nº 3.877 de 24 de julho de 2001 instituiu o CadÚnico com posterior integração ao Bolsa Escola no ano de 2003, com atualização e complementação de cadastros das famílias beneficiárias. O ano também foi marco do Programa Bolsa Família (PBF), principal usuária do CadÚnico, com 10 milhões de famílias credenciadas em 2003 e atuais 19,5 milhões cadastradas.

Dados oficiais mais recentes apontam que: o CadÚnico tem mais de 25 milhões de famílias cadastradas, o PBF possui mais de 13 milhões de famílias beneficiárias e todas as famílias beneficiárias do PBF estão no Cadastro Único, mas nem todas as famílias do Cadastro Único são beneficiárias do PBF. Há famílias que são incluídas para acessarem outros programas e políticas sociais implementados pelo governo federal, estadual ou municipal (66).

O PBF foi um programa social do governo de Luiz Inácio Lula da Silva, instituído a partir de medida provisória em 2003, inspirado no Bolsa Escola, vigente em 2001, programa do governo federal. Em 29 de dezembro de 2021, o presidente na época (Jair Messias Bolsonaro, 2019 a 2022) descontinuou o programa, criando o Auxílio Brasil. Com a posse do novo governo Lula, iniciou-se o trâmite no Congresso Nacional da medida provisória que recria o Bolsa Família (MP 1.164/2023), substituindo o Auxílio Brasil, com valor mínimo de R\$ 600,00 para famílias cadastradas no programa, adicional de R\$150,00 por criança, valor extra de R\$ 50,00 para cada dependente entre 7 e 18 anos e para gestantes (67) com regra específica⁸.

Desde os 21 anos do CadÚnico, o ápice de pessoas em extrema pobreza foi em setembro de 2022, com 49 milhões de brasileiros (ou 23% da população) sem renda suficiente para sobreviver e que precisam de auxílio governamental (68). Isso representa um aumento de 10 milhões de pessoas desde janeiro de 2019 (68).

A escolha particular desse poder público foi a ênfase na transferência de renda, com aumento em 149% em 2022, no período de eleições, paralelo ao contraponto de corte nos orçamentos em ações com foco na segurança alimentar; como de aquisição de alimentos, alimentação escolar na educação básica (como o Programa Nacional de Alimentação Escolar - PNAE), ações de proteção social básica, ações de proteção social especial, formação de estoques públicos com agricultura familiar e construção de cisternas; que caiu 38% (69).

A eliminação da fome, planejada em ações transversais, restringiu-se a um modelo de oferta de sobrevalorização do Auxílio Brasil, uma resposta importante, porém com fins eleitoreiros, que determinou a queda no número de brasileiros em condição de extrema pobreza no país. Segundo relatório do Banco Mundial (2022), de 11,37 milhões para 4,14 milhões entre 2019 e 2020 (70). Ainda assim, a questão

⁸ A habilitação ao benefício do programa na política pública deve ser para famílias com renda de até R\$ 218,00 por pessoa.

envolve o uso de recursos para o social em curto prazo, o que não resolve significativamente o problema.

Sobre reflexão da política de transferência de renda, iniciadas na pandemia, Marcelo Neri, pesquisador e coordenador da FGV Social, atesta que ainda que trouxesse “alívio à pressão da miséria, sua interrupção teve efeitos imediatos na população mais pobre” (71). A capilaridade e o tempo hábil das ações de transferência de renda são determinantes para a redução da pobreza, sobretudo da pobreza extrema, estimada pelo Banco Mundial como de indivíduos que ganham US\$ 2,15 dólares por dia (70).

O estudo da FGV Social ‘O mapa da nova pobreza’, apontou que 29,6% de pessoas no Brasil possuem renda domiciliar per capita de até R\$ 497,00 (72). Isso significa que 62,9 milhões de brasileiros em 2021 viviam com uma renda comprometida em extrema pobreza (72). Toda essa condição se alinha com o aumento do custo de alimentos no país e a precarização da vida, fato registrado desde 1955 por Carolina de Jesus, o qual transcrevo, considerando a força de suas palavras e a sua tentativa de solução:

“Mas o custo dos generos alimentícios nos impede a realização dos nossos desejos. Atualmente somos escravos do custo de vida.”

“...Estive revendo os aborrecimentos que tive esses dias. “(...) Suporto as contingências da vida resoluta. Eu não consegui armazenar para viver, resolvi armazenar paciência.” (73)

O ano de 2022 é marcador do ponto máximo da pobreza no país, desde o começo da série histórica de 2012 na Pesquisa Nacional de Amostra de Domicílios Contínua (PNADC), divulgado pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Com a inserção do evento Covid-19, mais 9,6 milhões de brasileiros entraram na linha de pobreza. A proporção de pobres por Unidades da Federação (UF), ano a ano desde 2012 a 2021, é assim apresentado (Figura 3):

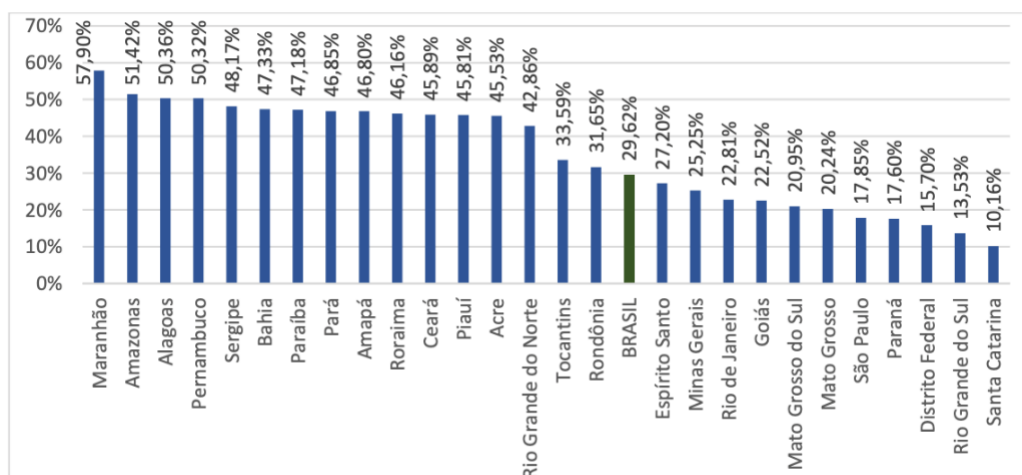


Figura 3 – Proporção de pobres em 2021 por Unidade da Federação (%)

Fonte: FGV Social a partir dos microdados da PNADC, 2022

Na classificação das 27 UFs, a de menor taxa de pobreza é de 10,16% em Santa Catarina, em sequência o Rio Grande do Sul (13,53%) e Distrito Federal com 15,70%. Das UFs com maior taxa de pobreza destacam-se o Maranhão (57,90%), Amazonas (51,42%) e Alagoas (50,36%). A correlação da pobreza com a fome pode ser observada nos graus de IA moderada e grave (fome) nas regiões Norte e Nordeste, conforme já apontado anteriormente, e em menores graus no Sul e Sudeste, segundo pesquisa da Rede Penssan (59).

A título de ilustração, o mapa adaptado abaixo com os dados da pesquisa FGV Social (Figura 3) representa a desigualdade regional perceptível na cor azul em degradê entre as regiões nordeste e norte quando comparadas à sudeste e sul, com tons azuis mais fortes representando UFs de maior taxa de pobreza e à medida que o azul se torna mais opaco (em direção ao sul do país), a taxa se reduz⁹ (Figura 4).

⁹ Os dados de proporção de pobres por Unidades da Federação (UF), ano a ano desde 2012 a 2021, podem ser identificados ao passar o cursor do mouse por cada estado brasileiro no mapa, na versão digital da tese.

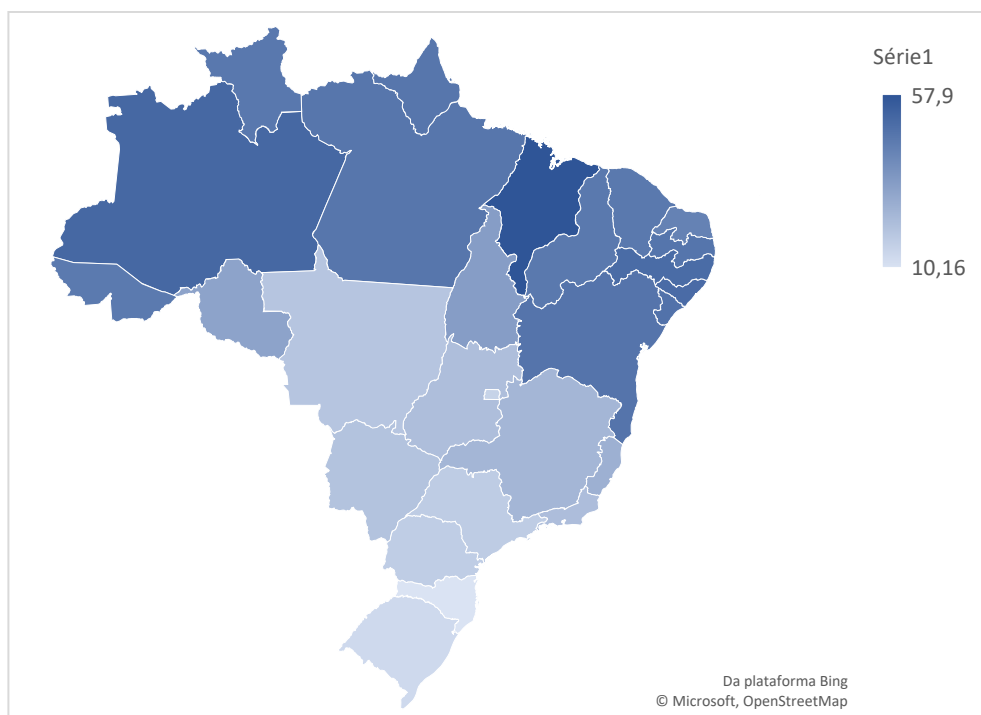


Figura 4 - Mapa da proporção de pobres em 2021 por Unidade da Federação (%)

Fonte: Adaptado para mapa da FGV Social a partir dos microdados da PNADC, 2022

A distinção representada no mapa entre as macrorregiões brasileiras evidencia a necessidade na implementação de políticas de transferência e redistribuição de renda em um Brasil tão desigual, a exemplo do Programa Bolsa Família (PBF). Originalmente, a cartilha do programa associa benefícios monetários, critérios econômicos de elegibilidade e o cumprimento de condicionalidades para a sua permanência, com compromissos à saúde, educação e assistência social por famílias beneficiadas (74) e compromisso do Estado.

Os compromissos atuais (condicionalidades) para as famílias serem atendidas pelo PBF, que existem para “reforçar o direito de acesso das famílias aos seus direitos sociais básicos” (75,76), em geral englobam a saúde e a educação. Os novos benefícios do PBF são o Benefício de Renda de Cidadania, Benefício Complementar, benefício Primeira Infância e Benefício Variável Alimentar (76). Para a saúde:

“cumprimento do calendário nacional de vacinação; acompanhamento do estado nutricional, para os beneficiários que tenham até 7 (sete) anos de idade incompletos; e realização de pré-natal das gestantes” (76).

Os dados apontam uma correlação entre fome e miséria, que para Josué de Castro, são construções sociais, consequências da ação humana, e não podem ser

considerados "fenômenos naturais" (62). Como construção social, a compreensão da fome contorna não apenas o biológico, mas sobretudo o social, econômico, histórico, político. A sua permanência representa uma violação do DHAA, prevista constitucionalmente, e, no caso específico de crianças, a ausência do alimento e a experiência da fome produzem danos permanentes em suas configurações físicas e psicossociais.

Para crianças menores de 10 anos, os efeitos se mantêm comprometedores, como informam pesquisas recentes. O II Inquérito da Rede Penssan aponta que a fome em lares com crianças menores de 10 anos, período fundamental nas suas formações biológicas, passou de 9,4% (2020) para 18,1% em 2022 (59), ou seja, quase duplicou. Em 37,8% dos domicílios as crianças vivem com IA grave ou moderada, em 7 pontos percentuais maior que a média nacional, de 30,7% no total de domicílios pesquisados (59).

O relatório lançado em 2022 da Fundação Abrinq (2022), Cenário da Infância e Adolescência no Brasil, indica que, em 2020, 13% dos brasileiros de até 5 anos de idade estavam em situação de desnutrição crônica (77). Além de grupo de expressiva vulnerabilidade no contexto de desenvolvimento biológico e mental, são populações vulnerabilizadas pela ausência de comprometimento nas políticas públicas para apoiá-las.

No caso específico desses grupos de expressiva vulnerabilidade, já existem achados de desnutrição nas taxas de hospitalização de menores de um ano nas regiões do Brasil. Segundo dados apontados pelo Observatório de Saúde na Infância (Observa Infância), o Nordeste registrou 171 internações de bebês menores de um ano a cada 100.000 nascidos vivos em 2021, com aumento de 10% em relação à 2020 (78).

5.1.2 Nota de encerramento - abordagem biomecânica e Josué de Castro

Há uma diversidade conceitual na literatura da fome estimulada por ideias de sua representação como impulso biológico, uma necessidade física, um desejo psicológico, um indicador de gosto, um reflexo de tabus culturais, preferências culturais e costumes sociais e um símbolo ou marca de pobreza e sofrimento (7). Para complementar a síntese da fome no Brasil, apresento uma nota final de fechamento

do tema caracterizando a abordagem biomecânica da fome em contraste a teoria social de Josué de Castro.

Há duas abordagens da fome, a biomecânica, que considera os mecanismos biológicos e fisiológicos da fome, e as teorias sociais da fome com foco nos fatores sociais, econômicos e culturais. A fome em sua essência natural, biológica e involuntária (79), como propõe a ONU, é descrita como uma sensação desconfortável ou dolorosa resultante do consumo inadequado de nutrientes necessários para o fornecimento de energia ao corpo, nas condições de subalimentação crônica, nível extremo da IA (80). É um dos exemplos conceituais de aproximação biomecânica, uma lógica de discurso que domina a ciência quanto ao significado da fome (79).

No contexto biológico segundo Halford (2008), um dos maiores especialistas do campo alimentar, a fome é traduzida como “a motivação para buscar e consumir alimentos, iniciando um período de comportamento alimentar” (81) e tem término marcado pela saciedade. A hipótese aceita hoje, na centralidade biológica, é que fome e saciedade combinam processos complexos na dimensão biológica do corpo humano, para o alcance da homeostase energética, e modelagem do ambiente externo (81).

O fenômeno abrange uma complexidade biológica com dois sistemas, os quais abrangem o apetite homeostático e hedônico. A fome homeostática acontece ao aumento da vontade de comer independente do alimento para suprir o balanço energético individual. Na fome hedônica o aumento do apetite acontece na ausência de necessidades metabólicas, resultado de um desejo de comer, apesar dos alimentos indisponíveis, em relação a uma expectativa de prazer com a comida (82). A diferença entre os dois tipos de fomes se relaciona com o momento, quantidade e qualidade dos itens consumidos (82).

Assim, na fome hedônica a escolha dos itens depende das características satisfatórias ou recompensadoras dos alimentos (83). A mediação do controle hedônico do apetite ocorre pela recompensa ativada por alimentos altamente palatáveis e mantêm o desejo de comer, estimulando o consumo excessivo, com base no prazer sensorial e na recompensa, e não na necessidade biológica (84).

A saciedade é um estado de plenitude que varia de indivíduo para indivíduo e depende de muitos fatores e condições, que envolvem desde a absorção de nutrientes, ações de vários sistemas e estruturas (hormônios, sistema nervoso e sistema digestivo) aos fatores psicológicos (85,86). Ela ocorre “durante e após o

consumo da refeição, que leva à redução da fome e inibição do consumo adicional” (81).

O indivíduo experimenta a fome involuntária (79) na secreção do hormônio grelina e por sinais metabólicos como a glicemia no sangue em estado de hipoglicemia (85,86). A saciedade da fome funciona como um modo imperativo para a sobrevivência, funcionando como marcador da fome fisiológica (na abordagem biomecânica). Um contraponto a fome fisiológica é a fome emocional distinta na especificidade de um alimento, mesmo à ausência da fome fisiológica em si. Referentes físicos (como o “ronco na barriga”) e gatilhos emocionais ajudam a distinguir a fome fisiológica da fome emocional.

Ainda ao seu trânsito no biológico, mescla uma confusão conceitual com a desnutrição (62,87), termo popular, porém impreciso, como defende Monteiro (2003), já que o que existe na prática são as deficiências nutricionais em várias modalidades, definidas como

doenças que decorrem do aporte alimentar insuficiente em energia e nutrientes ou, ainda, do inadequado aproveitamento biológico dos alimentos ingeridos (87).

O pesquisador estabelece uma relação entre os termos distintos e não equivalentes desnutrição, fome e pobreza (87) a partir de uma representação exemplificativa. Especificamente para fome e desnutrição, a primeira pode gerar como consequência uma modalidade específica de desnutrição, a deficiência energética crônica. Porém, nem toda a deficiência é gerada pelo aporte de alimento insuficiente em energia ou pela ausência de comida. A exemplo de condições de desmame precoce, higiene precária de alimentos, incidência de infecções (diarreicas e paratossitoses intestinais), que podem causar a forma grave de desnutrição, a qual, segundo o autor, mais se aproxima com a pobreza (87).

A complexidade do fenômeno aponta para uma qualificação em dois níveis, duas formas de apresentação, a fome aguda e a fome crônica. A primeira pode ser resumida como a “urgência de se alimentar, a um grande apetite” (87). A perspectiva de urgência denota uma ameaça futura, ainda mais expressiva na sua forma crônica, dada uma permanência (na temporalidade e vivência), ou seja,

a alimentação diária, habitual, não propicia energia suficiente para manutenção do seu organismo e para desempenho de suas atividades cotidianas (87).

A dupla carga de desnutrição pode ser observada na sincronia entre a desnutrição clássica, energético-proteica, e relacionadas à alimentação, ao excesso de peso no sobrepeso e obesidade (62) e ao ser incorporada as deficiências de micronutrientes (vitaminas e minerais) é uma forte implicação para doenças crônicas.

Na perspectiva histórica-social presente no estudo sobre a fome, a referência é o pesquisador Josué de Castro. Como antecipei ao início deste subitem, ela não é fenômeno recente, nem consequência diante de eventos extemporâneos, como o da COVID-19. A fome está no mapa desde o Brasil colônia, dos séculos XVI ao XIX, lastreada pela formação de sistema alimentar com base em monoculturas (31,48).

O fenômeno ocorreu na perpetuação e fortalecimento dessa base de sistemas agrícolas, especialmente na cana de açúcar, paralelo à rejeição de uma policultura da população de menor renda com centralidade nas plantações de frutas, legumes e verduras. A menção às fomes específicas, individuais e coletivas, totais e parciais, e, das já referenciadas fomes ocultas, por Castro, apontam a ampliação de sua complexidade a partir de estruturas sociais e escolhas políticas no contexto nacional.

Seus mais recentes indicadores¹⁰, segundo o relatório da Rede Penssan, apontam a fome estrutural, de necessária discussão diante da inscrição na sociedade. Considera-se a sua resistência e permanência passada e presente nas regiões brasileiras em maior ou menor gradação como uma violação de direitos humanos.

Josué de Castro é a referência brasileira que tratou o tabu da fome, ao estudar a classe trabalhadora e, a partir dos seus estudos-denúncia, admite a dimensão fisiológica da fome, porém a inscreve como fenômeno social promovida coletivamente por questões econômicas. Erradicar a fome é a solução para emancipar o homem, especialmente a população vitimada por fome coletiva.

5.2 Cotidiano

O conceito de cotidiano tomou forma a partir dos estudos sociais em abordagens filosóficas e sociológicas. Na primeira, o norte teórico-metodológico utilizado para apreensão do termo cotidiano tem base em Agnes Heller, filósofa da Escola de Budapeste; nas aproximações com histórias da fome do ponto de vista do cotidiano de Carolina Maria de Jesus e da Microsociologia da vida cotidiana com

¹⁰ Os indicadores nacionais foram apontados na subseção anterior da tese.

Goffman. Este estudo se centra nas jornadas sociais interativas cotidianas de mães no ecossistema socio-sanitário de EIM com foco na fome.

As jornadas abrangem duas dimensões espaciais, espaços clínicos e não clínicos do trajeto, com largada no espaço microssocial e ressonância aos espaços macrossocial e ecossistêmico. Admitem, assim, o estabelecimento de relações em diversidade de campos sociais, os quais as mães transitam na tentativa de cumprimento ao seu objetivo: a busca de alimentação e os processos cotidianos alimentares de suas filhas e filhos. Eles incorporam as particularidades das doenças raras, em amplitude de matizes e condições singulares que compõem as suas histórias pessoais e maternas.

O significado de cotidiano é definido por Heller (1985) como a vida de todo homem, do homem inteiro (88). Por homem inteiro se integram aspectos da sua individualidade e coletividade, em plenitude de suas funcionalidades humanas, porém com reconhecida impossibilidade de fruição em toda a sua intensidade. O campo desta pesquisa em circularidade de dados oferece uma oportunidade de desocultar o cotidiano e o não cotidiano no cotidiano (89).

Do ponto de vista sociológico, a apropriação da “Sociologia da existência social”, como nomeia Sztopka (2008), em referência particular à Sociologia do cotidiano, tem ocorrência legítima na sociedade humana em compreensão das estruturas e dinâmicas de ações a partir de eventos sociais reais vivenciados e observáveis na práxis socioindividual, com os seguintes traços positivos e definidores da vida cotidiana (90) (Quadro 13):

Quadro 13 - Traços positivos e definidores da vida cotidiana

N	HELLER (1985)	SZTOPKA (2008)
1	Heterogeneidade (conteúdo, assimilação ou importância dos tipos de atividade).	Como manifestação observável da existência social e, portanto, sempre inclui relacionamentos com outras pessoas, sempre em contexto social.
2	Ordem hierárquica dinâmica em função das diferentes estruturas econômicas-sociais.	Os eventos da vida cotidiana são repetidos e não únicos, às vezes são até cíclicos, rítmicos, transformando-se em rotinas.
3	Homem nasce inserido no cotidiano.	Muitas vezes a vida cotidiana assume formas rituais, dramatizadas, estilizadas, seguindo certos roteiros não reflexivos e profundamente internalizados.
4	Assimilação da manipulação das coisas é sinônimo de assimilação das relações sociais.	A vida cotidiana envolve nosso corpo – dotes biológicos, proezas físicas e emoções – com todas as suas forças e fragilidades, potenciais e limitações.
5	O homem aprende no grupo os elementos do cotidiano.	A vida cotidiana geralmente está localizada no espaço, ocorre em determinados locais e o caráter do local

		determina significativamente o caráter, o estilo, a forma e o conteúdo dos eventos sociais.
6	A vida cotidiana não está fora da história, mas no centro do acontecer histórico.	Os episódios da vida cotidiana têm uma certa duração temporal – duram mais ou menos no tempo.
7	A vida cotidiana é a vida do indivíduo, que é ser genérico e particular.	A vida cotidiana muitas vezes flui sem reflexão, seguindo hábitos e rotinas dos quais os atores não estão totalmente conscientes.

Fonte: Adaptado de Heller (1985) e Sztompka (2008)

Esta tese lança seu olhar a partir do cotidiano familiar, que, em sua informalidade, ao se entrelaçar com os agentes formais de saúde, revela uma contradição: a família é a principal provedora de cuidado (91). A descoberta da doença rara (DR) desencadeia uma profunda reorganização da rotina familiar (92,93), exigindo reconfigurações diante de novas rotinas ou da incorporação de outras, sempre em um contexto relacional. Nesse cenário, a ética serve como bússola para as construções comunicativas e os processos de interação, fundamentando-se no encontro entre os diversos atores envolvidos. A pluralidade desses seres humanos, por sua vez, dá origem a conflitos e situações que demandam soluções bioéticas.

No fenômeno da fome em determinados grupos sociais, a escritora Carolina Maria de Jesus apresenta seu cotidiano na Favela de Canindé (SP), em que há dias de “café simples”, sem pão ou opções mais proteicas para serem incorporadas à refeição matinal, consequente da venda diária de papel em depósitos. É uma vida em que “pobre não repousa”(73), “não tem privilégio de “gosar descanso” (73), como afirma Carolina. É um local em que mesmo sem gastar luz, se paga por ela (73). Que fica doente e faz a sopa de ossos, mistura com arroz e macarrão e tem o alimento do dia (73). É a fome cotidiana estrutural em interface às condições de vida precárias e precarizadas de seres humanos vulneráveis e vulnerabilizados.

Populações vulneráveis das comunidades de favelas vivenciam desafios no acesso ao alimento. Estudos em duas favelas de São Paulo (SP), a favela Maravilha e a antiga favela Vila Prudente apontaram problemas alimentares ao qualitativo e quantitativo de comida, predomínio da cultura alimentar industrial e barata, dada as condições de pobreza e desemprego vigentes (94).

Nesses espaços vicejam a desigualdade no acesso aos alimentos nutritivos e frescos e o alto consumo de alimentos industrializados. A consequência ao conjunto desigualdade e consumo de ultraprocessados aponta para a discriminação do grupo

populacional mais vulnerável, funcionando como uma forma de segregação, a um apartheid alimentar.

Na pandemia, ao ápice da insegurança alimentar, fome, o desemprego e alta de casos da COVID-19; formaram-se iniciativas de resistência comunitária, a exemplo do Panela Cheia, iniciada em abril de 2021, um movimento da Central Única das Favelas (Cufa) em parcerias da Gerando Falcões e movimento da Frente Nacional Antirracista. A um mês da campanha, um total de R\$ 58 milhões de reais foram arrecadados, mais de sete toneladas de alimentos, e acima de dois milhões de pessoas beneficiadas (95).

Outra condição que engloba a fome é o apartheid alimentar. Ele acontece em bairros negros e de baixa renda na Filadélfia (EUA), que concentram um maior número de lanchonetes e restaurantes de comida rápida (*fast-foods*) em detrimento do número de lojas com produtos frescos de origem agrícola (96). As comunidades negras operam formas de resistência ao apartheid alimentar como o cultivo, e consequente maior acesso aos alimentos e redução do seu impacto a partir da agricultura urbana (hortas comunitárias e fazendas urbanas) (96).

As resistências a forma segregada e discriminatória ao contexto de consumo alimentar são necessárias na promoção de uma opção ao consumo dos alimentos conforme os compromissos com a Agenda 2030 (97). Uma comparação apresentada pelo Nexo Jornal permite ilustrar como, ainda que floresçam oposições às segregações, há uma relação desigual de poder de compra e fome, no contexto do consumo alimentar: entre duas crianças, uma da favela e outra moradora de condomínio de luxo, a poucos quilômetros dali a primeira tem maior susceptibilidade à fome e insegurança alimentar (98).

É nesse espaço, tempo, condições e grupo social que, na vida de Marias, emergem situações apontadas por Berlinguer (99), em conflitos que abrangem o mercado de trabalho dos cuidadores, previstas na bioética do cotidiano, nas questões de equidade, igualdade de oportunidades para quem nasce, condições socio sanitárias na incorporação de políticas públicas e em determinantes de saúde, como “marcas da diferenciação” (100) presentes à leitura de fatores sociais, econômicos, culturais, étnico/raciais, psicológicos e comportamentais (53).

5.3 Doenças raras

O termo doenças raras é consolidado a partir de condições e lutas sociais em saúde. Tem origem nos movimentos de grupos de pais e mães, que posteriormente se tornaram associações ou organizações de pacientes, em pleitos por medicamentos órfãos nos espaços político, regulatório e social dos Estados Unidos e da Europa. O enfoque dado à raridade das doenças surgiu como uma questão política na década de 1980 nos Estados Unidos, motivada por críticas às deficiências do mercado farmacêutico (101).

O desinteresse no desenvolvimento farmacêutico de medicamentos para as doenças órfãs (hoje denominadas de doenças raras) ocorreu, segundo o discurso da indústria farmacêutica, pelo pequeno número de pacientes consumidores somado ao alto custo, a substancial necessidade de aplicação de recursos em pesquisas farmacêuticas aliada ao longo processo de comercialização e potenciais incertezas na comercialização dos medicamentos para grupos específicos; pelo risco da não recuperação financeira dos investimentos, pela falta de compreensão dos mecanismos subjacentes da doença e pela relativa indisponibilidade de sujeitos para ensaios clínicos (101,102).

Essas condições são classificadas como objetos de fronteira (103), cursando de formas graves e demandando ações complexas para garantir a integralidade em tratamento multidisciplinar permanente e sem possibilidade de cura (104), em quantidade e grau que depende da condição singular da pessoa afetada e podem ocorrer em paralelo a outras comorbidades, configurando-se como doenças letais ou cronicamente debilitantes. Os Erros Inatos de Metabolismo (EIM) compõem um dos eixos das doenças raras de origem genética (105).

Autores utilizam a prevalência como um ‘marcador conceitual’ no significado de doenças e, para esta tese, o recorte epidemiológico determinado por Nguegang Wakap e colaboradores, a frequência de 40-50 casos em cada 100.000 indivíduos (106) foi adotado. Caracterizam-se, portanto, como doenças que afetam pequenas populações. As evidências científicas apontam para uma falta de uma definição epidemiológica consistente na América Latina sobre pessoas vivendo com as DR (22,107), o que impacta negativamente as suas vidas em diversos setores e âmbitos

de acesso. Estima-se que 80% das DR são de origem genética, com registro de 5.000 a 8.000 DR conhecidas, dependendo da fonte de pesquisa¹¹ (108).

A "política de números" com base na prevalência das DR, segundo Rabeharisoa e colaboradores (2014), foi utilizada inicialmente por associações de pacientes nos termos de legitimidade e visibilidade às doenças raras (101). A aproximação ao modelo biopsicossocial revela uma diversidade de impactos das DR no ecossistema de saúde e em outros setores da sociedade, como o da educação. Em resposta ao expressivo comprometimento físico e complexidade de grande parte das DR, há recorrente demanda por hospitalizações e ciclos de desospitalizações dos pacientes, que são apoiados por equipes multidisciplinares e especializadas. Além do tratamento, pode haver necessidade de ações de reabilitação e formação de uma complexa rede de cuidados nas suas casas.

O cuidado à pessoa com DR é intenso, exaustivo, complexo, contínuo e diário. Aliado ao fardo do cuidado, gera consequências negativas com evidências científicas documentadas na perspectiva da saúde mental, destacadamente para quem cuida, ainda que todo o microsistema de cuidado seja impactado. A linha de cuidados para DR do Ministério da Saúde (MS) destaca as necessidades assistenciais complexas em todo o ciclo de vivência, diagnóstico, tratamento ou acompanhamento (109), ao que incorporou um período que antecede o diagnóstico, o momento da busca pela confirmação diagnóstica.

Diante do conjunto de características, uma pesquisa identificou a migração na prática de advocacy das associações, na Europa, da "política de números" para a "política de singularização". A mudança discursiva revela que se antes, na "política de números", houve a reunião de pacientes independente da doença para aumentar o peso político a partir do elemento raridade, a "política de singularização" cria coletivos baseados em similaridades e diferenças significativas entre doenças e pacientes (101).

Um marco histórico para DR tomou forma em 2021 a partir da primeira resolução não vinculante guiada pelos Objetivos de Desenvolvimento Sustentável da Agenda 2030 pela Organização Mundial das Nações Unidas (ONU). A ONU

¹¹ Haendel et al (2020) relaciona no artigo científico, em box próprio, 11 hiperligações (*hyperlinks*) de fontes confiáveis, que são: Rare Disease Facts and Figures, World Health Organization, Health conditions related to genetic changes in the PIK3CA gene, Priority Medicines for Europe and the World Project 'A Public Health Approach to Innovation, Eurordis: About rare diseases, Mondo ontology, DOID, NCI Thesaurus, IDG Program e IDG query interface.

fundamentou-se na perspectiva de promoção e proteção de direitos humanos e na estimativa populacional de 300 milhões de pessoas no mundo vivendo com DR, sendo grande parte, crianças (110).

As discussões conceituais sobre doenças raras e seus desdobramentos não se esgotam no breve resumo apresentado. Há constante e permanente atualização do assunto, em razão dos interesses de mercado e enquanto um tema relevante para o campo biomédico e da saúde coletiva.

5.4 Erros Inatos de Metabolismo, Fenilcetonúria e Homocistinúria Clássica

5.4.1 Definição

Segundo a Portaria 199 de 30 de janeiro de 2014, que institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Brasil, EIM correspondem ao primeiro eixo, doenças raras de origem genética (105,111), apresentando-se individualmente raras, mas coletivamente numerosas (112,113). EIM são identificados como transtornos de metabolismo e têm comprometimento nas reações químicas ocorridas na célula e que são essenciais para a vida (114), afetando seus metabolismos.

A manutenção da fisiologia e da homeostasia celular é a função primária das vias metabólicas, que utilizam substratos e enzimas específicas para realizar suas funções de forma equilibrada, garantindo, por consequência, a homeostase de todo organismo (115). FNC e HCU fazem parte do grupo 1 de desordens de metabolismo intermediário em doenças de moléculas pequenas (12,35).

Os EIM são condições crônicas e raras que podem se desenvolver da infância à vida adulta e afetam todo o sistema familiar em singularidades física, psicológica e social (11). Pessoas com EIM podem apresentar alterações de desenvolvimento nos seus ciclos de vida, em perfis variados de apresentações clínicas, sinais e sintomas que abrangem, de forma geral, a descompensação metabólica, sintomas neurológicos, envolvimento de multissistemas, comprometimento no desenvolvimento e aprendizado e problemas de comportamento (12).

Saudubray e Garcia-Cazorla (2018) criticam a sub-representação do estudo especializado em EIM nos programas de ensino das universidades de Medicina, ainda mais comprometido pela reduzida presença dos conhecimentos da biologia celular,

de biologia molecular e de bioquímica nos currículos, o que compromete a chance de um estudante ter contato com informações sobre DR, quando comparadas às doenças prevalentes (12). Os EIM, em razão das diferentes vias metabólicas afetadas, se distinguem na apresentação de sinais e sintomas, mas tem impactos graves quando não tratados, afetando multissistemas em qualquer idade. Algumas vezes configuram cenários clínicos complexos e não se enquadram em nenhuma modelo fisiopatológico convencional. E, quase sempre, suas sequelas são irreversíveis quando a doença não é atenuada ou não há tratamento em tempo oportuno.

A classificação clínica dos EIM, apontada nas Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde – SUS, obedece a divisão em três grupos específicos. No Grupo I estão enquadradas as aminoacidopatias deste estudo científico, a FNC e a HCU, assim apresentadas:

EIM Grupo I: comprometimento do metabolismo intermediário caracterizado por quadro clínico de intoxicação aguda e crônica, relacionado diretamente com ingestão alimentar de proteína ou açúcar, incluindo defeito no metabolismo dos aminoácidos, dos ácidos orgânicos, do ciclo da ureia e intolerância aos açúcares (111).

A FNC ocorre na severa diminuição ou completa ausência da enzima fenilalanina-hidroxilase, que participa do catabolismo do aminoácido FAL em tirosina, do cofator BH4 e dihidrobiopterina redutase (DHPR). A fenilalanina atravessa a barreira hematoencefálica e compromete diretamente a mielina dos neurônios (116). A ausência de diagnóstico e tratamento gera consequências como acúmulo do aminoácido FAL no sangue e de outro metabólito secundário, o ácido fenilpirúvico, além da carência de tirosina, que não é convertida adequadamente na via metabólica.

Sem diagnóstico e/ou tratamento, ocorre alta concentração de FAL plasmática, acúmulo de partículas cerebrais, em sequelas significativas como a deficiência intelectual global, expressivos atrasos nos marcos do desenvolvimento, microcefalia, comportamento hiperativo, características autistas com comportamento agitado, possibilidade de convulsões (19,117). Revisões sistemáticas também apontam redução da densidade mineral óssea (DMO) e taxas de fratura em pacientes com fenilcetonúria em relações entre DMO e níveis de FAL (118,119).

A acumulação também ocorre na HCU na lacuna do organismo em metabolizar o aminoácido homocisteína e metionina, a partir da deficiência da enzima cistationina beta-sintase, que catalisa a conversão de homocisteína em cistationina (12,120). Quando não tratada, representa um expressivo fator de risco multissistemas:

- Sistema ocular: nas alterações oculares (*ectopia lentis* e/ou miopia severa) (120–122), no deslocamento do cristalino, que deve levantar suspeitas ao exame clínico (115);
- Sistema cardiovascular/vascular: com recorrentes Acidentes Vasculares Cerebrais (AVC) ou episódios semelhantes a AVC em uma idade jovem (123);
- Sistema musculoesquelético: comprometimento musculoesquelético, diminuição do nível de consciência, hipotonia ou hipertonia, convulsões e, em alto nível de intoxicação, evolução para coma (12,115);
- Sistema Nervoso Central (SNC): Da mesma forma que a FNC, podem causar deficiência intelectual (12,115);
- Sistema Ósseo: Em fase adulta, pode ocorrer osteoporose (115).

5.4.2 Epidemiologia

A FNC é a DR autossômica recessiva mais comum do metabolismo de aminoácidos com prevalência global estimada em 1:23.930 recém-nascidos, maior na Europa e em certas populações do Oriente Médio, e no Brasil, 1:25.000 (124). Para HCU, estudo epidemiológico baseado em bases genéticas de Weber Hoss e colaboradores (2020) aponta que

a incidência mundial mínima de HCU foi estimada em ~0,38:100.000, sendo a incidência maior em europeus não finlandeses (~0,72:100.000) e latino-americanos (~0,45:100.000) e menor em africanos (~0,20:100.000) e asiáticos (~0,02:100.000) (125).

5.4.3 Diagnóstico

O percurso diagnóstico para EIM no Brasil é iniciado na Atenção Básica ou em atendimento ambulatorial ou hospitalar no qual a coleta de sangue em papel filtro, as gotinhas de sangue do pé, daí a designação Teste do Pezinho, tem oportunidade de realização. O Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN/SUS) é a política pública que orienta tais ações, cumprindo os princípios de equidade, universalidade e integralidade previstos no SUS. O programa foi instituído em 6 de junho de 2001 pelo Ministério da Saúde com último registro de taxa de cobertura em 2020 de 82,53%, porém seus mais recentes percentuais de coleta estão abaixo dos 60% (58,06%) (126). Recentemente, em 2024, foi pactuada uma atualização da portaria que institui

o PNTN, propondo uma reorganização da estrutura dos serviços, com a separação de ambulatórios dos laboratórios e a proposição de cooperação dos estados na realização da triagem neonatal biológica.

A TN biológica requer uso de equipamento laboratoriais com certo grau de sofisticação tecnológica. Em razão disso, os parques tecnológicos necessários para realização dos exames laboratoriais nem sempre estão plenamente disponíveis em “um país de heterogeneidade demográfica, econômica, política, cultural, logística e de diversas outras naturezas” (127). No contexto brasileiro ainda pode ser prevista a falta de equipamentos e profissionais capacitados para operar as ações previstas no PNTN. Mas, espera-se que com a nova Portaria, parte dessas situações seja dirimida, garantindo o acesso das crianças à triagem de doenças raras importantes e que podem ser clinicamente abordadas em tempo oportuno, com redução de sequelas e garantia de um desenvolvimento infantil com menor progressão de doença ou interrupção dos quadros mórbidos.

Ao nascimento, bebês com FNC e HCU são assintomáticos (120,128). Porém, quando se dá a alimentação pelo leite materno, há o aparecimento de sinais clínicos específicos, incluindo quadros de intoxicações pelo acúmulo dos aminoácidos ou de metabólitos sem o aporte enzimático necessário para seus metabolismos.

Considerando que o tempo é um marcador para saúde, a rápida triagem e a confirmação diagnóstica, prioritárias entre o 7º e 10º dia de vida (129), são necessárias, já que circunscreve e incorpora o princípio de prevenção de sequelas permanentes ao possível desfecho mais comprometedor, que é a morte. Uma barreira diagnóstica para HCU apontada por Levy (2021) é a presença de níveis de metionina nos primeiros dias de vida, que podem estar normais ou abaixo dos limites estabelecido no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) (130), o que pode inviabilizar uma rápida detecção da doença.

No período antecedente a 26 de maio de 2021 havia previsão de cobertura em seis doenças específicas: Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. A partir da Lei nº 14.154, de 26 de maio de 2021 foi estabelecida a necessidade de implementação escalonada do teste em cinco etapas (13), sendo que na primeira delas foi incorporado o teste para toxoplasmose congênita às seis doenças já previstas. Com a atualização do PNTN, espera-se que, nos próximos anos, mais de 50 condições raras sejam triadas, incluindo a HCU (131).

5.4.4 Tratamento

A FNC é classificada como clássica, leve e Hiperfenilalaninemia não-FNC de acordo com os níveis plasmáticos de fenilalanina (128), apontados a seguir (Quadro 14):

Quadro 14 - Classificação FNC

Tipos	Característica
FNC Clássica	A/O paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina acima de 20 mg/dL no diagnóstico (sem tratamento);
FNC Leve	A/O paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina entre 8 mg/dL e 20 mg/dL no diagnóstico (sem tratamento).
Hiperfenilalaninemia não-FNC	A/O paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina entre 2 mg/dL e 8 mg/dL no diagnóstico (sem tratamento).

Fonte: Brasil, Ministério da Saúde, 2020

A classificação da HCU é definida a partir da suplementação/responsividade de piridoxina (vitamina B6) (132), que são (Quadro 15):

Quadro 15 - Classificação HCU

Tipos	Característica
Forma responsiva à piridoxina	Resposta dos pacientes ao uso da vitamina B6 em níveis plasmáticos de tHcy reduzidos: abaixo de 50 umol/L.
Forma não-responsiva à piridoxina	Níveis plasmáticos de tHcy acima de 80% dos níveis baseline após teste de responsividade à piridoxina.
Resposta parcial à piridoxina	Níveis plasmáticos de tHcy reduzidos, mas não de forma substancial, não atingindo o alvo-terapêutico.

Fonte: Mudd et al (1985)

Nas duas condições raras, o sistema de cuidado das pessoas acometidas é reconfigurado na imperativa e vitalícia restrição dietética, o que inclui a participação de novos atores sociais, com exigência de equipe multidisciplinar na assistência aos pacientes, em novos ambientes e interações. Os resultados da intervenção clínica em crianças com EIM dependem de múltiplos fatores, como o tipo de desordem metabólica, o nível de comprometimento do defeito metabólico, habilidade de antecipar o diagnóstico, disponibilidade de tratamento específico e adequado e instituição apropriada para intervenção terapêutica definitiva (115).

O endereçamento de necessidades nutricionais é o diferencial no tratamento às DR em estudo, que incorpora desafios clínicos e aderência a um regime dietético

permanente. O monitoramento clínico, bioquímico e dietético rigoroso é mandatório, com possibilidade de internações em determinados casos. O tratamento dietético prevê a adesão às fórmulas metabólicas, com incorporação já sugerida pela Conitec (120,128). O tratamento deve ser iniciado ao mais cedo possível para prevenir o dano neurológico, na recomendação da Diretriz Europeia, antes dos 10 dias de idade (19). Não é seguro parar o tratamento durante a infância e adolescência (19).

As fórmulas metabólicas devem integrar o consumo alimentar de proteína natural, adaptado a cada paciente para controle metabólico da FNC também durante a adolescência e a idade adulta (133). A sua forma de administração é uniforme ao longo do dia e sua adesão facilita o crescimento normal do paciente, mantém a manutenção do corpo e o controle da fenilalanina no sangue (134,135). Nutricionistas especialistas determinam a quantidade, frequência e, dependendo da idade, a referência do substituto proteico necessário (134).

Os pacientes consomem pequenas porções de alimentos com quantidades baixas ou moderadas de proteína, incluindo frutas, vegetais, grãos e batatas (135). Podem ser prescritos alimentos especiais com baixo teor de proteína, porém eles não são custeados/ofertados pelo SUS. A adesão às fórmulas metabólicas e terapia dietética restritiva prescrita por nutricionista especializado associada às indicações terapêuticas medicamentosas impõem uma severa limitação social.

Além do tratamento dietético, há indicação terapêutica medicamentosa para as duas doenças raras. Na FNC com o uso do Dicloridrato de Sapropterina (Kuvan®), uma forma sintética de tetrahidrobiopterina (BH4), que age como uma chaperona farmacológica (136), medicamento de via oral que eleva metabolização da fenilalanina em conversão para o aminoácido tirosina, porém, com resposta limitada ao medicamento em aproximadamente 30% de pacientes (137).

A 72ª reunião ordinária (08/11/2018) deliberou pela indicação de incorporação do dicloridrato de sapropterina ao SUS para o tratamento de mulheres com Fenilcetonúria, com teste de responsividade positivo ao medicamento, e que estejam no período pré-concepcional ou em período gestacional (137).

Em março de 2021, o relatório da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (Conitec), avaliou a ampliação do uso de dicloridrato de sapropterina para tratamento de pacientes com FNC a partir dos cinco anos de idade no SUS considerando as evidências científicas, avaliações (econômica e de impacto orçamentário), experiência internacional e monitoramento de horizonte tecnológico.

A Conitec recomendou a sua não incorporação para tratamento dos pacientes com FNC a partir dos cinco anos justificada pelo: custo-benefício, nas “dúvidas sobre o benefício na efetiva melhora na qualidade de vida e em aspectos neuropsicológicos”, na “relação ao modelo econômico apresentado pelo demandante” e “incertezas nos parâmetros utilizados na modelagem” (138).

A terapia de reposição enzimática Pegvaliase (Palynziq®) é a mais recente opção de tratamento para pessoas com FNC. Ela foi aprovada nos Estados Unidos em 2018 e Europa em 2019, com via de administração injetável subcutânea efetiva na redução dos níveis de fenilalanina e aumento da tolerância a esse aminoácido (139). É indicada para população com 16 anos ou mais que têm controle inadequado da fenilalanina no sangue (níveis de fenilalanina no sangue superiores a 600 $\mu\text{mol/L}$), apesar do manejo dietético (140).

Outra estratégia é a adição da betaína junto a vitamina B6 (piridoxina), vitamina B12 (cobalamina) e folato, que promovem a diminuição suplementar do nível plasmático da homocisteína alguns dias após a sua administração na deficiência de cistationina beta-sintase (CBS). Tanto o dicloridrato de sapropterina, quanto a betaína funcionam como adjuvantes terapêuticos para as condições raras em estudo, em que não há cura. As indicações farmacológicas são individualizadas, de acordo com o nível e perfil da doença em que se encontram as pessoas afetadas.

A aderência ao tratamento, porém, pode ser reduzida à medida que o paciente cresce (141,142), considerando determinantes multidimensionais, como a percepção de opções limitadas de alimentos, em conformidade de achados no estudo de Teruya et al (2021), à falta de informações ou medo de ser estigmatizado ao expor a sua própria condição (143) reforçado por estudo qualitativo de Ford e MacDonald (144). O tratamento tem centralidade na garantia de condições para manutenção de suas vidas.

5.5 Jornada

A ideia de jornada tem uso polissêmico, indiscriminado e sem conceitualização precisa nas produções científicas em saúde, e que, por vezes, constrói uma lente semântica conjunta com o termo itinerário terapêutico (IT). A ideia de trânsito funciona como um elo semântico aos dois termos. O IT é

... o movimento realizado por indivíduos ou grupos na busca de preservar ou recuperar a saúde, o que inclui o uso de redes de atenção de saúde de sistemas públicos (SUS) ou sistemas privados; práticas de autocuidado, religiosas e tradicionais; e decisões sobre problemas de saúde (145).

Uma das referências mundiais em doenças raras (DR), *European Organisation for Rare Diseases* (EURORDIS), em uma figura ilustrativa (Figura 5) da própria organização, intitulada “A jornada do paciente até o diagnóstico”, aponta como marcos basilares dessa jornada: os primeiros sintomas, etapas da odisseia diagnóstica do paciente, aconselhamento genético e o acesso à associação de pessoas com DR (104).

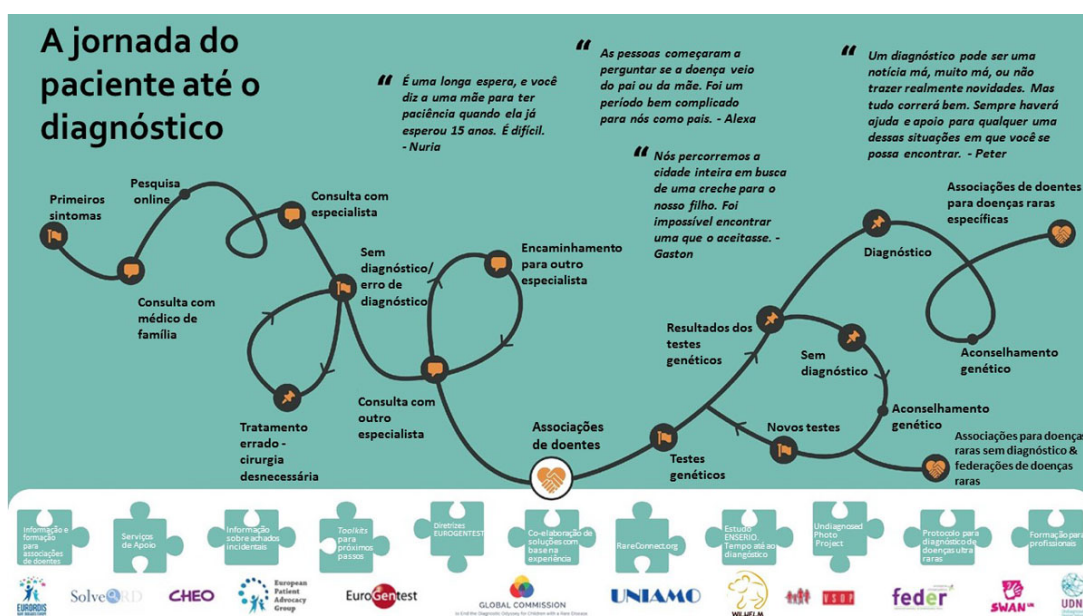


Figura 5 - A jornada do paciente até o diagnóstico

Fonte: EURORDIS, 2024

Porém, no contexto da pesquisa, o acesso ao alimento necessário para a saúde infantil em EIM, prevê trânsitos em espaços não clínicos¹², como nas trocas interativas entre nutricionista e mãe, por exemplo, em supermercados e espaços de venda de alimentos, ciberespaço de *compliance* nutricional que possibilite educação nutricional da mãe e especialista via WhatsApp. O conceito que proponho para jornada estará registrado ao final deste termo do glossário.

A representação da EURORDIS apresenta os desafios do paciente em busca de um diagnóstico. A ilustração o circunscreve ao campo de saúde e tem por fim a

¹² Segundo o documento As cartas da promoção da saúde, publicado pelo Ministério da Saúde, "a promoção da saúde deve ocorrer em todos os ambientes, incluindo os ambientes não clínicos", como escolas, locais de trabalho e comunidades.

confirmação e possibilidade de tratamento da doença. Porém, a possibilidade diagnóstica não encerra os desafios das pessoas vivendo com DR. Eles se perpetuam na luta pela garantia e manutenção de seu tratamento, a um exemplo à incorporação e entrega das tecnologias de saúde ao paciente.

O fio da jornada se estende no espaço linear clínico, em interface ao associativismo, em que lideranças podem auxiliar, por exemplo, ao alcance diagnóstico e aconselhamento genético, dada a sua confirmação. Dessa forma, acaba se distinguindo do IT, já que, na prática, há métodos e uso exógenos na preservação ou recuperação da saúde, em contexto sociocultural e cultura peculiar em redes formais e/ou informais (145).

O termo "jornada", popularizado no marketing para descrever a experiência do cliente, revela um paradoxo conceitual quando aplicado à avaliação dos serviços de saúde. A amplitude semântica do termo, que abrange tanto experiências positivas quanto negativas, contradiz a necessidade de precisão e objetividade na avaliação de serviços de saúde. Essa incongruência é exacerbada no contexto dos sistemas privados de saúde, onde o termo "jornada do cliente" é frequentemente utilizado com fins mercadológicos, obscurecendo a complexa realidade vivenciada pelos usuários do sistema. Para uma avaliação abrangente e precisa dos serviços de saúde, é crucial considerar essa multiplicidade de significados e buscar termos mais adequados que reflitam a experiência real dos usuários (146). O objetivo desta tese não abrange a avaliação de serviços.

Um exemplo pode ajudar na compreensão da jornada do paciente é da *European Reference Networks* (ERN GENTURIS). Ela objetiva compartilhar conhecimentos e experiências da jornada do paciente na rede europeia de cuidado (147). O trânsito previsto pela ERN GENTURIS é a divisão dessa jornada em várias etapas inerentes à doença, a partir de níveis desde a apresentação clínica da doença, desafios e necessidades identificadas pelos pacientes junto a uma matriz de apresentação clínica em dados sistematizados.

No estudo científico, a jornada final do paciente é revisada tanto por pacientes, quanto por especialistas profissionais com discussão das necessidades de quem é cuidado e dos seus cuidadores, especificamente, no objetivo de melhoria de atendimento a todos os pacientes com síndrome de risco de tumor genético (147). A reflexão do estudo contempla a inclusão da pessoa cuidada a partir de sua experiência de mundo real (*Real World Data* - RWD), para além de ensaios clínicos. No exemplo

específico, diante da percepção de tecnologias de saúde (TS) vigentes ou a serem incorporadas no processo aos seus próprios relatos (*Patient-Reported Outcomes*, os PROs).

A bioética, em conjunto com a saúde coletiva, pode se concentrar na perspectiva do mundo real sobre as jornadas ou itinerários terapêuticos dos indivíduos. Essa perspectiva holística engloba os determinantes da saúde, desde os sociais e ambientais até os comportamentais, biomédicos e comerciais. Essa abordagem permite a tomada de decisões, intervenções e políticas mais precisas e equitativas, considerando a posição social, o risco de doenças e as necessidades específicas da população em um determinado momento, além de possibilitar o monitoramento contínuo dos resultados para futuras intervenções (148).

Especialistas em Avaliação de Tecnologias em Saúde (ATS), também imbuídos de uma leitura bioética sobre as necessidades de saúde, reconhecem a importância fundamental do mapeamento da jornada do paciente no processo de desenvolvimento, registro e incorporação de tecnologias em saúde (149,150). Essa prática robusta, amparada pelo uso de medidas de desfechos relatados pelo paciente (PROMs), oferece diversos benefícios, entre eles:

- Aprimoramento do funcionamento e relacionamento da equipe: Através do mapeamento, é possível identificar pontos de melhoria na dinâmica do grupo, otimizando a colaboração e o alcance de objetivos.
- Compreensão profunda das perspectivas dos pacientes: Ao dar voz aos pacientes, o mapeamento revela suas necessidades, expectativas e prioridades em relação à tecnologia, permitindo um desenvolvimento mais direcionado e centrado no paciente.
- Tomada de decisões mais assertivas: As informações coletadas através do mapeamento subsidiam decisões mais informadas e estratégicas sobre o desenvolvimento, registro e incorporação da tecnologia, garantindo um impacto positivo na saúde da população.
- Avaliação precisa do impacto da tecnologia na qualidade de vida do paciente: Os PROMs fornecem dados quantitativos e qualitativos sobre a percepção do paciente em relação à tecnologia, permitindo uma avaliação abrangente de seu impacto na saúde e bem-estar.
- Identificação de oportunidades de aprimoramento da tecnologia: As informações coletadas através dos PROMs podem revelar aspectos da

tecnologia que necessitam de melhorias, direcionando o desenvolvimento e a otimização da mesma.

- Demonstração da efetividade da tecnologia para autoridades regulatórias: Os dados dos PROMs servem como evidência concreta da efetividade da tecnologia, facilitando o processo de registro e incorporação junto às autoridades regulatórias.

O mapeamento da jornada do paciente, impulsionado pelo uso de PROMs, se consolida como uma ferramenta essencial para especialistas em ATS, garantindo o desenvolvimento, registro e incorporação de tecnologias em saúde que sejam eficazes, seguras e centradas nas necessidades dos pacientes.

O mapeamento da jornada do paciente, conforme descrito anteriormente, assume um papel ainda mais crucial na pesquisa qualitativa de doenças raras. A complexa natureza dessas doenças, com suas características únicas e baixa prevalência, exige uma abordagem holística que capture a multiplicidade de experiências e perspectivas dos pacientes.

Através do mapeamento, os pesquisadores podem aprofundar sua compreensão das diversas etapas que os pacientes com doenças raras percorrem, desde o diagnóstico até o tratamento e o acompanhamento. Essa jornada, muitas vezes marcada por desafios e obstáculos singulares, requer uma atenção especial para identificar pontos de fragilidade e oportunidades de melhoria no sistema de saúde.

A utilização de PROMs, como ferramenta complementar no mapeamento, torna-se ainda mais relevante no contexto das doenças raras. Ao dar voz aos pacientes, os PROMs permitem captar suas percepções subjetivas sobre a qualidade de vida, o impacto da doença em seu dia a dia e os benefícios e desafios dos diferentes tratamentos disponíveis.

A pesquisa qualitativa de jornadas de pacientes com doenças raras, guiada pelo mapeamento e enriquecida pelos achados de PROMs e de outras avaliações que incluem as perspectivas dos pacientes, podem contribuir significativamente para o desenvolvimento de políticas públicas e programas de saúde mais eficazes e direcionados às necessidades específicas dos pacientes com doenças raras, o que redundará no aprimoramento do sistema de saúde para oferecer um atendimento mais humanizado, acolhedor e centrado no paciente.

A promoção da pesquisa e desenvolvimento de novas abordagens de cuidado para as pessoas com doenças raras contribui para o fortalecimento da rede de apoio social e emocional para pacientes com doenças raras e seus familiares. Ao conectar o mapeamento da jornada do paciente com a pesquisa qualitativa de doenças raras, os pesquisadores e profissionais de saúde podem contribuir para a construção de um futuro mais promissor para essa população que enfrenta desafios únicos e complexos.

Esta pesquisa tem por foco o mundo real e cotidiano das mães na busca da alimentação e alimentação aos seus entes, o que torna a incorporação de um outro percurso específico, o de espaços sociais não clínicos, como possíveis locais de produção e consumo de alimentos a nível mais íntimo (família), e externos aos ambientes familiares, como por exemplo de supermercados e restaurantes.

Me aproprio do conceito de jornada proposto por Macaulay e colaboradores (2017), na denominação quanto trajetos físicos nas organizações de saúde em todos os níveis, social e emocional (151). O termo "jornada", utilizado nesta pesquisa, vai além do mero trajeto físico. Ele representa a complexa e multidimensional experiência vivenciada pelas mães em sua busca por alimentação adequada para seus filhos em diversos contextos sociais. Essa jornada envolve desafios e obstáculos em diferentes etapas, desde a obtenção de diagnósticos precisos até a navegação em sistemas de saúde e assistência social fragmentados.

6 CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS DOS GRUPOS

Este capítulo apresenta um retrato detalhado das características sociodemográficas dos três grupos de mães participantes da pesquisa. Através da análise dos dados coletados, desvendamos os alicerces estruturais que moldam a vivência das mães com doenças raras (DRs) e seus filhos. A pesquisa oferece insights valiosos sobre as diferentes realidades de acesso aos serviços de saúde e terapia dietética, renda e custos diretos e indiretos com a saúde para as cuidadoras e suas famílias, além dos constantes deslocamentos geográficos internos para o tratamento. Esses traslados envolvem diversas vias: entre unidades da Federação de uma mesma região, entre regiões, entre municípios, trânsitos do interior para a capital, na própria capital e entre RAs do DF. As nutricionistas não se deslocam para atendimentos entre UFs, mas isso não as exime de receber pedidos de apoio de colegas e pacientes de outras regiões.

A fim de evitar a sobrecarga visual do corpo principal do texto, a tabela completa contendo todos os dados coletados foi alocada no campo Apêndice (Apêndice 10). O objetivo é facilitar a leitura e compreensão do conteúdo, preservando a clareza e o foco do estudo.

6.1 Características sociodemográficas do grupo 1

A idade média das cinco mães que integralizaram o grupo amostral 1 (HCU) é de 36,8 anos, sendo 40% da amostra oriunda da Região Nordeste; 40% da Região Sudeste e 20% da Região Sul (Apêndice 10). Mães das regiões Norte e Centro-Oeste não foram contempladas nesse grupo.

Quatro delas não vivem na capital e acessam aos tratamentos respectivamente em Salvador (moradoras de Retirolândia e Heliópolis, na Bahia), São Paulo (Praia Grande) e Porto Alegre (Arroio Grande, Rio Grande do Sul), em expressivas distâncias. Elas somam, em trajetos de ida e volta, entre 155,2 e 688 quilômetros de deslocamento (Tabela 1). Às vezes saem de casa no período da madrugada, por vezes ao frio, com sacolas, bolsas e diversidade de utensílios e materiais que carregam para se manter durante o período fora de suas casas.

Além das bagagens, obviamente levam suas próprias crianças, em diversidade de comprometimentos, para fazer o trajeto dentro de um ônibus ou *van* com outros

pacientes em tratamento. Exceto Praia Grande, as demais cidades do interior possuem uma população estimada menor e/ou igual a 18.185 habitantes (Tabela 1).

Tabela 1 - Perfil demográfico do grupo 1 – Mães - Homocistinúria Clássica

Região	Cidade	Estado	População estimada	Local de tratamento	Distância
Nordeste	Retirolândia (I)	BA	14.588 pessoas	Salvador	242,0
Nordeste	Heliópolis (I)	BA	12.946 pessoas	Salvador	331,0
Sudeste	Rio de Janeiro (C)	RJ	17.463.349 pessoas	Rio de Janeiro	---
Sudeste	Praia Grande (I)	SP	336.454 pessoas	São Paulo	77,6
Sul	Arroio Grande (I)	RS	18.185 pessoas	Rio Grande do Sul	344,0

Fonte: Elaborado pela autora. Dados do IBGE e Google Maps®, 2022¹³

Quanto ao total de filhos, uma das mães possui uma filha (a mãe Maricá) e as demais, ou 2 filhos (Angélica e Holly), ou 3 filhos (Flora e Amarílis), totalizando 4 meninas e um menino com média de idade em 8,4 anos. Amarílis, a única mãe que se autodeclarou preta, é solteira, auxiliar de balconista e possui ensino fundamental (Apêndice 10). A faixa etária dos filhos é de 2 a 11 anos e todas as crianças já passaram ou iniciaram o processo de introdução alimentar.

Três delas são casadas, uma declarou ter união consensual e outra solteira. Os níveis instrucionais variam: Amarílis com ensino fundamental completo, Maricá tem ensino médio, Holly tem nível superior em Administração de Empresas, Angélica é bancária/servidora pública e graduada em Fonoaudiologia e Flora é professora com especialização *lato sensu* em Coordenação Pedagógica (Apêndice 10). Há mais casos de HCU nas famílias de Maricá (nordeste), os primos de sua filha Clara, e Amarílis (sudeste), sua outra filha. Três mães (60%) se declararam católicas, as demais acreditam em Deus ou tem fé.

As mães têm uma média de trabalho de 12,2 anos, sendo que Angélica, bancária e servidora pública, relatou ficar boa parte do dia longe de casa. Amarílis é a auxiliar de balconista que realiza ajustes sociais com uma cuidadora para deixar suas filhas na escola e trabalha em um bar até o último cliente ir embora. E, como Flora, trabalha próximo a sua casa. Holly é graduada em Administração de Empresas

¹³ Cálculo de rotas via Google Maps® em 18/08/2022, do menor trajeto, de ida ao local do tratamento, via carro.

e devido a necessidade de cuidado integral ao seu filho, com diagnóstico tardio e diversidade de acometimentos, assume integralmente a casa e assistência aos seus dois filhos. Exceto Açucena, com diagnóstico precoce, todas as crianças tiveram diagnóstico tardio.

A maioria declarou ter condição socioeconômica baixa (60%) e três mães afirmaram receber o Benefício de Prestação Continuada (BPC), previsto na Lei Orgânica da Assistência Social – LOAS. O BPC pode ser solicitado por idoso com idade igual ou superior a 65 anos ou pessoa com deficiência de qualquer idade (152).

Uma das mães, Amarílis, que mora no Rio de Janeiro, recebe um auxílio BPC, ainda que, em sua família, duas filhas sejam afetadas pela HCU. Maricá também recebe BPC. É importante reforçar que a garantia de renda às famílias permite a continuidade dos cuidados e a própria sobrevivência.

As principais características clínicas da HCU, como já exposto, podem incluir manifestações esqueléticas, vasculares e cardíacas; atraso no desenvolvimento; deficiência intelectual e distúrbios oculares (12,115,121). O tratamento às crianças envolve a adoção de ‘artefatos de cuidado’ não medicamentoso, como o uso de óculos para altos graus e, segundo as narrativas das mães, a falta de acuidade visual é um dos primeiros sintomas, geralmente detectado na escola ou a partir da percepção materna.

Soma-se aos cuidados a manutenção de terapia dietética isenta de proteína que, nos pacientes com HCU (parcialmente responsivos ou não-responsivos à vitamina B6), é o tratamento não farmacológico. Lembro que a fórmula metabólica, foi uma tecnologia incorporada na 76ª reunião ordinária da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (Conitec), realizada no dia 04 de abril de 2019, (120). Quatro mães têm acesso à fórmula metabólica e uma delas não possui o acesso. Elas vivenciam questões peculiares nesse aspecto em três situações sintetizadas abaixo, segundo seus relatos:

- Amarílis (Rio de Janeiro-RJ), atualmente, não tem acesso ao produto, como afirmou; fez uso apenas quando realizava o tratamento em Brasília e foi logo desautorizado pelo governo, por morar na época em Goiânia (GO);
- O acesso é intermitente/sazonal devido ao consequente desabastecimento por ocasião de mudanças políticas ou em períodos licitatórios;
- Há um trâmite burocrático que inviabiliza seu célere acesso, um óbice na manutenção de suas vidas.

Não há oferta de alimentos especiais, aqueles isentos ou com baixo teor dos aminoácidos, por parte do Estado. Quando possível esse custo é assumido pelas famílias. São alimentos de alto custo e com fretes proibitivos, com valores aumentados nas localidades distantes das capitais. Todas as crianças são acompanhadas por equipe multidisciplinar especializada em EIM e seguem terapia dietética específica diante de sua condição rara e individualidade.

6.2 Características sociodemográficas do grupo 2

A idade média das 22 mães que integralizaram o grupo amostral afetado pela fenilcetonúria é de 36,4 anos, valor aproximado quando comparado com o grupo 1 (36,8 anos). A maior parte vive no Sul do país (36,36%), seguido do Sudeste (27,27%), Centro-Oeste e Nordeste (13,64%, respectivamente) e Norte (9,09%). Todas as regiões brasileiras foram alcançadas no grupo 2, diferentemente do grupo 1, em que não houve respondentes das regiões Norte e Centro-Oeste.

Novamente, houve maior expressão de mães que vivem no interior (17 mães) quando comparado as que moram na capital (3) e Regiões Administrativas (RA) do Distrito Federal, com duas mães, respectivamente (Apêndice 10). Quatro mães moram em cidades de interior com população estimada menor que as respondentes do grupo 1, que são Astolfo Dutra (MG), Bodoquena (MS), Guatambu (SC) e Ibema (PR). As demais cidades de interior têm população estimada entre 624.107 e 25.752 pessoas e na RA Águas Claras, em 16.025 pessoas.

Tabela 2 - Perfil demográfico grupo 2

N	Local de moradia	Tratamento atual	Tratamento prévio	Distância (Km) ¹	Condição
1	São Paulo	São Paulo	São Paulo	---	Média
2	Rio Grande	Porto Alegre	Rio de Janeiro Porto Alegre	319,0	Média
3	Porto União	Florianópolis	Florianópolis	436,0	Baixa
4	Itacoatiara	Manaus	Manaus	271,0	Baixa
5	Ceilândia Norte	Brasília	Brasília	28,4	Baixa
6	Águas Claras	Brasília	Brasília	20,6	Média
7	Soure	Belém	Belém	96,8	Média

8	Feira de Santana	Salvador	Salvador	116,0	Média
9	Mauá	São Paulo	São Paulo	27,1	Média
10	Igrejinha	Porto Alegre	Porto Alegre	90,8	Média
11	Bodoquena	Campo Grande	Campo Grande	265,0	Baixa
12	Ibema	Curitiba	Curitiba	445,0	Baixa
13	Jaraguá do Sul	Florianópolis	Florianópolis	192,0	Baixa
14	Guatambu	Florianópolis	Florianópolis	573,0	Média
15	Mogi das Cruzes	São Paulo	São Paulo	62,8	Média
16	São Paulo	São Paulo	São Paulo	---	Baixa
17	Feira de Santana	Salvador	Salvador	116,0	Média
18	Guarapoava	Florianópolis	Florianópolis	560,0	Alta
19	Limeira	São Paulo	São Paulo	148,0	Média
20	Porto Alegre	Porto Alegre	Porto Alegre	---	---
21	Astolfo Dutra	Belo Horizonte	Belo Horizonte	282,0	Média
22	Viçosa do Ceará	Fortaleza	Fortaleza	358,0	Baixa

Fonte: Elaborado pela autora. Dados do IBGE e Google Maps®, 2022¹⁴

Da mesma forma que o grupo 1, o manejo dos tratamentos especializados dos seus filhos é centralizado nas capitais. As mães e crianças que moram em RAs do Distrito Federal (Águas Claras e Ceilândia Norte) também percorrem distâncias acima de 40 quilômetros na ida e retorno as suas casas, uma em transporte público e outra com carro próprio. As demais crianças fazem tratamento nas capitais São Paulo e Porto Alegre.

Na autodeclaração econômica das mães, 54,55% declararam-se classe média, 36,36% classe baixa e 4,55% classe alta. A mãe Tulipa e seu filho Carlos de um ano e sete meses, de classe média, percorrem a maior distância (1.146 quilômetros ao total, ida e volta ao seu lar); seguida do trajeto total estimado de 1.120 quilômetros de Yasmin e sua filha de 8 anos, de classe alta, e 890 quilômetros totais por Susana e Isaac de 4 anos, de classe baixa.

Duas mães declararam recebem o BPC/LOAS (Deise e Jasmine). Tália, de autodeclarada renda baixa, declarou na época da entrevista, que com as alterações das regras do Auxílio Brasil, teve o benefício cancelado. Segundo Tália, o salário do

¹⁴ Cálculo de rotas via Google Maps® em 18/08/2022, do menor trajeto, de ida ao local do tratamento, via carro.

seu parceiro e dividido na família (o casal e um filho), porém não são suficientes para cobertura dos custos do caro tratamento de seu filho, ao que questiona: “dá prá nós sobreviver?” Ao perguntar se ela concorda com o corte do Auxílio Brasil, ela me responde: “Não, não concordo, não concordo, principalmente pelas condição do meu filho. Aí fica um pouco pesado, né?” Roseane (grupo 2), com duas filhas com FNC, também teve o BPC que recebia de uma das filhas, a mais velha de 28 anos, cortado.

O tratamento da Fenilcetonúria também prevê terapia dietética restrita isenta de proteína/fenilalanina, também com uso da fórmula metabólica. Mas as mães de FNC relatam dificuldades similares à das mães de HCU, a (in)disponibilidade intermitente e sazonal da fórmula. As mães também relataram outros problemas com as fórmulas. Duas mães do grupo 2 (Jasmine e Camélia) fizeram registro da intoxicação de crianças por fórmula adulterada e sem segurança. Jasmine iniciou sua narrativa sinalizando a falta da fórmula metabólica para seu filho, com acesso à doação de uma lata após busca na internet, em grupos de apoio para famílias com casos de FNC. Segundo a mãe, “talvez eu não teria tanto conhecimento, tanta experiência que eu tenho hoje”, caso não tivesse acesso ao grupo da associação de mães. Após período da falta de acesso à fórmula metabólica, segundo Jasmine, o Estado comprou uma nova marca diferente da anterior, “que estava causando dores nas criança, dor de barriga, tudo que eu não confiava de dar” (Jasmine, grupo 2). Iniciaram-se as denúncias na ANVISA, primeiro para conseguir outra marca de fórmula metabólica, segunda pela falta de segurança diante dos efeitos adversos do produto.

Após mais uma fase de falta da fórmula metabólica, outra marca brasileira ganhou o processo licitatório, porém apresentava, segundo Jasmine, uma aparência estranha, como se estivesse “mofada em cima”. À novas reclamações das mães, Associação Mães Metabólicas e “todo mundo”, “Graças a Deus conseguimos tirar essa marca de nós do mercado”. Porém, houve mais uma falta no acesso à fórmula no estado de moradia de Jasmine (Campo Grande – MS), “um ano em falta”.

Recentemente, a ANVISA, a partir da Resolução da Diretoria Colegiada (RDC) 843/2024 e a Instrução Normativa (IN) 281/2024 aperfeiçoaram o controle pré-mercado de alimentos, a partir de critérios de risco. A medida ampliou o rigor, no caso de produtos de alto risco ou com histórico de denúncias e queixas. Serão três formas de regularização, o que vale para Fórmula dietoterápica para erros inatos do metabolismo: 1) Registro junto à Anvisa, 2) Notificação junto à Anvisa e 3)

Comunicação aos órgãos locais de vigilância sanitária no início da fabricação ou importação (153,154). Porém, quanto à recorrente mudança de marca, não há indicativos específicos, se mantendo os critérios da lei de licitações para compra da fórmula metabólica. A mudança recorrente da marca e sabor da fórmula metabólica pode caracterizar a mudança na adesão ao tratamento, conforme apontaram algumas mães como Camélia (grupo 2).

O total de onze mães (50%) possui um filho, sete (quase 32%), dois filhos e quatro delas (18%), três filhos. Da população de crianças inseridas na amostra somam 14 meninos e oito meninas em idade média de 5,7 anos, uma média menor que a das crianças do grupo 1 (8,4 anos). Credita-se a maior presença de diversidade etária no grupo 2, incluindo bebê, diferente do grupo 1, 100% composto por crianças.

Houve relato de cinco famílias com outros casos de FNC, duas do Sudeste (Roseane e Lis), uma do Centro Oeste (Rosemary), uma do Nordeste (Tália) e uma do Sul (Rosana), respectivamente. Da mesma forma que no grupo 1, a faixa etária dos filhos de maior concentração é de 2 a 11 anos, ainda que uma mãe neste grupo esteja iniciando a introdução alimentar (Lis e seu filho Alisson de 6 meses).

A maior parte delas é casada (n=12), sete mães declararam viver uma união consensual com seus companheiros e duas mães, solteiras. A diferença em relação ao grupo 1 foi a declaração de uma das mães como separada, sem definir a pesquisadora se havia juridicamente formalizado o rompimento matrimonial. As mães com parceiros revelaram apoios paternos, ainda que indicassem estarem cansadas da rotina do cuidado diário e contínuo aos seus filhos na gestão de sua alimentação.

As mães possuem diversificadas formações profissionais, a maior parte com superior completo (n=6); quatro delas com especialização *lato sensu* e o mesmo número de segundo grau completo e ensino médio completo, respectivamente; três, superior incompleto; e uma com ensino fundamental incompleto, conforme suas autodeclarações.

A média de trabalho é de 9,1 anos, também menor que os 12,2 anos do grupo 1, sendo que a maioria assumiu ser dona de casa (n=7) para atenção integral aos seus filhos. Em tratamento inicial, aos primeiros meses, precisam ir semanalmente para coleta e aferição de taxas e na semana subsequente às consultas na respectiva análise e prescrição dietética. Podem realizar a coleta nas suas cidades e enviam para laboratório público ou particular para acompanhamento das taxas metabólicas. Algumas mães realizam parte do tratamento utilizando convênio privado e uso do

SUS, como Lis e Lírio (grupo 2) e Angélica (grupo 1). Mães do grupo 2 indicaram dificuldades na inclusão de seus filhos na saúde suplementar.

Da mesma forma que no grupo 1, não há oferta de alimentos especiais por parte do Estado de forma global no país, exceto em condições de judicialização. As famílias assumem, quando possível, a sua obtenção, de alto custo por alimento e fretes proibitivos com valores aumentados nas condições de moradia longe das capitais. Todas as crianças são acompanhadas por equipe multidisciplinar especializada em EIM e seguem terapia dietética individualizada prescrita por nutricionista. Não há universalidade ao acesso do alimento no Brasil. Roseane (grupo 2) aponta que “... outros municípios aqui de São Paulo mesmo no Mato Grosso, no Maranhão, é bem mais difícil”, muitas vezes o acesso é judicializado.

6.3 Características sociodemográficas do grupo 3

As quatro nutricionistas pesquisadas possuem uma idade média de 45 anos em naturalidades diversas - Brasília (DF), João Pinheiro (MG) e Boa Vista (RO). A maior parte (n=3) mora e exerce a Nutrição em Brasília e uma reside e trabalha em Boa Vista. Todas são casadas, uma delas possui 4 filhos, e as demais, dois filhos e uma filha. Se autodeclaram branca (40%) e parda (60%) em religiões católica (n=2), evangélica (n=1) e uma delas afirmou não adotar uma religião.

No contexto do DF e na data da entrevista, a maior especialização das profissionais é mestre em Gerontologia (DF), as demais (n=2) possuem especializações *lato sensu* no campo da saúde. As profissionais estão em permanente atualização e três entrevistadas do DF relataram o aperfeiçoamento em cursos de formação em Seletividade alimentar, Materno Infantil, e, a de maior experiência em EIM, no período da entrevista, em Mestrado em Ciências da Saúde.

As três profissionais entrevistadas na capital federal realizam seus trabalhos em Ambulatórios de EIM em serviços de referência em DRs locais, duas delas no Hospital de Apoio de Brasília-DF e uma no Hospital Materno Infantil de Brasília (HMIB/DF). Fazem uso de diretrizes específicas tanto para a FNC, quanto para HCU, usam *guidelines* americano e europeu atualizados, que funcionam como direcionamentos para condutas, além de acessar produções científicas atualizadas.

Marjorie, de Roraima, realiza consultas no Hospital da Criança Santo Antônio e tem atuação conjunta na Maternidade, em Banco de Leite. A dupla jornada de

Marjorie serve para ilustrar as rotinas profissionais intensas, em duas atuações distintas de campo; perfil similar a Íris. Ela acumula atendimentos no HMIB/DF e clínica particular no ambulatório de Erros Inatos de Metabolismo, Terapia dietética cetogênica para Epilepsia, Ambulatório de Dismorfismo e Síndromes genéticas e Autismo e Seletividade alimentar.

A profissional de Roraima fez especialização em Gestão da Qualidade em Saúde e Segurança do Paciente (no Hospital Sírio Libanês – SP). O curso para ela foi importante dada a sua função como nutricionista em que “a qualidade é importantíssima no meu trabalho e que “a gente prima pela qualidade” (Marjorie). Deseja fazer mestrado em Ciências da Saúde na universidade federal local e estava se preparando para o processo seletivo, conforme relatou em entrevista, em fase de organização de projeto e gestão de documentos para a sua inscrição. Não pode realizar antes por ser a única profissional especialista local e as férias sempre coincidirem no período de inscrição no processo seletivo. As fontes que faz uso são a busca em sítios especializados, produções científicas e “material que as colegas me enviam”, como afirmou.

Um aspecto peculiar tem a ver com o tempo médio de trabalho das profissionais de Nutrição: uma delas tem um ano de experiência no campo especializado de Erros Inatos de Metabolismo e outras três profissionais possuem entre 12 e 18 anos, respectivamente Íris, Marjorie e Margarida. Duas delas reportaram treinamento com profissionais já experientes no campo no Hospital de Apoio (DF) e, em São Paulo, Marjorie, na Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais (APAE), com cursos focais e capacitações. Margarida iniciou a sua formação em 2009, no Serviço de Triagem Neonatal do DF com médica referência no campo, destacando-se como a profissional mais experiente do grupo 3.

As profissionais do DF utilizam prontuário físico e eletrônico e Marjorie realiza todos os registros físicos de seus pacientes. Ela relatou na entrevista a futura implementação de prontuário eletrônico em hospital do SUS que atua. Íris atende em consultório particular e utiliza material educativo próprio e complementares, específico para cada caso. Margarida relatou estar desenvolvendo três cartilhas como produto do mestrado (uma delas, do adulto, já disponível), segundo relatou em entrevista:

“uma cartilha pro fenilcetonúrico, pra criança, para aquela mãe que recebeu o diagnóstico, uma cartilha para aquele paciente adolescente e uma cartilha para adulta”.

No DF há uma demanda por encaminhamento das crianças às nutricionistas para atendimento especializado, segundo informou Íris. Geneticistas, neurologistas ou gastroenterologistas encaminham as famílias para que recebam orientação da nutricionista, que, geralmente, atende pessoas com EIM diagnosticadas no próprio hospital, provenientes da internação ou às vezes com perfil de diagnóstico mais tardio (até 10 anos). O atendimento realizado por Íris é de pessoas com HCU. Depois dos 10 anos, a criança é atendida no Hospital de Apoio, em uma logística de fluxo de cuidado acordada nos dois centros de referência (HMIB e Hospital de Apoio).

O atendimento no Ambulatório de Erros Inatos de Metabolismo em que ela trabalha é paralelo, “porta a porta” junto às médicas, com cuidado nutricional àqueles que necessitam de uma terapia dietética específica planejada e acompanhada pela nutricionista especialista. Íris realiza relatórios nutricionais para as escolas, explicando as orientações diferenciadas e, por vezes, os relatórios do SUS para acesso às fórmulas metabólicas.

Todas as amostras de sangue para TN no DF são encaminhadas ao laboratório do Hospital de Apoio, segundo afirmou a nutricionista Melissa, que detalhou o seu encontro clínico com o paciente e seu seguimento:

Quando o teste dá alterado, esta criança, é, ela é convocada para uma coleta. Dependendo da alteração, antes dessa coleta, ela já vem para a consulta porque caso seja uma alteração já muito alta, essa criança precisa de uma intervenção rápida. É, (pausa), então, é esse o contato, já é o primeiro contato que a gente tem com ela [a criança], de um possível, um possível diagnóstico, ou, (pausa), de uma, de um possível falso-positivo, ou já uma intervenção de de de imediato.

[Ao seguimento da consulta] É (pausa) os bebês, quando a gente faz diagnóstico, tem que vir semanalmente, até um ano, os bebês vão vir semanalmente, e aí toda a semana eles vão coletar o exame pra gente ir acertando a dieta. Então tooodaa [ênfase no o e a da palavra] a gente orienta, reorienta, recalcula a dieta e acolhe esta família... (...) a gente acompanha tudo semanalmente [faz pausa por sílabas na palavra quando fala] até um ano. Depois as consultas se esparsam, mensalmente, depois trimestralmente. Então, a gente faz mensal, trimestral ou semestral, né? Quando são mais adultos já vêm semestralmente, quando estão bem controlados.

[Pergunto como funciona para as crianças] As crianças vêm mensalmente, mas depende, a gente tem total liberdade de esparsar, ou, é, aumentar a frequência das consultas, dependendo do controle, dependendo da demanda desta família.

Além das peculiaridades no contexto de atendimento ao paciente do ponto de vista estrutural, que divergem no DF e RO, profissionais do DF atendem um quantitativo maior de pacientes e Marjorie, na época da entrevista, tinha uma paciente

com FNC em acompanhamento (“querendo se desgarrar”). Relatou que atendia outra criança, de quatro anos, porém ela não deu seguimento ao tratamento com a nutricionista, sem comparecimento dos pais e criança à consulta.

Não há um espaço exclusivo para atendimento nutricional de pessoas com EIM e a organização do encontro clínico é feita diretamente entre profissional de saúde e a paciente em Roraima. A possibilidade na estruturação de um espaço vem sendo discutida com a nova coordenação da equipe nutricional.

Quanto ao retorno dos resultados de exames que avaliam as taxas bioquímicas dos pacientes, segundo a profissional de saúde, os exames laboratoriais vão direto para Brasília e retornam em sete dias com resultados, o que compromete a celeridade da intervenção nutricional. A demora pode significar comprometimento da saúde sem a orientação adequada e subsídio dos dados para tomada de decisão. A demora de resultados de exames foi confirmada por Maricá (grupo 1), Mureré, Susana e Tália (grupo 2).

7 CATEGORIAS E SUBCATEGORIAS TEÓRICAS

O objetivo geral do estudo é propor abordagem compreensiva das dimensões da Fome, em interface bioética e socio sanitária, nas jornadas sociais interativas e cotidianas de mães na busca de alimento e da alimentação de filhos com Erros Inatos de Metabolismo, particularmente, com Homocistinúria Clássica e Fenilcetonúria.

Antecedente à análise de dados, houve a formação da questão inicial e aberta de pesquisa, identificação de grupos pesquisados a partir da amostragem teórica, escrita de memorandos, formação de códigos abertos e diagramas. O conjunto de procedimentos técnicos previsto na GT Corbiniana e adotado na consolidação de dados permitiu a identificação de conceitos. A coleta, categorização e análise de dados foram simultâneas em uso de comparações constantes, que, na fase axial, permitiram a geração de categorias, subcategorias e dimensões específicas.

A codificação axial é o estágio de pesquisa em que há intersecção de dados (8) com desenvolvimento de categoriais conceituais e posterior identificação de uma categoria central. É a partir da categoria central que se forma a teoria emergente, nesta pesquisa a teoria substantiva de base compreensiva da fome, experimentada por pessoas em vivência de EIM (bebês e crianças), a partir de dois grupos de mães (grupos 1 e 2) e apoiado por nutricionistas especialistas em EIM (grupo 3), observação não participante e em uso de literatura técnica e não técnica.

Este capítulo inicia com a síntese das categorias teóricas, subcategorias e respectivas dimensões (fase de codificação axial) e apresentadas em um quadro específico (Quadro 16). Utilizei os dados das entrevistadas para referenciar a construção dos dados nos resultados. Na sequência, apresento peculiaridades e nuances de cada categoria e subcategoria a partir das entrevistas. Nos próximos capítulos ocorrerá a integração teórica e a relação entre categorias e subcategorias, apresentação e discussão da teoria formada.

7.1 Categorias e subcategorias teóricas

Esta tese se apoia em cinco pontos basilares, que são: (i) as jornadas maternas em busca da alimentação, (ii) as questões relacionadas à segurança alimentar e nutricional (SAN), (iii) a perspectiva do direito humano à alimentação adequada

(DHAA), (iv) os atos e interações simbólicas ao redor da alimentação e (v) as interações ao redor da fome

Parti da afirmação que, no âmbito das discussões sobre a SAN é garantida a toda pessoa o direito ao acesso regular e permanente; alimentos de qualidade, em quantidade suficiente, sem comprometer o acesso a outras necessidades essenciais. Isso se dará com base nas práticas alimentares promotoras de saúde que respeitem a diversidade cultural e que sejam ambiental, cultural, econômica e socialmente sustentáveis. Assim, a condição da fome se configura em índice de violação do DHAA. As categorias, subcategorias e dimensões foram destacadas no quadro abaixo (Quadro 16). Elas serão apresentadas na próxima seção (capítulo oito) e discutidas no capítulo nove.

Quadro 16 – Categorias, subcategorias e dimensões

Categorias (n=3)	Subcategorias (n=11)	Dimensões (n=28)
Primeiros passos	Singularidades maternas na vivência da doença rara	1) Perfis psicossociais maternos no contexto da vivência da doença rara e 2) Práticas de alimentação
	Busca da pessoa comum	Sem dimensão
	Pontos de viradas nas jornadas de mães	Desde a antecipação no 1) pré-diagnóstico às demais etapas: 2) diagnóstico, 3) alimentação, 4) amamentação e 5) práticas alimentares conjuntas - comensalidade
	Espaços interacionais maternos	1) Apresentação dos espaços interacionais físicos e 2) não físicos na dinâmica das jornadas maternas no contexto de busca de alimentos para os filhos
Restrições e confrontos à pertença	Os não acessos na jornada	Dos pontos de vista: 1) do diagnóstico e 2) tratamento (alimentos para fins medicinais e alimentos especiais hipoproteicos nos macrossistemas de acesso) à 3) literacia sobre as doenças

	Experiências do estigma à exclusão social	Nos contextos: 1) das interações com as mães e filhos e 2) do macrossocial em espaços não-clínicos
	Conflitos na gestão do tratamento e cuidado em saúde	1) Literacia em saúde, 2) interações entre as mães e nutricionistas
A Fome distinta e adaptações para ser incluído	A construção simbólica da fome	1) Significados, 2) índices, 3) relações causas e 4) consequências da fome
	Simulacros sociais alimentares	Como uma estratégia de adaptação (1), inclusão social (2) e recomendação clínica (3) nos espaços sociais cotidianos
	Estratégias de tratamento e cuidado	Modos de enfrentamento: 1) nas adaptações maternas e 2) nutricionais ao lidar com a falta da fórmula e alimentos
	Solidariedade orgânica nas redes de cuidado	Nos apoios: 1) associativista, 2) de comunidades específicas, que formam redes vivas de cuidado e 3) de especialistas do campo

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

7.2 Apresentação de categorias e subcategorias

Nesta seção, há a análise de dados em conformidade com a GT de Corbin & Strauss (2015) na apresentação de categorias, subcategorias e suas respectivas dimensões. A seção aponta as peculiaridades e nuances de cada categoria e subcategoria a partir das entrevistas realizadas. Os arranjos e nomeações das categorias e subcategorias foi realizada na sensibilidade da pesquisadora em todo o processo de análise de acordo com a GT de escolha. A validação das categorias foi realizada pelo orientador deste estudo.

A formação dos dados partiu da aproximação com os três diferentes grupos amostrais, no conhecimento de histórias de vida e de adoecimento e dos sistemas macrossocial e microssocial nos trânsitos maternos. Pude conhecer histórias de vida e de adoecimento e seus trânsitos, os pontos de mudança nas histórias de mães a partir de suas jornadas sociais e interacionais, a percepção relacional dos desafios nas jornadas com foco na fome, mapear tensões e conflitos aos trânsitos maternos quanto ao acesso e processos sociais negativos estigmatizantes, discriminatórios e de isolamento social materno.

A análise de dados na codificação axial permitiu compor três categorias, 11 subcategorias e 28 dimensões (Quadro 16). As categorias são: PRIMEIROS PASSOS, RESTRIÇÕES E CONFRONTOS À PERTENÇA e A FOME DISTINTA E ADAPTAÇÕES PARA SER INCLUÍDO. Categorias e subcategorias são apresentadas nos próximos tópicos em conformidade com a GT de vertente Corbiniana (2015), com oferta de significados e detalhamento de dados coletados do conjunto de estratégias previstas no desenho metodológico da pesquisa. No próximo capítulo é realizada análise (capítulo oito) e discussão da integração teórica (capítulo nove).

7.2.1 Categoria 1: Primeiros passos

As jornadas maternas abrangem trajetos físicos e cotidianos das mães em espaços clínicos e não clínicos do ecossistema de saúde em busca de alimentos aos seus filhos. A categoria Primeiros passos compreende a dinâmica das jornadas maternas nas dimensões pessoa, tempo e lugar construídas nas subcategorias: (i) Singularidades maternas na vivência da doença rara, (ii) Busca da pessoa comum, (iii) Pontos de viradas nas jornadas de mães e (iv) Espaços interacionais maternos.

7.2.1.1 Singularidades maternas na vivência da doença rara

No contexto de gestação, nascimento e desenvolvimento do bebê, pude identificar dois perfis de mulheres diferentes: as mães biológicas, o maior grupo (n=26) composta pelas mães que gestaram e cuidaram de seus bebês e uma mãe adotiva, que cuidou do bebê após o nascimento e mantém o vínculo e a prática do cuidado à “sua filha de coração”. As mães guardam similaridades em suas experiências ao manejo interno e externo de uma DR.

É nesta subcategoria que são apresentadas as características peculiares compartilhadas por mães na vida e no viver das DR e diante das necessárias reconfigurações alimentares à confirmação diagnóstica por profissionais especializados. Há um consenso das mulheres (1 e 2) quanto à invisibilidade das DRs, e necessidade de mais pesquisas e estudos científicos no campo EIM, conforme apontou grande parte das mães pesquisadas.

Em seus cotidianos, compartilham as rotinas intensas e estafantes, na gestão de um cuidado peculiar e especializado. Acumulam as sobrecargas dos ditames de ser mulher com a rápida e necessária “especialização” para poder garantir o cuidado dos filhos, o que se dá em ambientes de aprendizado informal, de forma individual ou coletivo. Estão sempre sob “estado de controle e vigilância”, numa rotina de cobranças de manutenção de taxas metabólicas interpolada com as preocupações com o futuro de seus filhos. Não há tempo para descanso, para o imprevisto, para o aleatório, “que vá fazer um miojo, mais fácil, né?”, como sintetiza Yasmin (grupo 2), que pede: “...eu também quero descansar, que a gente também é humano, né?”

A confirmação diagnóstica determina uma reconfiguração na vida de toda a família. “O começo é bem complicado, a gente tem que toda semana fazer exame” (Gardênia, grupo 2). Na matemática cotidiana das mães incorporam-se exames, mas também cálculos, porcionamentos, pesagem de alimentos, preparos e registros diários em cadernos, organização e, segundo Lótus (grupo 2), na estocagem das iguarias produzidas. O armazenamento dos alimentos busca conciliar a rotina de estudo de Lótus (grupo 2), porém a atuação laboral, quando possível, é necessária para mães custearem os alimentos dos entes e no auxílio das despesas familiares cotidianas. Lisianto (grupo 2) reforça a dificuldade de manutenção do trabalho formal,

em razão das condições de necessidade de cuidados constantes do filho, o que é vivido por outras mães nos dois grupos (1 e 2), a exemplo de Holly (grupo 1):

Nenhuma empresa consegue entender que você vai faltar no mínimo quatro meses no mês, sendo quando a gente pega os exames de rotina, isso se torna dez dias... Elas [as mães] são [cargo] autônomas.... (Lisianto, grupo 2)

Amarílis (grupo 1) é outra mãe que vive a necessidade de garantia de emprego formal. Ela se autodeclarou solteira, preta, de condição social baixa, ensino fundamental completo e é a mãe que percorreu o maior número de trajetos do grupo, em sua busca de tratamento às duas filhas (quatro trajetos, quatro estados diferentes de moradia: Maranhão, Goiás, Distrito Federal, Rio de Janeiro – cidade de moradia na época da entrevista). Amarílis vive longas e exaustivas jornadas de trabalho, de casa até a madrugada no bar em que trabalha. Ela realiza ajustes sociais e financeiros, como o pagamento a uma pessoa que possa buscar suas filhas na escola e levá-las de volta para casa enquanto está fora de casa.

Ao relatar a sua própria vida, Amarílis é a única mulher do grupo 1 com declaração angustiada das situações de “cobranças” por parte da equipe médica no equilíbrio de taxas das duas filhas, ao mesmo tempo que lida com a manutenção das suas saúdes e as reclamações de restrição no acesso aos alimentos e de fome:

Então, a vida da gente é isso, é, cobranças de médico, eles [equipe de saúde] cobram mesmo, é, a gente lutar para manter a saúde deles ali sendo que tamo vendo elas reclamar de fome e a gente não poder liberar, é, entendeu? (Amarílis, grupo 1)

O manejo das taxas metabólicas impõe uma vida calculada e registrada em blocos de anotações sobre o contexto alimentar – um caderno de registros dietéticos como um diário, objeto reforçado pelas nutricionistas. E, nas suas próprias vivências, tentam articular uma vida sem surpresas no território do cuidado, em que “...o imprevisto é uma coisa que não pode ter na vida deles...”, como afirmou Angélica (grupo 1) e reforçou Holly (grupo 1) em suas narrativas. Ou ainda quando Lis (grupo 2) fala sobre os estresses nos trânsitos da capital paulista para chegar em sua casa a tempo da administração da fórmula metabólica ou no receio de sua contaminação, à exposição por longo período sem acondicionamento adequado, e consequente perda do valioso objeto de tratamento, para seu bebê:

Ah então, uma coisa o trânsito, né?, então, assim, aí porque ele tomou a fórmula, e aí se a gente pegar trânsito de novo e vai ter que parar em algum lugar para dar fórmula e depois a gente volta de novo para o nosso processo, enfim, eu acho que estressaria mais aqui em São Paulo mesmo é a questão a questão do trânsito, né? (Lis, grupo 2)

A incorporação da nova rotina no núcleo familiar, inicialmente de condução materna insegura, como confirmaram a nutricionista Íris (grupo 3) e as mães Lis (grupo 2) e Tulipa (grupo 2), evolui para um domínio da gestão do cuidado, como pode ser observado nas duas falas abaixo (Quadro 17). Há um estado de vigilância e controle comensal que se estende a outros espaços sociais, para além de suas casas, como nas escolas e espaços de lazer, locais em que mães levam lanches ou reorganizam horários para administração das fórmulas metabólicas.

Quadro 17 – Evolução da contagem de proteína nas rotinas cotidianas maternas

“Mas eu não consigo pegar três colheres de arroz sem pesar, sabe? Eu não tenho confiança. Eu não sinto segura. Então eu sempre vou e vou e vou pesar no limite do 60 gramas do arroz.” (Tulipa, grupo 2)
 “Não sei se você lembra aquele programa do Faustão, que tinha lá pra adivinhar as medidas? Se eu for lá, com certeza que eu acerto (...) Já tinha meu olho, todas as quantidades de que dava isso, dava aquilo e depois vai pegando o jeito, né?” (Yasmin, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A fala acima de Yasmin (grupo 2) destaca a influência do tempo na permanente gestão do cuidado, indicando a construção do perfil materno da “mãe que conta a proteína com a *cabeça-calculadora*”, como em uma interface cabeça e “olhos de calculadora”, como pontuou Jasmine (grupo 2) ou das “mães contadoras que contam o dia inteiro (Tulipa, grupo 2). É como se as mulheres fossem treinadas intensivamente e, a um determinado momento, estavam prontas para conduzir a dieta sem as tecnologias duras (balanças), em uma corporificação matemática natural: “Sempre também eu meço nos olhos e sai no olho” (Magnólia, grupo 2).

A articulação do cuidado por mães envolve a mobilização de uma atenção diária em rótulos e alimentos na consolidação da “mãe especialista em rótulos e alimentos” (Quadro 18) em um propósito comum das mulheres aos três grupos pesquisados: o da variedade alimentar.

Quadro 18 – Perfis maternos

“... hoje em dia eu já sei meio que no olho mesmo, sabe? Tipo assim, e eu já parece com a cabeça da gente, vira uma calculadora, então hoje só na cabeça eu sei o que ele tolera sim, e graças a Deus nunca sobe, sabe?” (Jasmine, grupo 2)
 “Já de olho e já saber. Por conta, com frequência. Então se eu pego uma banana nanica média, eu já sei que ela contém 50 miligramas ... então eu já sei que aquela banana no máximo ele vai poder comer duas no dia, porque ele só pode 260 gramas... E se ele comer mais de duas já vai dar 150. Então já vai ser a metade do que ele pode comer num dia inteiro. Então eu sei que ele só pode comer duas no dia seguinte, tanto pesando de olho, a gente já vai sabendo a quantidade.” (Lisianto, grupo 2)
 “Até nos mercados tem... Meu marido fala que tem um olho biônico, porque daí. Tipo, eu vou... Olhando tudo assim e rótulo e tudo o que tem assim, coisas que é tudo que eu acho que tem que possa, é diferente de tudo e conferir rótulo, tudo. É isso aí, surgiu alguma coisa assim que possa existir que te

falo que vai dar, eu vou lá e vejo mercado. De tudo. Eu passo um olho para ver se eu encontro alguma coisa que ela pode.” (Yasmin, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Porém, destacam-se dois aspectos que antagonizam a condição de mães-especialistas ou que inviabilizam toda a sua potência. Eles se referem às preparações especializadas do alimento como determinante de consumo individual por seus filhos e na literacia em saúde. Uma parcela das mães entrevistadas sinalizou a ausência de domínio culinário ou inabilidade nas produções de alimentos adaptados e individualizados para pessoas em vivência de aminoacidopatias.

A ausência de habilidade para preparação de receitas adaptadas faz parte da vida das mães que tem filhos com mais de cinco anos, o caso de Flora e Amarílis (grupo 1) e Lótus e Camélia (grupo 2). Como indicou Deise (grupo 2), uma experiente mãe de uma criança de 11 anos na vivência da FNC, sobre a preparação de receitas adaptadas:

Mesmo as mães falam, né?, é, hoje em dia a gente vai mais no olho, né?, é, mesmo as receitas assim, né?, tipo o pão. Claro que eu, a, tipo, você vai fazer um pão, um bolo, uma bolacha, tem que ser certinha aquela coisa, né?, aquele peso certinho, porque senão já dá errado. E acertar esse pão deles, nossa, é difícil... (Deise, grupo 2)

O preparo de receitas adaptadas necessita insumos de alto custo, comercializados por importadora e encontrados via sítios de internet ou em comércios específicos. Esses insumos nem sempre estão disponíveis em supermercados. A compra via serviço de importação impõe fretes inacessíveis, o que é agravado para regiões mais longínquas como o Norte e os interiores do Brasil. De modo geral, os descontos obtidos são condicionados a um alto volume mínimo de compras por pedido. Essa necessidade de encontrar o alimento adequado se soma ao tempo dispensado para cuidado dos filhos com EIM e também ao esforço cotidiano do preparo adequado e com métricas precisas das refeições.

O preparo da refeição ainda carrega a materialização da incerteza no sucesso do produto a ser consumido. O gosto da comida nem sempre é bom. A rotina de comer sempre os mesmos alimentos é repelida pelas crianças. Há um ônus psicológico para mães exaustas diante da sobrecarga cotidiana, decorrente da ausência da expertise nos preparos especializados e da rejeição dos filhos aos alimentos possíveis. Ainda, um sentimento de frustração na percepção negativa de suas próprias expectativas, seja na sua apresentação do prato ou na não aprovação da refeição ou da fórmula por parte da criança, ou mesmo na impossibilidade de oferecer a variedade alimentar.

Uma solução temporária, mas nem sempre possível, é a compra de iguarias prontas e específicas para pessoas com EIM. Algumas mulheres identificaram essa possibilidade nas interações entre mães do ecossistema de EIM. Não é uma solução universal do ponto de vista financeiro, como apontou Magnólia do grupo 2, e carrega a incerteza de sucesso (Rosemary, grupo 2), especialmente para quem inicia a confecção de refeições:

Lá ela [a fornecedora de alimentos especiais com receitas adaptadas] fornece, ela faz alimentos para todo mundo. Só que é caríssimo, né? Uma bandejinha com quatro pastelzinho custa em média R\$ 40,50 reais. (Magnólia, grupo 2)

Eu fiz alguns pãezinhos, o resto tudo. Você tinha que se virar com um pouquinho, fazer bolo, que não sai de jeito nenhum, daquela massa horrível. E quando você está começando ali, você tem quase 90% do que você faz, dá errado, que vai te desmotivar, você faz (...), vai jogar no lixo até você acertar o ponto. (Rosemary, grupo 2)

Ansiedade, tristeza, dor, sofrimento são constantes nos relatos maternos. São materializados nos choros, com destaque quando o assunto foi amamentação e a lide cotidiana com as restrições dietéticas e de impossibilidade econômica de aquisição dos alimentos especiais ou fórmulas. Todas preocupam-se com o futuro de suas filhas e filhos. E preocupam-se com a introdução alimentar à medida que os bebês ganham idade e com a diversidade alimentar para as crianças mais novas. Um exemplo pode ser observado na vida das duas meninas de Amarílis (grupo 1). Diante do contexto de crescimento e de maior autonomia alimentar, emerge na mãe um sentimento de culpa, de tristeza, de preocupação por não poder oferecer a diversidade de alimentos que outras crianças têm acesso, especialmente nas condições em que o desejo por eles leva à transgressão alimentar. Assim, se estabelece um *continuum* entre a saúde mental prejudicada da mãe e as frustrações das filhas, no caso de Amarílis. Seu relato pungente diante da situação revela a transgressão alimentar vivida e a dor contada:

Assim, a gente fica despedaçado por dentro, né?, mas na hora você tem que falar, você tem que bri... [brigar]. Assim, eu cheguei, fiquei apavorada, eu comecei a brigar... Eu, mas aí, quando Luana e um dia me respondeu que ela comeu carne, comeu bife, ela foi e falou assim: mãe, eu comi! Eu não aguento mais comer essa comida minha. Então, é é, nessa hora eu não aguentei mais falar nada... Eu [pausa] me tranquei no banheiro, comecei a chorar. Porque... eu sei que não é fácil prá ela, né? Então aí a gente vive, aí depois que eu me acalmei, fui conversar com ela, prá ela entender que faz mal para ela, né?, eu comecei a falar [imita falando com a filha], a gente não tá falando por teu mal, tu acha que a minha maior vontade não era te ver comendo? Era! Mas aí infelizmente eu não posso te dar. (Amarílis, grupo 1)

Uma multiplicidade de tempos afetam as apreensões das mães nos grupos 1 e 2: o presente – o agora -, o futuro – o amanhã - e uma amálgama de presente-futuro

– as consequências das decisões e das esperanças alimentadas. Se no presente ela teme a ausência do alimento na perspectiva da fome, a partir da falta de acesso ao tratamento e manutenção da vida da criança, a apreensão de futuro pode ser traduzida no seguinte questionamento: como será a vida do meu filho que cresce e dele enquanto futuro adulto na impossibilidade do cuidado materno? (Quadro 19).

Quadro 19 - Presente-futuro nas narrativas maternas

MÃE	PRESENTE	FUTURO
Maricá (grupo 1)	“Quando tem a fórmula ajuda muito, não é?, porque ela não sente muita fome.” “Porque não é fácil não...Se a gente encontrasse os alimentos... talvez seria mais fácil. Mas quando encontra, o valor não corresponde ao nosso, a nossa renda.”	“Dizem que estavam estudando um medicamento nos Estados Unidos, não é?, agora quando é que chega para nós, e o custo também, como vai ser? A esperança pra gente é esse medicamento, né?” (...) “Se eles [os pacientes] não têm uma vida normal...” (...) Eu não sei explicar muito não... Eles [cientistas] estão desenvolvendo um, um medicamento que tomando esse medicamento, eles vão poder comer tudo, mas eu não sei assim que detalhar não”.
Angélica (grupo 1)	“...mas eu acho que para a criança pequena mesmo, para o bebê, para a criança entre 12 anos a dificuldade da alimentação e, e da receita mesmo das coisas”.	“...a gente participou de uma, de uma live, é, que a Simone, é, colocou, a gente em contato, eu não sei se você ficou sabendo ou não, é de um estudioso, eu não sei de qual lugar ele é, que ele está fazendo uma pesquisa sobre o medicamento para, para homocistinúria, não sei se buscar para ou não, eu participei da live, mas eu não, eu não me eu realmente eu não me atentei se ele era californiano, eu não eu não lembro da onde que ele era que já estava numa fase teste, é, fase de teste 2, né da pesquisa, né?, e aí a gente ficou super esperançoso, a gente ficou super feliz porque falamos, caramba, é uma luz no fim do túnel, não é?, quem sabe dá certo, né?, e lá na frente, ela tem uma vida melhor também, né? quando for a alimentação mais, mais normal não é?”
Gérbera (grupo 2)	É pela fé de que nada vai faltar para ela e pela fé de que muita coisa vai mudar. Porque eu vejo que minha filha [primogênita] dez anos atrás, 11 anos, que ela está com 11, quando ela nasceu, ela era alérgica a proteína do leite e não tinha nem esses leite que a gente vê no mercado de lactose. Então tem muita coisa sem lactose hoje.	E a gente pensa assim várias vezes como vai ser, meu Deus? [futuro da filha] Mas só isso, meu Deus, mas aí logo na mão de Deus.
Yasmin (grupo 2)	A gente estava bem esperançosa. A gente acaba sabendo coisas antes do que os médicos até tinham uma sim, tinha uma pesquisa que estava tendo que era bem, bem legal, que era possível falar que era sobre a possibilidade da cura, né, que era a parte genética que fazia...	Só que daí, infelizmente, esse final do ano passado aconteceu que os ratos se desenvolveram câncer e daí? Agora a terapia gênica foi postergado. Mas eu estava com muita esperança e eu falei para ela e numa dessas dessas atos de desespero dela que ela queria, que ela chorou, ela queria ser igual e tal. Eu falei que se Deus quiser, um dia vai encontrar cura e onde? Onde tiver essa cura eu vou atrás. E daí ela também está nessa esperança. Eu também preparei o ambiente [escolar], então eu não sei. Futuramente novos, locais novos, como que vai ser?

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A ideia de maternagem em uma perspectiva futura se entrelaça com a promessa de transcender as limitações atuais através de avanços tecnológicos. Para além das fórmulas metabólicas existentes, como as isentas de aminoácidos não catabolizados e com nutrientes que permitem o desenvolvimento da pessoa com Doença Rara (DR), vislumbra-se um futuro em que mães e seus filhos com DR possam usufruir de possibilidades ainda mais promissoras.

Em casos elegíveis, a partir de tratamentos individualizados e necessidades de cada indivíduo, a partir da avaliação do estado nutricional nas dimensões biológica e social (155), o uso de medicamentos pode auxiliar na redução da fenilalanina plasmática (Dicloridrato de Sapropterina, Kuvan®), assim como a suplementação com Piridoxina (vitamina B6), Betaína (conjugada à Piridoxina ou isolada), Folato, Cálcio e Magnésio, para pessoas diagnosticadas com a HCU, com prescrição individualizada, pode trazer ganhos clínicos. Nenhuma das mães do grupo 2 fez menção ou tem acesso ao tratamento com Pegvaliase (Palynziq®).

Outros desenvolvimentos tecnológicos incluem novas formas farmacêuticas como soluções orais prontas, disponíveis fora do país e indicadas por Holly (grupo 1) para garantia de maior qualidade de vida aos filhos, em substituição aos “pós” para reconstituição das fórmulas metabólicas fornecidas pelo SUS no Brasil.

As novas terapias gênicas e de edição de base, como o CRISPR-Cas9, representam um farol de esperança para mães e seus filhos com Doenças Raras (DRs). Essas ferramentas inovadoras têm o potencial de transformar a vida dessas famílias, abrindo caminho para a realização de sonhos que antes pareciam inalcançáveis. Como bem salientou Yasmin (grupo 2), essas terapias podem materializar as pretensões maternas, como a esperança de cura através da correção da proteína defeituosa ou a possibilidade de uma vida normal, onde a criança possa "comer de tudo" e se "alimentar sem restrições", como sintetizou Maricá (grupo 1). O impacto dessas novas tecnologias se manifesta em duas dimensões principais: (a) Dimensão Curativa: o objetivo principal é a cura definitiva da DR, eliminando a causa raiz da doença e permitindo que a criança se desenvolva de forma saudável e plena; (b) Dimensão Dietética: as terapias gênicas também podem reduzir ou eliminar as restrições alimentares impostas pela DR, possibilitando que a criança tenha uma dieta mais livre e prazerosa. Embora ainda estejam em fase de desenvolvimento, as novas terapias gênicas oferecem, na leitura dessas mães, uma perspectiva promissora para o futuro das DRs. Elas representam um passo crucial na busca por um mundo onde

todas as crianças, independentemente de suas condições, possam ter a chance de viver uma vida plena e feliz. Mas, no mundo das evidências científicas e da segurança sanitária, essas esperanças não podem se confundir com a realidade dos fatos: ainda que promissoras, essas tecnologias ainda precisam demonstrar que seus efeitos são duradores e que não comprometem outros aspectos da saúde dessas crianças.

7.2.1.2 Busca da pessoa comum

“Comer de tudo” e se “alimentar normal” condensa parte dos desejos maternos. As suas motivações, expressas nas entrevistas, direcionaram meu olhar para as restrições no acesso aos alimentos e fórmulas metabólicas, algo dependente de um macrossistema composto pelo pelos governos, que são responsáveis pelas decisões administrativas que podem garantir o acesso, pela vigilância sanitária, responsável por monitorar a qualidade, e pela indústria de alimentos ou de suplementos alimentares. O desejo de uma dieta livre ou menos restrita (dimensão dietética) é dependente de múltiplos atores, personalizados nas falas nas figuras dos médicos-pesquisadores e de representantes da indústria e seus parceiros de distribuição.

Nos relatos das mães (grupos 1 e 2), um tema recorrente se destaca: os desejos alimentares de seus filhos. Bolo recheado, salgados, pastel, pizza e churrasco de domingo figuram como protagonistas nessas histórias, revelando a complexa relação entre mães e filhos em torno da alimentação. Mais do que simples preferências alimentares, esses desejos representam manifestações dos anseios das crianças em um contexto marcado por dificuldades e restrições. As mães, por sua vez, demonstram resiliência e amor ao buscar formas de atender aos desejos de seus filhos, adaptando-se à nova realidade imposta pela doença.

As mães relatam diversas estratégias de adaptação, recriando novos modos de vida e de se alimentar. Elas ajustam receitas tradicionais para torná-las compatíveis com as restrições alimentares de seus filhos. A busca por ingredientes e sabores alternativos se torna uma aventura culinária, abrindo um mundo de possibilidades. As refeições se transformam em momentos ambíguos, nos quais a conexão e o afeto se misturam com a ansiedade e a frustração. Mas, mesmo diante das dificuldades, essas mães encontram formas de tentar garantir os pequenos prazeres da alimentação com seus filhos.

Essas histórias servem como um testemunho eloquente do amor e da resiliência das mães. Elas demonstram a força dos laços familiares e a capacidade humana de se adaptar e superar desafios, mesmo diante de circunstâncias adversas.

Embora a questão da alimentação seja a mais evidente nas relações das mães com a Doença Rara (DR), é no "trânsito social" que ela esconde camadas mais profundas de desejo e sofrimento. Algumas mulheres nos dois grupos reportaram uma vida cotidiana imaginada, ao ato de maternar, antes do nascimento do filho com a oferta do seu leite e preparos de papinhas e "comidinhas" especiais para seus filhos. A inscrição da DR transforma as decisões maternas no dia a dia, na relação com o alimento e na própria possibilidade da fome.

No contexto da Fenilcetonúria (FNC), quando a amamentação em livre demanda é inviável e a amamentação controlada é autorizada, surge um dilema angustiante: desmamar ou não desmamar diante dos desejos do bebê em continuar mamando. Muitas mães optam pelo corte do aleitamento materno, vivenciando em conjunto o sofrimento de não se saciar (na dimensão dietética e existencial). Essa decisão, tomada com amor e sofrimento, representa a impossibilidade de atender plenamente os desejos do filho e a si mesmas. As mães renunciam ao sonho de amamentar livremente, enquanto o bebê experimenta a frustração de não se alimentar da forma natural. A escolha de desmamar não se limita à questão alimentar. Ela representa a renúncia a um símbolo de amor, conexão e cuidado, tão importante para o desenvolvimento do vínculo mãe-filho. As mães carregam o peso dessa decisão, que ecoa em seus desejos e sonhos.

O desejo por uma dieta livre ou menos restrita, expresso por muitas mães, evoca um profundo anseio por um "mundo encantado", há um "projeto de encantamento" onde a doença e suas restrições não limitariam a vida familiar. Esse sonho se entrelaça com o desejo de pertencimento a uma comunidade onde todos, mãe e filho, possam viver plenamente. No entanto, esse sonho parece se chocar com a realidade concreta das novas possibilidades científicas. As diretrizes especializadas e pesquisas em desenvolvimento, embora representem avanços importantes, ainda impõem limites e restrições à dieta das crianças com Doenças Raras (DRs).

A racionalidade, que permeia o discurso sobre as DRs e seus tratamentos, incluindo a dieta, não se mostra suficiente para abarcar a complexidade da vida humana. As narrativas maternas do cotidiano revelam a importância das emoções, dos desejos e do simbolismo na relação com a alimentação e com a própria doença.

É fundamental considerar que a alimentação transcende a mera nutrição. Ela se configura como um espaço de encontro, afeto e expressão cultural. As mães, em seus relatos, demonstram essa compreensão profunda, buscando formas de adaptar a dieta à realidade de seus filhos, sem abrir mão do encantamento e da alegria que a alimentação pode proporcionar. Mas a imposição da racionalidade biomédica, do limite fisiopatológico e do prognóstico negativo imprime um desencanto a esse mundo.

Uma das subcategorias direcionadas nos seus discursos reportam a busca do status de “pessoa comum”, que se inicia com a lógica discursiva dos profissionais de saúde de que a incorporação de um tratamento ou a adesão à dieta pode oferecer “uma grande chance de uma vida normal” (Melissa, grupo 3). As mães passam a perseguir essa “vida comum e normal”, atravessado pela medida ideal da saúde por meio da manutenção das taxas metabólicas em padrão aceitável, estabelecido na dieta:

Ela é a mãe, está seguindo, fez outro exame, dá um pouquinho alterado, mas a gente, ajustei e ela tenta. Ela se mantém dentro da normalidade. (Marjorie, grupo 3)

O diagnóstico de uma Doença Rara (DR) cria uma realidade distinta para a dieta da criança. A responsabilidade de garantir a adesão da criança a uma dieta específica recai sobre a família. Como relatou Gardênia (grupo 2) a psicóloga, durante as interações iniciais após o diagnóstico, com ênfase: "Se você fizer tudo corretamente, Manuel será uma criança normal, vai crescer bem". A única diferença será a alimentação dele.' A resposta de Gardênia reflete uma sensação de alívio: “E isso me deixou muito mais calma”.

Este relato destaca a pressão colocada sobre as famílias para gerenciar as necessidades complexas de cuidados de uma criança com DR. A expectativa é frequentemente que a adesão meticulosa a uma dieta especializada possa normalizar o desenvolvimento da criança. No entanto, a sensação inicial de alívio de Gardênia ressalta a carga emocional associada ao diagnóstico. Embora a dieta seja certamente um aspecto importante do manejo de uma DR, é crucial reconhecer os desafios mais amplos enfrentados por essas famílias.

À medida que o bebê com EIM se desenvolve e se apresenta como uma criança sem sequelas aparentes, a busca materna por uma vida "normal" se intensifica. Essa busca, no entanto, encontra uma fronteira intransponível: a restrição alimentar. Essa restrição se torna um símbolo da diferença, separando o "eu" da criança do "outro",

das outras crianças que podem comer livremente. As mães, na tentativa de amenizar essa diferença, buscam analogias que tornem a dieta mais palatável para a criança, como por exemplo, comparar a restrição a uma "aventura culinária" ou a uma "dieta especial para super-heróis".

No entanto, essa busca por normalidade pode mascarar o sofrimento infantil associado à percepção das limitações alimentares. A criança, ao se deparar com a incompreensão e o isolamento social, pode desenvolver problemas de autoestima e imagem corporal. Essas consequências deletérias e excludentes para pessoas com DR (e que podem ser vividas em outras condições de diferença) são produzidas a partir de um sistema social que impõem e torna padrão um modelo ideal de corpo, de vida e de viver.

Quadro 20 – Percepção corpórea e social na busca da pessoa comum

Enfim já é uma alegria. Né? Uma criança. Assim cresceu. Normal não quer dizer normal, mas enfim, nenhuma [sequela]. Né? É uma criança que tem o risco de não ter esse desenvolvimento. (Camélia, grupo 2)

E eu sempre comparo com uma pessoa que está fazendo uma dieta para emagrecer, certo? Uma pessoa que tá fazendo a dieta, que é a orientação aqui, que não se restringe a tudo porque não consegue manter. E eu, no caso deles, não tem escolha, que tem que restringir tudo e manter. Tá certo, eles não tiveram a vivência, mas eu já tive episódio que ela chorou porque ela queria ser igual nós (Yasmin, grupo 2)

... a questão dele é só mesmo alimentação, o diferencial dele [do filho], essa alimentação que ele iria frequentar, colégios normais, escolas normais, vai ser uma criança normal como qualquer outra criança (Magnólia, grupo 2).

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

O tempo se torna um elemento crucial nas relações maternas com as promessas tecnológicas do futuro. Esse futuro, por sua vez, traz consigo uma peculiaridade: o mercado da esperança. As mães do grupo 1 interpretam esse futuro como uma 'promessa' de avanços científicos. Esses avanços se concentram principalmente na área farmacêutica, incluindo novos medicamentos e formas de suplementação, como pós para reconstituição e soluções orais prontas. Como bem ressalta Holly (grupo 1), esses avanços científicos funcionam como 'possibilitadores' da realização dos sonhos maternos, como a esperança de cura por meio da correção da enzima defeituosa. Essa esperança é compartilhada por seus filhos, e também se reflete na validação dos instrumentos de pesquisa pelas mães Rosa (grupo 1) e Violeta (grupo 2). O futuro guarda uma promessa, como indicou Magnólia:

Sei lá, eu pelo menos sempre sonho que um dia vai surgir, sei lá, uma cirurgia, uma terapia, uma cura. Eu tenho essa esperança ou é uma dica? Então remédio que tome a criança possa se alimentar normal como qualquer uma outra. Criança como nós. E eu sempre sonhei com isso, sabe? (Magnólia, grupo 2)

Do ponto de vista tecnológico, a adesão ao Dicloridrato de Sapropterina (Kuvan®) se configura como um marcador da diferença na busca por uma vida mais próxima da normalidade para pessoas com Fenilcetonúria (FNC). Essa doença genética rara é causada por uma deficiência no gene PAH, responsável pela produção da enzima hepática fenilalanina hidroxilase (PAH). Em termos simplificados, a ausência ou deficiência da PAH impede a conversão da fenilalanina (FAL), um aminoácido essencial obtido através da alimentação, em tirosina. O cofator Tetrabiopterina (BH4) atua como um auxiliar nesse processo, ajudando no metabolismo e na redução dos níveis sanguíneos da FAL (156).

O Dicloridrato de Sapropterina funciona como uma cópia sintética da BH4 natural, atuando como um cofator essencial para a enzima PAH. Ao se ligar à PAH, a Sapropterina auxilia na conversão da FAL em tirosina, diminuindo os níveis sanguíneos de FAL e evitando os efeitos prejudiciais da FNC no desenvolvimento neurológico e físico. Sua ação é “...suficiente para reduzir ou manter os níveis séricos de fenilalanina” (156). E é indicado para o tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) em pacientes homens e mulheres, pediátricos (a partir de 5 anos) e adultos com FNC. É importante ressaltar que o uso do medicamento deve ser feito sob orientação médica especializada, com acompanhamento regular dos níveis sanguíneos de FAL e outros parâmetros clínicos.

Estudos clínicos demonstram que o Dicloridrato de Sapropterina pode trazer diversos benefícios para pacientes com FNC, como a redução significativa dos níveis sanguíneos de FAL; melhorias no desenvolvimento neurocognitivo; diminuição da frequência de crises convulsivas; e, maior flexibilidade na dieta, permitindo o consumo de alguns alimentos ricos em FAL em quantidades moderadas.

O Ministério da Saúde, em Portaria Conjunta SCTIE/SAES/MS nº 12, de 10 de setembro de 2019, aponta a necessidade do teste de responsividade (129). Ele é um teste que compreende coleta de sangue e administração do medicamento por paciente, com monitoramento de 48 horas com coletas de sangue para aferir os níveis séricos da FAL (Figura 6).

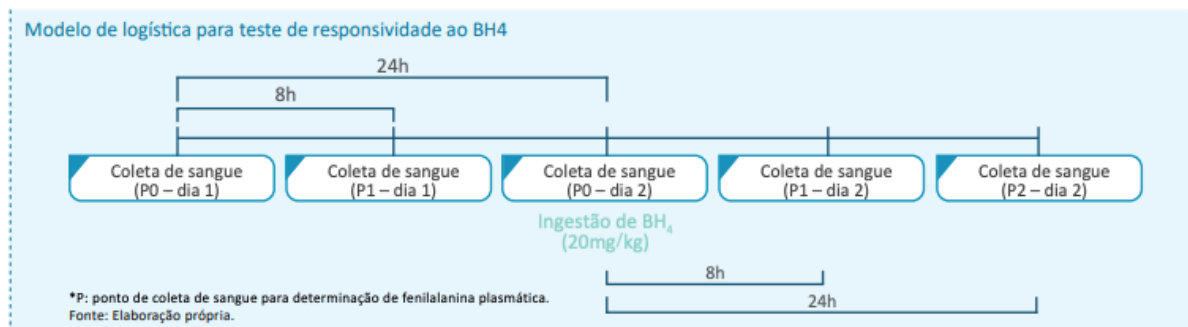


Figura 6 - Modelo de logística para teste de responsividade ao BH₄

Fonte: Ministério da Saúde, 2019

No Brasil, a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias em Saúde (Conitec) estabeleceu critérios específicos para o acesso ao Dicloridrato de Sapropterina (Kuvan®), medicamento utilizado no tratamento da Fenilcetonúria (FNC). Esses critérios geram tensão e frustração nas famílias com FNC, especialmente para Rosemary (grupo 2), que tem três filhos afetados pela doença (duas meninas e um menino). A principal questão reside na não universalidade do acesso ao medicamento, resultante das evidências limitadas para indicação. O relatório da Conitec limitou a indicação do Dicloridrato de Sapropterina (137) para mulheres com diagnóstico de FNC clássica ou leve ou hiperfenilalaninemia não-FNC; para mulheres no período periconcepcional (os três primeiros meses que antecedem a concepção) ou durante a gestação (independentemente da idade gestacional) e para mulheres que apresentem resposta positiva ao teste de responsividade preconizado pelo Protocolo da Conitec.

No caso de Rosemary, por exemplo, apenas suas filhas se encaixarão nos critérios estabelecidos, enquanto seu filho não poderá ter acesso ao medicamento (“Meu filho não toma porque nasceu menino”, Rosemary, grupo 2). Essa situação gera a perspectiva de desigualdade no acesso ao tratamento das crianças e frustração na família, que sempre está em busca de proporcionar a melhor qualidade de vida possível para todos os seus filhos.

O Dicloridrato de Sapropterina (Kuvan®) surgiu como esperança para famílias que lidam com a Fenilcetonúria (FNC), especialmente para mães que anseiam por uma vida mais próxima da normalidade para seus filhos. Esse medicamento pode representar um novo capítulo na vida familiar, reconfigurando as rotinas alimentares. Ao permitir uma maior flexibilidade na dieta, o medicamento abre espaço para uma

redução nas tensões das restrições alimentares rígidas que antes marcavam o dia a dia. Para as mães, essa mudança pode representar um alívio imenso, uma vez que o controle das taxas dos filhos é facilitado pelo uso do cofator. O Dicloridrato de Sapropterina se torna, assim, um aliado fundamental na busca materna pela "pessoa comum". Ele aproxima as famílias da realidade que sempre sonharam, onde seus filhos podem se desenvolver plenamente e aproveitar a vida sem as limitações impostas pela FNC. Mas é sempre importante salientar que a esperança no medicamento não deve se confundir com a realidade do medicamento. A substância não é eficaz para todos os pacientes com FNC, e sua resposta individual pode variar. Há sempre risco de efeitos colaterais, como dor de cabeça, náusea, vômito e diarreia (157).

Lótus (grupo 2) teve acesso ao medicamento, de forma judicializada, para sua filha, dada a sua tolerância à FAL. Ainda que Lótus e Yasmin (grupo 2) compartilhem um manejo e organização intensos de seus cotidianos e sobrecargas, conciliando estudo no campo da saúde (futura médica) e o exercício da profissão (Enfermagem para Yasmin), a incorporação da tecnologia auxilia “na vida voltar ao normal”, conforme afirmou a mãe (Quadro 21):

Quadro 21 – Dicloridrato de Sapropterina e a busca da pessoa comum

Lótus (grupo 2)	Yasmin (grupo 2)
Eu deixei de frequentar restaurante com meu marido por causa da minha filha. A gente deixou de ir ao cinema fazer essas coisas corriqueiras porque ela não ia poder comer. Aí com o Kuvan® a vida voltou ao normal, né? Comecei a poder tomar um café na padaria ou ir no restaurante e essas coisas melhoram muito. (Lótus, grupo 2)	Igual, assim, a falar, eu não tenho a liberdade de ah, eu vou jantar fora hoje, não vou fazer comida se eu vou jantar fora, se tem uma coisa eu tenho que fazer a comida, então tomo bastante tempo, tipo igual. E eu trabalho oito por dia e daí ter que fazer. Tudo é difícil. É difícil. (Yasmin, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Ao mergulhar nas aspirações das mães que enfrentam a Fenilcetonúria (FNC) em seus filhos, encontramos um universo de sentimentos complexos e interligados. A sobrecarga do cuidado, que permeia o dia a dia, se entrelaça com a profunda preocupação com o presente e futuro da saúde de seus entes queridos. Essa inquietação se intensifica pela incerteza em relação à adesão à dieta rigorosa e seus impactos no desenvolvimento da criança. Ao mesmo tempo em que assumam a responsabilidade pelo manejo meticuloso da alimentação e da saúde de seus filhos, essas mães nutrem um desejo profundo: proporcionar uma vida normal, sem as

restrições impostas pela doença. Esse anseio, presente em cada olhar, em cada gesto, em cada palavra, se manifesta como um farol que guia seus passos na busca por um futuro promissor para seus filhos. No entanto, essa jornada não se desenrola em um cenário idealizado. As mães com filhos com FNC enfrentam constantes obstáculos e desafios. O estigma social, enraizado em uma cultura que valoriza a padronização alimentar, as expõe a situações de constrangimento e discriminação. A exclusão e autoexclusão social, que permeiam a vida da criança, da mãe e da família, aprofundam a dor e o isolamento. Ao analisar os desejos maternos na FNC, não se pode ignorar a dimensão existencial que os permeia. Trata-se de uma busca por significado, por um lugar de pertencimento em um mundo que muitas vezes as ignora ou as marginaliza. As mães se questionam sobre o futuro de seus filhos, sobre sua própria capacidade de protegê-los e sobre o sentido da vida em face dos desafios que enfrentam.

7.2.1.3 Pontos de virada nas jornadas de mães

Trata-se de uma subcategoria que utiliza a metáfora da caminhada para compor o seu significado. Na metáfora da caminhada, as jornadas maternas incorporam eventos que alteram decisivamente as suas histórias. São os chamados pontos de virada, caracterizados por serem momentos decisivos na vivência da DR, os marcadores de alteração dos seus cotidianos. Para esta pesquisa, são designados como momentos cruciais nas narrativas (maternas, grupos 1 e 2) que provocam uma mudança significativa nas suas histórias de vida.

São eles: (i) o diagnóstico, (ii) amamentação, (iii) mudanças e transições na alimentação e (iv) maior socialização da criança, nas interações sociais na escola e sociais fora da escola e do núcleo familiar, de suas casas. As interações sociais ampliam as possibilidades em partilhar alimentos e refeições (comensalidade).

Foram identificados seis pontos de virada que alteram os cursos nas ações de vidas cotidianas das mães são apresentados no quadro a seguir (Quadro 22). Os cinco primeiros geram, ao seu anúncio e vivência, impacto e força de resposta negativa e o sexto ponto de virada é positivo em aspectos de rede de apoio, rede de afetos, comunicação e informação. A solidariedade orgânica é apresentada na última categoria indicada (A fome distinta e suas adaptações). Destacam-se neles algumas questões apresentadas a seguir.

Quadro 22 - Seis pontos de virada nas jornadas maternas

N	Grupo 1 - HCU Na maioria, diagnóstico tardio	Grupo 2 - FNC Na maioria, diagnóstico precoce
1	Primeiros sinais - Confirmação diagnóstica	Confirmação diagnóstica -Triagem Neonatal
2	Amamentação em livre demanda	Amamentação controlada
3	No reaprender a comer (RAC)	Na introdução alimentar
4	Interações sociais que envolvem alimentos - Escola com colegas	Interações sociais que envolvem alimentos - Escola com colegas
5	Interações sociais que envolvem alimentos - Momentos de lazer: festas de aniversário comemorações sazonais praia restaurantes	Interações sociais que envolvem alimentos - Momentos de lazer: festas de aniversário comemorações sazonais praia restaurantes
6	Solidariedade orgânica associativista	Solidariedade orgânica associativista

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

- Gravidez e primeiros sinais da doença rara

A gestação e os primeiros sinais da DR antecedem a formalização diagnóstica e são etapas que constroem um antes e depois à sua confirmação. Para o grupo 1, a busca de um diagnóstico inicia com a percepção dos primeiros sinais na maioria das crianças deste grupo em comprometimento oftalmológico.

A apresentação dos primeiros sinais da HCU, para a maioria das mães, foi a partir dos três anos, em altos graus de miopia. Açucena (filha de Angélica) teve acesso a triagem neonatal ampliada, em serviço privado, custeado pelos pais que possuem condições econômicas que permitiram seu pagamento, bem como a adesão ao plano de saúde da própria empresa pública em que a mãe trabalha. Ele foi oferecido pelo próprio hospital particular em que Açucena nasceu, e a mãe o autorizou por “sentir que deveria fazê-lo”, apresentando-se como a única criança do grupo que não teve diagnóstico tardio.

O período ideal para a coleta da primeira amostra de sangue, segundo o Manual Técnico de Triagem Neonatal (2016), compreende o 3º ao 5º dia de vida do bebê (158). Sobre o diagnóstico tardio o documento oficial aponta que

Crianças que não tenham realizado o “teste do pezinho” no período neonatal, devem ser avaliadas pelo serviço médico, para orientação e investigação diagnóstica específica, se necessário. Essa investigação será considerada com a finalidade de um diagnóstico tardio e, nessas condições, a criança detectada se beneficiará com o acesso ao tratamento/acompanhamento especializado e, conseqüentemente, a uma melhor qualidade de vida (p. 19).

A percepção dos primeiros sintomas na maioria das crianças, fase sintomática com apresentação de sinais e/ou sintomas em conformidade com a história natural da doença (159), foi a partir dos três anos, exceto Açucena e David, quando bebês. O início temporal dos sintomas na história de Maricá, Flora e Amarílis (grupo 1) coincide com a introdução da criança na vida escolar, especificamente na educação infantil, segundo a Lei de Diretrizes e Bases (LDB) (160). O ensino gratuito é ofertado pelo Estado, em creches ou entidades equivalentes para crianças de até três anos de idade e pré-escolas, para as crianças de quatro a cinco anos de idade.

Antes da confirmação da DR, há uma lacuna diagnóstica vivida pelas mulheres do grupo 1, de sofrimento e busca por respostas diante de sinais percebidos por elas e/ou por profissionais da educação no cenário escolar, em índices que aparentam como uma sombra invisível da doença (Quadro 23).

As narrativas de Maricá e Flora apontam a descoberta dos primeiros sintomas por agentes escolares; Amarílis (grupo 1) e Holly (grupo 1) observaram os sinais e Angélica (grupo 1) obteve o diagnóstico de sua filha ainda bebê, apresentando-a na entrevista como “a primeira bebê com homocistinúria diagnosticada no Brasil”.

Quadro 23 – Primeiros sinais da HCU

Ela foi pra creche, e lá na creche eles me disseram que ela estava com dificuldade para enxergar (Maricá, grupo 2).

Quando ela estava com aproximadamente três anos e meio [Érica], é, assim, ela, eu coloquei ela na creche e, assim, volta e meia, a professora dela me falava: a Érica não fez atividade, ela riscou, não fez... Pronto, aí assim, em outras vezes isso aconteceu novamente... Olha chegou até mim, Érica não fez atividade, ela riscou... E aí eu fiz, eu cheguei a pensar que era, sei lá, é, falta de, é, ousadia da parte dela de Érica, não é? Mas em casa eu comecei a observar na hora de fazer atividade, fiquei observando quando ela, foi fazer o deverzinho, ela colocou atividade bem próxima dos olhos dela. Aí eu falei pro meu esposo, o nome dele é Marcos, eu falei: Marcos, ela tem, ela tá com problema de visão (Flora, grupo 1).

Então, é, o descobrimento da homocistinúria delas foi... Luana [a filha mais velha], quando ela, como fez três anos, não, na verdade quando ela ia completar três anos, ela foi, começou a ir para a escola. Ela começou a ir para a escola e sendo que passou um ano aí no segundo ano dela na escola, a gente começou a perceber que ela pra olhar ao invés de ela abrir o olho, ela fechava (Amarílis, grupo 1).

Quando chegou lá, a médica, eu falo que ela foi uma, foi enviada por Deus na minha vida, ela começou a examinar elas, e lá ela [a médica] descobriu que no tempo, a Luana estava com o cristalino subluxado ... Na verdade não foi nem a Luana, foi a Dália... que sentia muita dores no olho, o olho ficava vermelho (Amarílis, grupo 1).

Não estava incluída nesse, nesse primeiro [o Teste do pezinho ampliado]. E aí fez tudo, fez o teste da orelhinha, teste do olhinho, não apresentou nada e daí começou com três mezinhas a ter, é, convulsão e a gente [suspiro forte] foi para tudo que é médico, a gente virou aqui, cidade, cidade vizinha atrás de médico e tentando tratar e a com as convulsões não passavam, ele continuava tendo mesmo tomando a medicação, aí a gente começa a notar, eu acho que com três anos, com dois, três anos, ele se arrastava muito, estava sempre machucado, ele se batia, parecia, que ele não chegava às paredes, sabe? Eu custei a me dar conta porque como eu tava convivendo, né?, eu convivía diariamente, já tinha outras questões que já estavam aparecendo (Holly, grupo 1).

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

- Confirmação diagnóstica ou o início das “guerras diárias” (Rosemary, grupo 2)

A demora para o alcance do diagnóstico é um dos obstáculos presentes nas narrativas maternas no grupo 1, com exceção de Angélica. Maricá, Flora, Amarílis e Holly tiveram seus filhos em hospital público, com teste do pezinho previsto em rol mínimo. Angélica relatou o pedido de recoleta ao nascimento de Açucena, o que não ocorreu com as demais mães, já que a HCU não fazia parte do rol de testagem no SUS na época.

No grupo 1, a busca por especialistas oftalmológicos foi frequente, mas esbarrou no desconhecimento da doença por parte desses profissionais, o que retardou o diagnóstico. Essa etapa da jornada, marcada pela diversidade de profissionais consultados e altos custos, gerou angústia nas mães, que, temendo a rápida progressão dos sintomas e a demora na consulta pelo SUS, optaram por consultas particulares.

A narrativa de Holly sobre a descoberta da DR sugere que seu filho, David, é a criança de maior comprometimento no grupo 1; é pessoa com espectro autista, tem perda de visão em um olho e comprometimento do segundo e surtos episódicos. Holly (grupo 1) relatou que o filho “se arrastava muito, estava sempre machucado, ele se batia, parecia que ele não chegava às paredes” (Holly, grupo 1). Depois de um ano de espera, Holly (grupo 1) foi chamada ao Banco de Olhos na capital – Porto Alegre, em hospital de referência, e seu filho teve confirmação diagnóstica aos quatro anos.

O grupo 2 teve as primeiras informações mediadas por recepcionistas de laboratórios de análises clínicas, ou em postos de saúde ou ainda nas comunicações recebidas por celular ou telegrama para reteste/recoleta dada as alterações no Teste do Pezinho (em unidades pública ou particular). O formato da comunicação e a ausência de detalhes à alteração notificada se configuraram como primeiro momento de estresse.

Para ilustrar as falhas na comunicação formal dos serviços de saúde, especialmente em relação à necessidade de repetir exames, apresento dois exemplos.

Após complicações no pós-operatório, Lisianto se recuperava na casa da sogra, mas havia fornecido ao serviço de saúde o número de telefone de sua própria

residência. No entanto, devido à sua ausência em casa e à impossibilidade de contato telefônico, ela recebeu um telegrama informando a necessidade de "refazer o teste do pezinho porque tinha dado alterado". Essa comunicação formal e abrupta gerou um estado de choque inicial em Lisianto, sentimento compartilhado por Gérbera (Grupo 2).

Similarmente a Lisianto, Gérbera também recebeu um telegrama informando a necessidade de repetir o teste do pezinho de seu filho, sem qualquer explicação adicional sobre o motivo da alteração no resultado. Essa comunicação precária causou grande apreensão e insegurança em Gérbera, que teve que buscar informações por conta própria para entender a situação.

Eu recebi uma mensagem do hospital dizendo assim: olha o exame da sua criança deu alterado, tem uma consulta para você tal dia. Eu já fiquei meio em choque com aquela mensagem. O exame dessa criança deu alterado, eu achei assim que a abordagem deles não foi uma abordagem legal, que me assustei o jeito que eles escreveram, mas exame dessa criança deu alterado e tal. Tudo bem, a gente já foi já naquela apreensão né?, porque o exame dessa criança deu alterado. Meu Deus, que pode ser? Não passei por nada disso com a minha filha mais velha... (Gérbera, grupo 2)

Esses exemplos evidenciam as falhas na comunicação formal dos serviços de saúde, que podem gerar ansiedade e sofrimento desnecessários para essas mães, especialmente em situações delicadas como a necessidade de repetir exames. Além disso, existem sempre as dificuldades de compreensão das informações, levando à busca por outros meios, como a internet, para obter esclarecimentos, o que nem sempre garante a confiabilidade das informações. Essa situação pode gerar desconfiança e insatisfação com os serviços de saúde, prejudicando a adesão ao tratamento e acompanhamento médico.

A literatura do campo da comunicação em saúde recomenda que, para evitar tais situações, os serviços de saúde devem priorizar a comunicação direta e personalizada com os pacientes e seus familiares, utilizando canais como telefone, e-mail ou mensagens de texto. Os profissionais devem fornecer informações claras, completas e compreensíveis sobre os resultados dos exames, incluindo o motivo da necessidade de repetir o teste. Os serviços devem, em alguma medida, oferecer suporte emocional aos pacientes e seus familiares, especialmente em situações que geram apreensão ou medo, como no caso das mães. Nessas situações de fragilidade social e emocional, a adoção de uma linguagem acessível, evitando termos técnicos

em excesso que possam dificultar a compreensão das informações pode trazer ganhos para os cuidados em saúde.

Em situações como as de Angélica (Grupo 1) e Tulipa (Grupo 2), a análise de exames particulares por médicos pediatras pode levar à minimização dos marcadores, ignorando a gravidade da condição rara. Como relatado por Tulipa (Grupo 2): "Olha, ele nasceu com uma alteração, mas vocês têm que marcar uma consulta com a gente (...), mas não é nada grave". As observações de Tulipa e Angélica evidenciam a preocupante ignorância médica sobre doenças raras, que pode ter consequências graves para os pacientes. A minimização dos sintomas pode retardar o diagnóstico preciso da DR, comprometendo o início do tratamento adequado e a qualidade de vida do paciente. Em alguns casos, a falta de conhecimento sobre a DR pode levar à recusa do tratamento, mesmo com a confirmação do diagnóstico. As famílias dos pacientes podem sofrer angústia e desespero ao se depararem com a falta de informações e apoio por parte dos profissionais de saúde.

O diagnóstico é um marcador expressivo nos dois grupos. É a partir do diagnóstico que se inicia a dieta para prevenir incapacidades previstas ao não-tratamento. O grupo 1 destaca-se pela prevalência de diagnóstico tardio, excepcionalmente com Angélica (grupo 1), que optou a realização da TN ampliada, em hospital particular. A realização do exame diagnóstico, porém, não significou uma imediata intervenção. A família ainda teve em seu trajeto interações com novos especialistas e inscrição em Serviço de Referência para efetivo tratamento da bebê.

As mães do grupo 2, em geral, vivenciaram um processo de diagnóstico mais célere em comparação ao grupo 1. O diagnóstico da DR se configura como um divisor de águas na vida das mães, desencadeando um turbilhão de emoções complexas e interligadas. Choque, desespero, dor e até mesmo o registro físico de reações como a secagem do leite materno (Magnólia, grupo 2) são sentimentos comuns nesse momento. Ao receber o diagnóstico, as mães se veem diante de um território novo e desconhecido, como se estivessem "suspensas no ar" (Gérbera, grupo 2). A partir desse momento, inicia-se uma jornada árdua e desafiadora, como bem descrito por uma das mães: "... então começou a nossa luta com ela, né?". A analogia alimentar utilizada por Camélia (grupo 2) ilustra a dificuldade de digerir a notícia do diagnóstico: "Na hora a gente não consegue digerir". Essa sensação de estranhamento e incredulidade perdura por um longo tempo, como confessa a mesma mãe: "que a ficha está caindo até hoje". A dor e o sofrimento vivenciados pelas mães são sintetizados

por Tália (grupo 2) ao afirmar: "Doeu mesmo e não foi pouco". O diagnóstico da DR, como ressalta Íris (grupo 3), "nunca é bom", e acarreta um impacto emocional profundo e duradouro na vida das mães e suas famílias.

Para as mães, o diagnóstico se configura como um baque que se soma à sensação de inevitabilidade. O choque inicial, ao receber a notícia, é seguido por uma profunda reflexão sobre a condição do familiar afetado, buscando entender as implicações e desafios que a doença trará para a vida de seus filhos. Apesar das dificuldades e incertezas, todas as mães entrevistadas tiveram acesso ao tratamento para a DR. Esse aspecto se destaca como uma diferença fundamental em relação aos casos familiares que elas presenciaram, onde o acesso ao tratamento adequado era limitado ou inexistente. Mães como Maricá e Amarílis (Grupo 1) e Rosana e Gardênia (Grupo 2) relataram o choque inicial e a dor ao receberem o diagnóstico da DR para seus filhos. No entanto, Gardênia (Grupo 2) também vivenciou um sentimento de alívio ao constatar que seu filho teria acesso a melhores e mais seguras condições de tratamento do que seu sobrinho, que viveu com a mesma doença rara no Japão.

A gente foi com a insegurança, mas na hora que eu conversei com as médicas lá da APAE, que eu vi que lá tem muitas crianças que têm perfil e que tem o desenvolvimento normal, que elas me passaram um tratamento totalmente diferente do que o que o Gabriel, porque eu estava junto com o Gabriel, então eu segui todo ia como foi feito desde o início, então eu vi que era totalmente diferente e que contigo seria diferente [ao Japão] (gardênia, grupo 2).

Na HCU e FNC, a conformação do processo passa a ser cotidiana, não apenas do ponto de vista do impacto e necessidade de reorganizações familiares diante da doença, mas considerando que seus tratamentos durarão por toda a vida. A notícia do diagnóstico é tão chocante (22,24,161) que mães como Amarílis (grupo 1) e Gérbera (grupo 2) fixaram que seus entes não poderiam comer quase nada ao anúncio diagnóstico. Para Camélia (grupo 2), ao serem apresentados os tipos de classificações da DR, houve a esperança de que a FNC fosse a transitória, justificada pela mãe à condição prematura de seu filho. Magnólia (grupo 2) pensou que seu filho não iria mais andar:

"Pegar nos pezinho dele que eu pensei ele não vai andar, né? Com certeza ele não vai andar". E no consultório: "Só que até ali mesmo a doutora falando eu não acreditava. Eu, na minha cabeça estava mentindo. Na minha cabeça estava. Sabe?" (Magnólia, grupo 2)

O ruído de comunicação remonta à parábola indiana em que homens cegos tocam diferentes partes de um elefante e chegam a diferentes conclusões sobre o

objeto tateado (162). Assim, quando a médica apresenta possibilidades de classificação da FNC, Camélia (grupo 2) associa imediatamente à possibilidade de menor promoção de dano. Da mesma forma que Amarílis (grupo 1) e Gérbera (grupo 2) entenderam que as filhas não poderiam mais se alimentar sem orientação.

Num primeiro momento, após a confirmação diagnóstica, revelou-se uma necessidade informacional que não se esgota ao seu anúncio nos consultórios clínicos, já que o que se instaura nesses espaços é o choque, desorientação e confusão ao ingresso de um novo evento em suas vidas, a partir de um nível do desconhecido para as mães – o dos processos bioquímicos do corpo humano.

Em sua busca por informações sobre os EIM, as mães se deparam com um cenário complexo e desafiador no ciberespaço. Os motores de busca, como o Google, podem oferecer resultados inconsistentes e até mesmo alarmantes, apresentando os piores desfechos clínicos ou informações biomédicas complexas e de difícil compreensão, muitas vezes sem fontes confiáveis. Essa avalanche de informações desorganizadas e, em alguns casos, negativas, pode gerar medo, apreensão e angústia nas mães. A falta de clareza e de um diálogo franco e empático com profissionais de saúde contribui para a sensação de isolamento e desamparo. É fundamental que as mães tenham acesso a fontes de informação confiáveis e atualizadas sobre a DR, como sites de instituições renomadas e grupos de apoio online ou presenciais. Esses espaços podem oferecer um ambiente seguro e acolhedor para que elas compartilhem suas experiências, recebam apoio emocional e troquem informações com outras mães que enfrentam os mesmos desafios. Ao invés de reforçar o medo e a apreensão, a busca por informações sobre a DR deve ser um processo de construção de pontes entre as mães, os profissionais de saúde e a comunidade. Através de um diálogo aberto e transparente, é possível fortalecer a esperança, promover a autonomia das mães no cuidado de seus filhos e construir um futuro mais positivo para todos.

• **Amamentação em livre demanda e amamentação controlada**

A amamentação é o primeiro evento alimentar após o nascimento da criança. A forma natural em suprir o alimento exige tempo e adaptação à nova rotina, além de paciência, informação e apoio no processo de manejo (163). O Ministério da Saúde (MS) recomenda a amamentação até os dois anos ou mais, e de forma exclusiva até

os seis meses (163). O leite pode ser retirado, armazenado e oferecido ao bebê/criança e o desmame pode ser realizado após os dois anos sob a liderança da mãe (163). As experiências reportadas por mães se distinguem nos dois grupos à confirmação diagnóstica como ponto de virada.

Para a maioria das mães do Grupo 1, que receberam o diagnóstico da Doença Rara (DR) tardiamente, a amamentação foi uma experiência positiva e marcante. Diversas mães descreveram esse período como "perfeito" (Maricá), "tranquilo" (Flora) e "normal" (Flora e Amarílis). A amamentação em livre demanda proporcionou momentos de conexão e afeto entre mães e filhos, fortalecendo o vínculo e criando memórias felizes. No entanto, algumas mães do Grupo 1 enfrentaram desafios durante a amamentação. Angélica, por exemplo, teve um período curto de amamentação devido à produção insuficiente de leite para alimentar sua filha Açucena, descrita como "um bebê muito grande e gulosa". Em contrapartida, algumas mães, como Holly (Grupo 1), Lis e Jasmine (Grupo 2), desenvolveram uma associação negativa com o leite materno, acreditando que ele poderia ser prejudicial à saúde de seus filhos, como se fosse um "veneno".

Segundo a literatura do campo, a experiência da amamentação para situações de adoecimento do recém-nascido é sempre complexa e multifacetada, influenciada por diversos fatores, como o momento do diagnóstico, as características individuais da mãe e do bebê, como por exemplo a produção de leite, o apetite do bebê e a saúde geral da mãe, que podem influenciar a experiência da amamentação. O esclarecimento sobre o processo de adoecimento por um EIM pode auxiliar as mães na tomada de decisões informadas sobre a amamentação. Isso poderia amenizar o impacto de fatores psicológicos e emocionais,

Na teoria Winnicottiana, a mãe é o primeiro ambiente que se adapta ativamente às necessidades de seu bebê (164) e o inscreve na primeira experiência de ser. Ainda que não seja escolhida por ele, em um primeiro momento, logo ao puerpério, "a mãe é o bebê e o bebê é a mãe" (165) e, ao amparo do seu companheiro e o Estado de bem-estar social, estará preparada para esta experiência (165). A sua transformação é mediada pela mãe, ou como o nomeia Winnicott, a mãe dedicada comum, que ao conjunto de qualidades e falhas, apresenta-o ao mundo.

O diagnóstico estabelece um rearranjo na amamentação e na vida familiar com impactos práticos e psíquicos para mães. A experiência, que promove carinho e conexão com o recém-nascido (Melissa, grupo 3), é estimulada por todas as

nutricionistas entrevistadas (Camélia, grupo 2), porém a decisão entre amamentar ou não amamentar é da mãe (como reforçou Íris, grupo 3), em respeito a autonomia dos corpos maternos.

A gente tem todo um cuidado para falar isso, que a mãe já está super assustada [com o diagnóstico]. Só que a gente vai explicando o que é a doença, quais são as restrições e o porquê das restrições, né? Então a gente valoriza muito que ela vai amamentar, ela vai ter esse momento com o bebê, só tem que ser controlado, né? (Melissa, grupo 3)

O controle, referenciado por Melissa (grupo 3), é dado a partir de uma recomendação técnica em manejo peculiar para mães no grupo 2: inicialmente mães oferecem a fórmula metabólica para, na sequência, fortalecer os laços maternos com o seu filho, em tempo, e consequente ingestão de leite materno em volume controlado (136). A mais recente diretriz europeia para FNC aponta a influência positiva da amamentação na promoção do vínculo mãe-bebê (19).

O ato na sua completude exige uma rede de apoio para sua realização em duas ações quase em paralelo. Ele envolve a preparação da fórmula metabólica (agregada a uma série de insumos como óleo e maltodextrina, “o açúcar”, segundo apontou Lavanda, do grupo 2), que provocam um estranhamento inicial (segundo a própria Lavanda e Perpétua, grupo 2): “Aquilo ali custou para entrar na minha cabeça um pouco por questão do óleo e por questão do açúcar” (Perpétua, grupo 2). Como pontuou Lótus (grupo 2): “...preparar aquela fórmula é um choque psicológico... um choque de aceitação para mim”.

Na sequência, há a oferta do leite materno como promoção do vínculo. Assim, a fórmula metabólica sacia o bebê e a amamentação controlada conecta (Melissa, grupo 3), acalma e alimenta a criança (Marjorie, grupo 3), fazendo parte da terapia nutricional, não apenas no contexto psicossocial, como da prescrição dietética.

Ao se deparar com um contexto de amamentação controlada, que foge ao desejo materno na livre demanda ao seu bebê, surge uma cisão. Se por um lado há benefícios individuais e coletivo do ato para mãe e filho e maior efetividade no manejo da dieta do ponto de vista da terapia nutricional; de outro coexistem dor e sofrimento maternos ao lidar com a DR, em um tratamento para toda vida. Parte das mães entrevistadas amamentaram (como Jasmine e Gérbera, grupo 2) mesmo diante de um processo angustiante em que conciliam o diagnóstico e um ideal almejado daquele período de vida por mães distinto do que se apresentava. Tulipa (grupo 2) indicou uma conduta diferente, com a mamada posterior, porém em livre demanda.

Emerge o distanciamento de um ideal almejado durante a gravidez e em dificuldades que surgem na gestão do cuidado ao amamentar. A especialista Marjorie (grupo 3) e Rosana (grupo 2) apresentam as experiências (Quadro 24), que para Rosemary (grupo 2) foi classificada como “batalha, sofrimento para ele, sofrimento para mim”.

Quadro 24 – Experiência da amamentação controlada

Foi bem difícil, né? [a amamentação]. Porque a amamentação ela é livre demanda. Era a hora que a bebê queria. Ela não só alimentava, ela acalma também o bebê. Então ela, ela, mas, ela para dormir, ela mama para dormir. E aí eu de repente dizer que. Que... Que não ia ser possível pra ela não foi muito fácil, ela achou bem difícil. E na internação, como estava no hospital essa fase, e foi bom que foi no hospital, porque eu pude acompanhar todos os dias. É diferente dela estar em casa sozinha, né? E eu estava com ela e tinha todo o apoio profissional. Tinha o médico, tinha psicóloga e a gente sempre conversava com ela que ela ia poder amamentar, continuar amamentando, mas não naquele tempo, naquela mesma forma do tempo, do tempo da criança que ia ser no tempo dela e que ela ia deixar a criança mamar 15 minutos, por exemplo, ela e mamar 15 minutos e a gente observar e fornecer o complemento, que é que seria a fórmula, porque assim a gente meio que calculava o volume que ela estava tomando nesse tempo e aí tudo bem calculado. (Marjorie, grupo 3)

Olha, foi horrível, foi horrível! Amamentar já é bem difícil por si só, né?, a questão de, de rachar, de machucar, enfim, já é bem complicado. Quando se tem uma criança que você está com o peito explodindo e ela não pode mamar da forma que você gostaria, ela não pode se saciar do teu leite, é uma coisa muito frustrante. [a mãe inicia o choro aqui] e aí até a gente se adaptar a isso, complicado, fora o trabalho, não é?, porque um recém-nascido, ele já te suga, a gente ainda se revezava para cada vez a gente cronometrava, ela vai mamar a cada 3 horas, então quando ia dando tempo, um descia para esquentar água, para preparar uma mamadeira, para, a gente fazia tudo na hora, eu nunca fui de preparar para 24 horas, porque o sabor ele intensifica e a fórmula já não é uma coisa muito agradável, então eu sempre fui de preparar na hora e aí a gente tinha esse desgaste, um desce, meu marido desce, prepara ou então eu desço, eu preparo para a ela primeiro mamar na mamadeira para depois vim para o meu peito. Às vezes eu mamava no meu peito 2 minutinhos e já estava saciada, e aí meu peito explodindo, aí eu tinha que tirar leite, e aí foi complicado, foi bem complicado, mas valeu a pena. (Rosana, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Um outro fator mencionado é o estranhamento materno à fórmula metabólica, “pedra angular do tratamento” (Margarida, grupo 3), e protagonista na alimentação do filho conjugada à amamentação. Toda a sua configuração é questionada pelas mães, desde sua palatabilidade nos aspectos de textura, odor, cheiro, sabor; desconforto para gestão diária de sua preparação e negativa da adesão imediata por alguns bebês, com situações de vômitos à ingestão.

Aí você descobre aquilo e ela fala que eu não ia poder dar o peito assim, livre demanda. Aquilo mexeu muito comigo na hora. Sim, eu demorei muito tempo para voltar a minha razão. Assim, se não fosse o meu marido do meu lado me dando força e ele ficou forte o tempo todo. E eu vou falar para você que eu fiquei assim um pó mesmo, um bicho, eu não consegui. Eu cuidava dela assim, no automático, mas assim é um choque. Para mim foi um choque muito grande, eu amamentava e eu não podia dar. Então aí ele que dava mamadeira porque me dava até uma crise de choro quando eu vi ele dar naquela mamadeira e ela que não aceitava que ela ia ter que tomar aquilo e o meu peito cheio de leite e doendo de leite e eu não poder dar o peito para ela ter que primeiro daquela forma na fórmula. Não sei se você já conhece,

você conhece, mas é muito ruim O gosto das fórmulas que são oferecidas aqui no Brasil dá muito ruim. E aí eu ficava assim muito mal de ver aquilo tudo e demorei bastante tempo para começar a assimilar que aquele a fórmula era importante para ela, que ela tinha que tomar e para depois eu dar o peito. E aí eu, com muito sacrifício, aos poucos, com tempo, sabe, com muita oração e Deus, meu marido me ajudando. E aí eu fui aceitando aquela situação. Mas não é fácil, eu não sei para outras mães eu não tenho, nunca conversei com isso, sobre isso. A maioria das mães param de amamentar. Eu continuei amamentando, então foi muito dolorido para mim (Gérbera, grupo 2).

A fórmula, que provoca tamanho estranhamento nas mães, passa a assumir uma posição distinta de proteína protagonista, sendo o leite materno oferecido em volume controlado, mais um desafio a ser enfrentado pelo desejo materno. A característica prematura do recém-nascido de Camélia (grupo 2), a dificuldade na amamentação e a descoberta da DR fez com que a mãe alternasse de um leite em pó (para a criança prematura) para outro leite em pó (à descoberta da FNC):

Como ele nasceu prematuro, ele estava usando leite em pó, tal não era só meu peito. Eu não tinha muito muito, muito leite materno, então não se alimentava só do meu leite e ele já tava tomando uma fórmula de leite em pó.

Cada mãe enfrenta a DR de maneira única, desenvolvendo seus próprios mecanismos de enfrentamento. A amamentação, por exemplo, pode ser vivenciada de diferentes formas, desde um período de conexão e afeto até uma experiência desafiadora e complexa. O tratamento para toda a vida, por sua vez, exige disciplina, resiliência e adaptação a uma nova rotina. Decisões duras precisam ser tomadas. Diante disso, algumas mães do grupo 2 decidiram pelo desmame voluntário (Quadro 25):

Quadro 25 – Desmame voluntário

Então foi essa parte da amamentação. Foi algo muito doloroso pra mim. Eu lembro que eu espremia tanto meu peito pra sair, alguma coisa pra dar pra ele e depois que eu tive que amamentar, eu tinha muito leite e eu acordava de madrugada, tipo com peito que eu não aguentava nem fechar direito. Então foi algo muito doloroso pra mim ter que desmamar, sabe? Eu ter tanto leite e meu leite não ser bom pra ele, sabe? (Jasmine, grupo 2)

...ele mamou praticamente 27 dias, normal. Então ele quando foi que eu fiz no 27.º dia o exame dele que deu alterado, que eles ligaram uma semana depois dos 27 dias e me ligaram e disseram [na busca ativa] aí foi que eu fui pra consulta e ela disse. A doutora disse que eu acharia melhor eu parar de amamentar, certo? Ou eu tinha que ter intercalando com a fórmula, de, vai ser muito complicado na minha cabeça, eu não tenho certeza disso, então vou fazer, o que, eu vou parar [de amamentar]. (Hortênsia, grupo 2)

(...)

Foi assim com uma semana acordando de três em três horas para normalizar 30 ml e ficar o tratamento certo. Pergunto: E como é que foi isso, para você parar de amamentar? Foi muito ruim porque a minha filha também não ajudou muito. O meu peito inflamou todo, ela estava sugando o sangue, o pus entendeu? E daí já estava ficando a mesma coisa, só que não estava tão ruim quanto estava da

primeira amamentação na primeira gestação, né? E eu depois, quando eu entendi bem, eu concordei e concordei pro que seria melhor pra ele. Foi doído. (Hortênsia, grupo 2)

Então tudo isso dói porque seu filho chora querendo mamar e você simplesmente não pode dar. Então isso corta o coração de qualquer mãe. É uma batalha, é um sofrimento para ele, é um sofrimento para mim. Tanto é que eu decidi tirar a amamentação porque estava muito desgastante para mim e porque ele estava chorando. Eu chorava muito. Então assim eu queria amamentar, mas eu não podia. Do jeito que, por exemplo, quando eu amamentava ele que eu tinha que tirar, e ele chorava de me cortar coração. Então eu para não sofrer mais, eu tinha de minimizar o sofrimento dele, eu resolvi não amamentar mais. Eu tirei amamentação desde cedo, uns três meses, então assim eu resolvi ir. A médica falou que eu não podia fazer isso e tal, mas eu falei eu sei até aonde eu consigo ir, eu sei até onde eu sei, eu quando estava destruída, eu sei o quanto está sendo difícil, mas para mim vai ser melhor, porque eu não tô dando conta disso, né? (Rosemary, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

• Reaprender a comer (grupo 1) e introdução alimentar (grupo 2)

A alimentação da criança é alterada a partir do diagnóstico da DR. O contexto de diagnóstico tardio inaugura a transição para um novo cotidiano, como indicaram as mães Maricá e Amarilis (grupo 1) e a nutricionista Melissa (grupo 3) nessas condições diagnósticas. Porém, a dieta a ser incorporada depende de uma nutricionista, nem sempre acessível à mãe, seja por desconhecimento dos alimentos possíveis (Flora, grupo 1) ou quantitativo reduzido de profissionais especializados no campo (Lótus, grupo 2). O "Reaprender a comer", termo que utilizo, foi referenciado na primeira vez por Maricá (grupo 1), e compreende a mudança da criança em uma alimentação estrita (Quadro 26).

Quadro 26 – Reaprender a comer

Difícil prá todo mundo, né? A criança tem uma vida normal e de repente mudar tudo... recomençar tudo na verdade. Não é fácil! (Maricá, grupo 1)
E tudo é mais difícil para essa mãe, porque ela tem que retirar alimentos que já haviam sido introduzidos leite, ovos, carne, né? Então, de repente você tem que tirar dessa criança (Melissa, grupo 3).
Primeiramente chegou, a médica chegou e falou assim para a minha mãe, a minha mãe entrou em desespero quando ela falou isso [da impossibilidade de comer proteína]: é, a partir desse dia, elas não iam comer carne mais, então para nós, que já tava acostumado, né? (Amarilis, grupo 1)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

O "Reaprender a Comer" no EIM se configura como um processo contínuo e multifacetado que transcende o âmbito individual e se estende a diversos espaços sociais, desde o microrrelacional até o macrosocial. No âmbito familiar, o "Reaprender a Comer" exige adaptação das rotinas alimentares, incluindo o planejamento de refeições, a preparação de alimentos específicos e o diálogo constante com a criança. Em espaços mais amplos, como a escola, supermercados, feiras e restaurantes, as famílias enfrentam desafios relacionados à disponibilidade

de alimentos adequados, à comunicação com profissionais e à inclusão social da criança.

É a partir do “Reaprender a comer” que a gestão do cuidado sai da dimensão clínica pura e entra em interface com as demais dimensões da vida da família. Um signo materializado é o cálculo da “mãe que conta a proteína com olhos de calculadora”, um atravessamento técnico clínico que acompanha mãe e filho por todo o ecossistema de saúde, na perspectiva de consumo do alimento possível.

A vivência dos EIM lastreia um novo mundo, em que a dieta reconforma a sociabilidade alimentar, e, como parte imperiosa do tratamento das crianças, se apresenta como opção terapêutica central. A reconfiguração alimentar passa a ser um projeto de vida da criança, da mãe, do pai, das irmãs e irmãos em seu nível mais interno e tem ampliação à dinâmica familiar mais extrínseca a ela (nas casas de avós, avôs, tias, tios, dentre outras pessoas da família). Opera os corpos em um novo perfil dietético em profundidade social nos dois EIM. Um exemplo, de Yasmin (grupo 2), a mãe de filha de coração, a Cristina:

Confesso que é dolorido. Tipo assim, você cria aquela expectativa, porque, claro, hoje eu sonho que de ter uma vida normal, porque a minha vida mudou muito também. Tipo quando a gente adotou a Gabi, eu estava noiva, então sai daí. Só que eu estava de casamento marcado tudo. Então em dois.. 2014, eu casei em janeiro, mas eu e meu marido tinha uma vida assim. Tipo, a gente sempre gostou de sair, comer, de fazer as coisas. Hoje é tipo, se eu quero comer uma coisa eu vou onde tem uma batata frita que ela pode comer de quando e como um tipo de coisa. Assim que a gente vai em lugares assim, muito que eu não consigo ofertar para ela. O básico, que sejam comidas, que chamem muita atenção e eu não vou a um pizzaiolo, por exemplo, eu não vou em um rodízio de pizza porque não tenho porque expor isso a ela, tipo, mostrar que tem tudo isso também. Eu sei que ela vai descobrir que ela vai mais tarde e tal mais, mas que vai aos poucos. Não precisa ser eu pra fazer ela sofrer (Yasmin, grupo 2).

No grupo 2, a etapa de introdução alimentar é um evento esperado pelas mães com ansiedade, como pontuou a nutricionista Íris. A introdução de alimentos sólidos como as verduras e frutas e de papinhas torna mais complexa a gestão do cuidado da dieta, que sempre conta com o acompanhamento e a orientação da nutricionista especializada. A necessidade de variedade alimentar para bebês e crianças torna a dieta mais desafiadora, especialmente nas questões de acesso, ou falta dele, condicionado às questões de renda e trabalho na família em contexto socioeconômico “Mas a gente que é mãe de criança não pode trabalhar, não pode sair para trabalhar, né?”.

A introdução dos novos alimentos acontece em paralelo à amamentação. Tem início a adaptação (ou não) da mãe e da família às novas “regras”. Sempre pode haver rejeição do bebê ao novo padrão dietético. Ao exemplo de Muréré (grupo 2), que se intitula “uma mãe de primeira viagem”. Sua narrativa indicou a transição da amamentação para a introdução alimentar, em paralelo. Na época da entrevista, afirmou estar em um processo imerso em angústia, culpa e medo na administração de novos alimentos. A rejeição do bebê à fórmula metabólica e o choro de fome do bebê é acompanhado do choro compartilhado materno, como indicou.

• **Solidariedade orgânica**

A solidariedade orgânica, manifesta em redes associativas e comunitárias, emerge como o único ponto de inflexão positivo entre os seis analisados. Essa modalidade de apoio propicia a construção de redes socioafetivas que oferecem suporte emocional, informacional e comunicacional, além de facilitar o acesso a recursos como alimentação adequada e atendimento multidisciplinar. A solidariedade orgânica atua como mediadora, promovendo trocas e conexões que visam à inclusão e ao cuidado integral. Essa subcategoria, inserida no construto teórico da “fome distinta e suas adaptações”, demonstra a importância das relações interpessoais e comunitárias no enfrentamento das necessidades específicas de indivíduos com doenças raras.

A solidariedade orgânica permite a formação de redes de apoio que transcendem os limites familiares, proporcionando um espaço seguro para a troca de experiências, informações e sentimentos. Essa rede acolhedora fortalece o vínculo entre as pessoas, combatendo o isolamento social e promovendo o bem-estar emocional. A comunidade se torna uma ponte entre as famílias e os recursos disponíveis, facilitando o acesso a alimentos adequados e ao atendimento multidisciplinar necessário para o manejo da DR. Essa mediação garante que as necessidades básicas sejam atendidas, promovendo a qualidade de vida das pessoas com a doença. Esse contexto proporciona um espaço de escuta ativa e qualificada, onde as pessoas com EIM e seus familiares podem compartilhar suas histórias, desafios e conquistas sem julgamentos. Essa escuta empática fortalece a autoestima e contribui para o enfrentamento da doença.

7.2.1.4 Espaços interacionais maternos

As mães de crianças com doenças raras constroem suas trajetórias a partir de interações complexas e significativas. A troca de informações sobre a doença, as capacidades e as limitações dos filhos, assim como a partilha de sentimentos, são elementos centrais nessas interações. A busca por alimentos especiais, que se repete ao longo do tempo, revela a importância da alimentação na vida dessas crianças e a determinação de suas mães em garantir o acesso a esse recurso essencial.

Os Espaços interacionais maternos correspondem as interações sociais estabelecidas pelas mães com filhos diagnosticados com doenças raras. Essas interações, que ocorrem tanto entre indivíduos quanto em grupos específicos, giram em torno da troca de informações sobre a doença, suas implicações e as experiências vividas. A busca por alimentos especiais, muitas vezes escassa e complexa, emerge como um tema central nessas interações, moldando as trajetórias e as relações sociais dessas famílias.

Outro ponto que complementa o cenário para essa análise são as diferentes realidades do acesso à saúde nas diversas regiões do Brasil, tanto nas capitais quanto no interior. Essas disparidades se manifestam especialmente no diagnóstico e tratamento de doenças raras, com variações significativas na oferta de triagem neonatal e tratamentos específicos. As mães fazem trocas sobre os desafios no acesso aos alimentos especiais, sobre as dietas dos filhos e de outros aspectos dos cuidados.

Um dos exemplos que pode ser reportado é o de um relato, no grupo de mães, carregado de tristeza diante das barreiras na vivência da DR (Quadro 27), como expressam Maricá (grupo 1) e Rosemary (grupo 2):

Quadro 27 – Relato materno no grupo de mães

Hoje mesmo, eu sei que não tem nada a ver, mas... uma mãe, uma paciente disse, colocou assim, que ia deixar de fazer dieta porque de qualquer forma ia morrer mesmo, fazendo a dieta ou não... Isso foi tão doloroso porque, assim, tá desistindo de você mesmo, né?, não é fácil não. É uns relato pior do que outros. Eu digo sempre, só sabe quem passa... Só sabe quem vive. Que não é fácil... (Maricá, grupo 1)

Hoje mesmo com um relato de uma menina que eu fiquei abismada, ela falou assim, Eu, no grupo, eu vou desistir de mim, eu estou cansada de me humilhar, eu vou comer tudo que eu não posso, porque se eu não comer eu vou morrer. E se eu comer eu vou morrer também. Eu estou cansada de tanta humilhação, mas é o que eu entendi que ela estava falando. Um ato de desespero, um desabafo.. (Rosemary, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

O desabafo imbuído de sofrimento e dor está presente nas articulações maternas e trânsitos nas jornadas. A comunicação como ferramenta e processo humano consolida a interação entre um ou mais seres que sinalizam as suas intencionalidades. A emissão de uma mensagem, que é parte do processo comunicativo, promove sinais autônomos e independentes podendo cotejar a intervenção, manipulação, sedução, controle, administração e operação sobre o outro (166). O princípio interativo desvela nos grupos sociais, munidos de pluralidade e singularidade de pessoas; diversidades de intenções, e, em divergências, formação de estranhos morais (167).

A Bioética, ciência da vida e da saúde, constrói soluções éticas em face ao pluralismo pacífico na (prevista) diversidade de mundos. É na interface relacional que surgem conflitos entre o particular (no *ethos*, no modo de ser) e o coletivo, nos jogos de interações sociais, neste estudo, os conflitos situam-se no cotidiano das experiências e vivências de adoecimento de mães afetadas por EIM. As jornadas das mães se configuram em espaços sociais dinâmicos e cotidianos e em interações com pessoas de diferentes identidades sociais (168).

As narrativas dos fluxos interacionais apontaram para formas de encontro social, em situações formais ou informais entre dois ou mais indivíduos (169). Trânsitos e interações apontaram ecossistemas complexos com presença de 18 espaços sociais, ou pontos de contato nas jornadas maternas, em que ocorrem as interações mistas. Elas englobam desde os espaços de trocas microrrelacional até os macrossistemas externos ao núcleo familiar (Quadro 28).

Quadro 28 - Espaços sociais - grupos 1 e 2

N	Espaços sociais	Grupos de pesquisa
1	Microrrelacional – familiar: Interna e externa ao local de moradia	1 e 2
2	Espaços de aprendizagem: comunidade escolar Creches, escolas, APAE, cursos	1 e 2
3	Clínico-multiprofissional-de medicamentos: Pontos de tratamento especializado, drogaria/ farmácia de manipulação	1 e 2
4	Clínico-relacional das mães: Antessalas de atendimento clínico	1 e 2
5	Científico: Pesquisas, desenvolvimento tecnológico	1 e 2
6	Espaços governamentais (executivo, legislativo, judiciário) Regulação e de acesso aos alimentos e fórmulas metabólicas	1 e 2
7	Mercado e espaços de trabalho das mulheres	1 e 2
8	Distribuidoras de alimentos	1 e 2
9	Indústrias de alimentos	1 e 2
10	Indústria farmacêutica	1 e 2
11	Supermercados e feiras	1 e 2
12	Comércios especializados de alimentos e importadora	1 e 2
13	Sociedade em geral	1 e 2
14	Organizações da Sociedade Civil de Interesse Público, Associação e Instituto	1 e 2
15	Ótica	1
16	Ciberespaços de trocas informacionais	1 e 2
17	Espaços de lazer: Shopping center, praia, restaurantes, eventos sociais	1 e 2
18	Espaço Internacional – Espaço do desejo (Portugal)	1 e 2

Fonte: Elaborada pela autora (2024)

Os fluxos abrangem interações em três conjuntos de eventos específicos não escalonados, com demarcação para conhecimento. Na primeira marcação, a dos primeiros sintomas da doença rara (para o grupo 1); a segunda dimensão é comum aos dois grupos e abrange a busca diagnóstica, suspeita e confirmação da DR, e na terceira, o tratamento, cuidado e vivência da DR.

7.2.2 Categoria 2: Restrições e confrontos a pertença

A segunda categoria apresenta os acessos e os não acessos aos alimentos, alimentos hipoprotéicos e das fórmulas metabólicas. Na sequência, explora o estigma, discriminação e exclusão social frente às interações sociais estabelecidas entre mães e públicos da jornada. São indicados os conflitos na gestão do tratamento e cuidado compartilhado segundo os relatos maternos. Há formação de quatro subcategorias assim nomeadas: Os não acessos na jornada, Experiências do estigma à exclusão social e Gestão do tratamento e cuidado compartilhado.

7.2.2.1 Os não acessos na jornada

Esta subcategoria apresenta não acessos em pontos de virada das jornadas maternas como no diagnóstico da DR, na transição da amamentação para a introdução alimentar (grupo 2), ao RAC (grupo 1) e vivência do tratamento prescrito por profissional nutricionista. O subitem também indica a disparidade entre os não acessos e acessos de mães, indicando as suas condições estruturais quanto à localidade, transporte, renda.

A dinâmica de diagnóstico e tratamento no SUS das mães nos dois grupos inclui a garantia de acesso universal e prerrogativas do DHAA no acesso regular e permanente; alimentos de qualidade, em quantidade suficiente, sem comprometer o acesso a outras necessidades essenciais; com base nas práticas alimentares promotoras de saúde que respeitem a diversidade cultural e que sejam ambiental, cultural, econômica e socialmente sustentáveis prevista na LOSAN (2006).

É necessário revisitar aspectos de localidade, que são decisivos na compreensão dos acessos e não acessos nas jornadas maternas. A maioria das entrevistadas (4, 80%) mora em interiores do país, duas delas na Bahia (Retirolândia e Heliópolis), uma no Sudeste (Praia Grande, SP) e uma em Arroio Grande, município do Rio Grande do Sul, localizado bem ao sul do Brasil.

Com exceção de Angélica (grupo 1), todas experimentaram os primeiros sintomas das filhas e filho nos seus espaços de nascimento, mesmo Amarilis (grupo 1), que atualmente mora na capital (RJ), mas que identificou o comprometimento da acuidade visual inicialmente de sua filha primogênita na cidade de Serrano (Maranhão), local de naturalização de suas entes, e depois da sua caçula.

As cidades de Maricá, Flora, Angélica e Holly (todas do grupo 1) possuem menor número estimado de habitantes, que combinam uma renda insuficiente e falta de oportunidade laborais. Maricá (grupo 1), que mescla sofrimento e dor, oferece um contexto a sua própria vida a partir de sua localidade: “Ah, eu acho que é baixa, aqui ninguém tem trabalho certo, não tem uma renda certa, né?”. Há, portanto, uma interface com a renda, em situações que comprometem a potência do ser sem as capacidades necessárias para seu florescimento, como também pode ser observado no grupo 2, segundo informa Susana (grupo 2):

eu moro numa cidadezinha pequena do interior do Paraná. É Ibema, é, aqui não tem muito, muito o que fazer. Cidade pequena mesmo, não é em interior,

é ruim de trabalho, é ruim né? É precário. A saúde aqui é difícil, o custo aqui é caro, né? (Susana, grupo 2)

Maricá (grupo 1) mora em Retirolândia, município baiano membro da microrregião geopolítica administrativa de Serrinha. Faz parte do Território de Identidade do Sisal, maior fonte econômica do município, e teve origem como vila criada em 1953, com foro de cidade após nove anos (170). Segundo Maricá (grupo 1), “é uma cidade pequena”, a mesma constatação observada por Flora, Holly e Angélica (todas do grupo 1) quanto à oferta de serviços e alimentos especializados aos seus entes.

Correlacionando o Índice de Desenvolvimento Humano (IDH) às localidades das mães, o município ocupa no estado (BA) a 55ª posição do IDH, e no Brasil, se coloca em 3378º lugar. Exceto Rio de Janeiro, cidade em que mora Amarilis, o IDH mais alto é de Praia Grande (SP), local onde mora Angélica, bancária concursada e casada, que se autodeclarou classe média e branca (Tabela 3).

Tabela 3 - IDH das localidades - grupo 1

Cidade	Estado	IDH estado (posição, valor)	IDH país (posição, valor)
Retirolândia	BA	55º, 0,636	3378º, 0,636
Heliópolis	BA	324º, 0,563	4984º, 0,563
Rio de Janeiro	RJ	---	4º, 0,761
Praia Grande	SP	199º, 0,754	467º, 0,754
Arroio Grande	RS	0,657 na cidade, 0,746 no estado	---

Fonte: IBGE Cidades, 2022

As posições dos IDHs nos interiores baianos sugerem um impacto nos indicadores educação, renda e saúde; e nesse último há um aspecto a adicionar: suas distâncias em relação aos Serviços de Referências em DR. À família e pacientes com DRs devem ser garantidas atenção em integralidade e coordenação em todos os níveis até resolução, seguimento e reabilitação e acesso aos recursos diagnósticos e terapêuticos, à informação e ao cuidado e Aconselhamento Genético, quando indicado (111).

Esses locais de atenção especializada em DR, quando dispõem de equipe multidisciplinar própria para a assistência ao paciente, podem ser recomendados como pontos de saúde para os seus atendimentos, conforme indica o Protocolo Clínico e de Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Homocistinúria Clássica (120). A

limitação geográfica foi apontada anteriormente nesta tese, com trajetos de 155,2 a 688 quilômetros realizados por mães e seus entes que moram nos interiores do país.

Essa evidência também é oralizada por uma nutricionista especialista em transmissão ao vivo comemorativa do Dia Mundial da Fenilcetonúria no Youtube, evento on-line da associação Mães Metabólicas, com tema “Os desafios dos Profissionais de Saúde para o Atendimento à Fenilcetonúria”. Ao apresentar os desafios das pessoas com EIM, ela indica que as distâncias dos centros de referência são uma limitação para o paciente e sua família, uma geografia que pode ser determinante no aumento da vulnerabilidade e redução de suas autonomias (171).

O que permite uma reflexão sobre o oposto – na possibilidade de ampliação da autonomia, quando das distâncias mais reduzidas, ou mais próximas aos serviços especializados de cuidado em DR. Assim, morar na capital funciona como um “bônus de localidade” para o diagnóstico e tratamento dos filhos. No grupo 2 também houve uma maioria de mães moradoras em interiores do país (17, 77,27%), em maior impacto no tratamento dada a localização.

O transporte para as famílias acaba sendo um forte marcador nos contextos de diagnóstico e no tratamento, item reforçado pela nutricionista Margarida (grupo 3). O acompanhamento aos filhos exige um encaminhamento inicialmente semanal e, a depender do perfil familiar (como na aceitação à DR), ele vai se espaçando ao longo do tempo. O custo com o transporte impacta diretamente na renda a ponto da opção de ida à consulta, como apontou a especialista Margarida (grupo 3).

Mesmo ao desconforto e distância expressiva ao CR, há utilização do veículo cedido pela Prefeitura pelas mães ou ir de carro próprio, de acordo renda mensal ao mês, como relatou Lisianto (grupo 2). Para a mãe falta um apoio para o traslado, especialmente na sua situação, em que há tratamento em dois locais diferentes. A família de Tália (grupo 2), agricultora, se reorganiza para uma viagem de 350 quilômetros de ida e volta de carro ao local de tratamento com auxílio de sua rede de apoio. Ela também demanda apoio do governo:

“A gente fica assim, pensando porque uma situação como essa era para a gente ter uma ajuda do governo, né? Para a gente poder comprar a alimentação dele...”

Ainda há a impossibilidade de acompanhantes por falta de apoio governamental, o que gera situações complexas e difíceis como na apresentada por Mururé (grupo 2). A mãe relatou ficar entre 12 e 15 horas do trânsito a espera na

consulta e sem poder ir ao banheiro devido à ausência de acompanhante para auxiliá-la:

Eu já cheguei viagem e já cheguei aí mesmo e sem condições de me alimentar e voltar com fome porque eu não tinha como pagar [o alimento].

(...)

Eu vou com ele no banheiro porque também eu não confio entregar ele a alguém para segurar para mim, então agora eu já levo comigo. Antes eu não conseguia, por ele ser de colo, eu não conseguia tirar de alguém, mas sim, ainda às vezes você tá com um biscoito, eu compro esse meu alimento. (Mururé, grupo 2)

Ao chegar na consulta, mães assumem os custos da alimentação no dia cedido para o tratamento junto aos especialistas. Para Maricá (grupo 1), é um momento complexo em que lida com as questões do “comer fora de casa”, quanto ao alimento possível e impossível para mãe e filha. Segundo ela,

É, eu levo a dela e a minha, porque assim, até hoje, eu ainda não me preparei para chegar numa barraca lancher e ela fica olhando... meu psicológico não tá preparado pra isso ainda...Aí eu levo sempre prá mim e levo o dela...Não come como come em casa, pelo menos eu, ela não, eu não levo prá sobrar, mas dá prá passar... (Maricá, grupo 1)

A introdução alimentar, como vive Mururé, Gérbera e Lis (todas do grupo 2), se configura como um novo desafio para as mães. A prescrição dietética prevê a variação alimentar na ingestão dietética dos indivíduos em dieta estrita em pelo menos “... dois ou três tipos de verdura e arroz” (Melissa, grupo 3). Tanto Melissa quanto Margarida, Íris e Marjorie (todas grupo 3) realizam a terapia nutricional em consideração aos fatores intrínsecos da própria DR, fatores culturais, econômicos e ambientais para alcance dessa variação alimentar. A observância ao contexto de vida do paciente inclui a sua condição social e hábitos alimentares, no desafio assistencial entre norma dietética e norma social, como reforçou a nutricionista Margarida (grupo 3) em sua entrevista.

Alimentos em geral como verduras, legumes, frutas e o arroz fazem parte dos seus cotidianos. Porém, nem sempre estão disponíveis para as mães. Hortênsia (Soure – PA) e Tália (Viçosa do Ceará – CE), grupo 2, moradoras do interior do país, registraram a falta de acesso aos alimentos nas suas cidades.

Hortênsia (grupo 2) mora em Soure, município brasileiro localizado na Ilha de Marajó, no estado do Pará, na Região norte do Brasil. Ela ainda registrou na entrevista os necessários fluxos para Belém, cidade localizada a 80 quilômetros em traslado hidroviário, por ausência dos alimentos necessários para seu filho. Mururé (grupo 2), na transição amamentação e introdução alimentar de seu filho e que mora em

Itacoatiara (AM), aponta o alto custo do amido de milho (Maisena®) utilizado para realizar o mingau: “que a maisena é super caro...”. Tália (grupo 2), no interior do Ceará (Viçosa do Ceará), trouxe uma reflexão sobre o morar na zona rural e ter disponível os alimentos necessários para a dieta (Quadro 29):

Quadro 29 - Acesso aos alimentos - Interiores do país

A parte de alimentação é muito difícil porque tem que mandar buscar, aqui em Soure eu não consigo achar nada que eu ache em Belém assim, só os legumes mesmo. Não consigo achar nada. Aí eu trago de lá, mando buscar de lá. E tem essa questão de transporte aí que fica um pouco mais complicado (Hortênsia, grupo 2).

Nesse caso, quero buscar iogurte, mas não pode. Não vai chegar bem em Belém, que só tem lá pegando. Eu não encontrei o iogurte que podem tomar, se não muito, tudo, tudo contado, né? Hortênsia Aí a renda, a gente mora na zona rural a dizer ah, tem, tem. Tem muita fruta, essas coisas. Mas muitas vezes a gente tem que comprar, tem que comprar um cenoura, uma beterraba, um chuchu. Tudo é comprado. (Tália, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Se por um lado houve referência à qualidade de vida local, por outro, segundo identificado pelas mães, esse ambiente alimentar torna maior o custo do tratamento (e consequente variedade alimentar), seja na indisponibilidade e/ou falta de variedade de frutas e verduras. Esse conjunto apontado pode reduzir a frequência de compra no contexto de alto custo e baixa renda, inviabiliza a redução da monotonia alimentar na dieta e pode comprometer a sua adesão e continuidade e a própria fome. Como apontou Lavanda (grupo 2): “Então eu sempre tento isso, já não ganho isso, isso eu tiro do meu bolso. É um pouquinho pesado, mas eu me espremo para poder”.

Uma outra opção que pode promover a variedade alimentar é a inclusão de alimentos hipoprotéicos, “similares aos convencionais, porém isentos ou com taxas muito baixas de proteína”(172), como o mix de farinha de pão ou macarrão. Aderir a eles pode ser uma alternativa à variabilidade na dieta. A especialista Ísis (grupo 3) prefere privilegiar o consumo de alimentos em geral para a dieta de seus pacientes.

No caso específico dos insumos, os preparos alimentares finais, como o pão adaptado, guardam obstáculos na preparação de receitas adaptadas, como já citado nesta tese, com insumos caros e de preparo alimentar nem sempre bem-sucedidos. São produtos importados, de altos custo para compra e envio (frete), em descontos condicionados a altos volumes, inacessíveis a um grupo de menor renda ou mesmo para público de alta renda, como reforçou a nutricionista Melissa (grupo 3). Qualquer impacto no orçamento das famílias resvala na adesão à dieta, segundo confirmaram as profissionais.

Sobre as receitas, se por um lado “não tem muita informação, não tem muita receita”, como afirmou Tulipa (grupo 2), em fase de introdução alimentar de seu filho, Hortênsia (grupo 2), uma mãe experiente e ativa nos grupos de mães, afirmou o contrário: Eu consigo muitas receitas, tem muitas receitas boas, só que assim tem muita coisa que eu não consigo achar pra comprar no Belém... (Hortênsia, grupo 2).

Existe um fluxo de dispensação das fórmulas metabólicas fornecidas pelo Estado inicialmente com a prescrição das fórmulas metabólicas por nutricionista. As suas entregas são realizadas pela cidade ou município de moradia da mãe. Na maioria dos relatos das mães são disponibilizadas nas Farmácias de Alto Custo/Farmácia Judicial ou, na situação de Lis (grupo 2), direto no Instituto em que seu filho realiza os atendimentos. Os seus acessos à fórmula metabólica podem acontecer em cidades próximas (como para Maricá, em Serrinha) com necessidade de traslado ou na própria cidade de moradia. Há possibilidade do trânsito de veículo da prefeitura ao município em que mora a mãe para dispensação do produto.

Há arranjos sociais em que outras pessoas são autorizadas pelas mães a pegá-las e, posteriormente, entregá-las, conforme acordo recíproco entre elas. Mureré (grupo 2) relatou a burocracia do processo, com a necessidade de recorrente reapresentação de documentos para comprovação que mora em cidade de interior (como uma “cidadã-office boy”, em recorrentes tarefas administrativas), diferente do que apresenta seu cadastro:

“É ruim que toda vez que eu vou e tem que levar documentos, novamente xerox, e toda vez tem que comprovar que eu sou do interior...” (Mureré, grupo 2)

Soma-se a esta dificuldade o desabastecimento das fórmulas metabólicas em períodos licitatórios, mas que também podem estar associados aos ajustes no pós-pandemia. Flora reportou que, segundo informações “do pessoal de Salvador” “que fornece a fórmula”, “a matéria-prima está em falta, segundo eles...” (Flora, grupo 1). Ou ainda reina a falta de comunicação e de equidade ao acesso, como aponta Maricá (grupo 1):

A gente nem sabe explicar, porque às vezes chega para umas mães, prá outras não. Tem mês que vem completo, 2 meses, 3 meses vem a metade, então a gente nem sabe o motivo, eles não dizem... (Maricá, grupo 1)

Amarílis (grupo 1) teve acesso por um tempo em Brasília, retirado o direito por morar na época em Goiânia. A maioria das mães entrevistadas experimentaram sentimentos diversos à sua falta, como o medo na proximidade licitatória, e, para

algumas, houve a tentativa de compra à sua falta (Quadro 30) ou até compra da fórmula metabólica por melhor adesão do seu filho à marca (Camélia, grupo 2).

Quadro 30 – Falta da fórmula metabólica, medicamentos e tentativa de acesso

... e quando tava esse processo de licitação ela mesmo, eu falei pra ela, eu falei, nossa, eu acho que eu vou comprar uma lata porque eu estou com medo de faltar, e ele não teve uma lata, custa, sei lá, quase 400 reais, né? Aí ela falou: não precisa comprar porque a gente tem aqui mesmo que não for da da idade dele, a gente dá uma adaptação ali e consegue dar a fórmula. (Lis, grupo 2)

Ele ficou uma semana sem a fórmula. Segue todo discurso. Eu chorava porque eu sei que a fórmula para controlar isso [tratamento], foi quando eu conheci o grupo da Simone. Eu comecei a pesquisar muito nas redes sociais para pedir o dia, tentei até fazer a compra. (Mureré, grupo 2)

Tem o ácido fólico, tem a piridoxina, e tem a fórmula, só que a fórmula costuma faltar muito. Agora, por exemplo, ela não tá usando a fórmula porque está em falta, desde a pandemia que não regularizou a questão da fórmula. (Flora, grupo 1)

Tiveram, tiveram acesso sim, em Brasília elas tiveram. Só que depois foi cortado, porque diz que como a gente não morava em Brasília, né, a gente morava em Goiânia, eles não podiam mais fornecer a fórmula para elas porque elas não moravam lá. Aí foi aquele processo, não é, de justiça e de anos, que só foi, teve chamado, depois que a gente tava aqui no Rio. E aqui no Rio é outra coisa, é, não tiveram acesso, que, até hoje, tá na justiça. Elas já tomaram há um ano antes da pandemia, elas ainda chegaram, a escola conseguiu... Primeira vez que elas tiveram acesso a essa fórmula foi em Brasília. (Amarilis, grupo 1)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Angélica (grupo 1) e Camélia (grupo 2) relataram compra da fórmula metabólica. As mães comunicaram a oportunidade de acesso em duas situações diferenciadas. Para Angélica, logo após a descoberta da doença rara e considerando a falta do produto. Segundo relato de Camélia, a família mantém a compra, e a adiciona à fórmula fornecida na sua cidade, considerando o contexto de melhor adesão da criança ao serem misturadas (palatabilidade).

Considerando a ausência de acesso a determinados serviços e a existência de incentivos locais e políticas públicas específicas, a escolha do local de moradia se torna uma decisão complexa, influenciada por diversos fatores socioeconômicos e estruturais. Houve menção a países desenvolvidos que ofertam a fórmula metabólica de sabor de escolha por parte da pessoa com DR (como Portugal) como, por exemplo por Hortênsia e Lírio (grupo 2), ambas com contatos neste país. Ou ainda a novas fórmulas de administração nos Estados Unidos como em garrafas, já com o preparo e que podem ser descartadas ao final, como foi confirmado por Violeta (grupo 2) na validação dos instrumentos. Este é um objeto de desejo das mães, que, como Yasmin (grupo 2), já pensarem em morar fora do Brasil para possibilidade de acesso às tecnologias e possibilidade de escolha do objeto de tratamento.

Cinco aspectos específicos sobre comunicação em saúde foram observados em pontos de virada nas jornadas maternas. Na teoria substantiva foram alocados como aspectos relacionais, na dimensão imaterial. São eles:

1. Ao impacto diagnóstico e desconhecimento inicial da DR por mães, uma referência presente no item Confirmação diagnóstica. A interação com a equipe de saúde é seguida da pesquisa na internet com o uso do Google como maior referência. A busca antecedente da confirmação diagnóstica pode acontecer, geralmente em condições de conhecimento do nome da DR antes do reteste/recoleta. Duas variáveis auxiliam as mães no enfrentamento deste primeiro impacto, que são o tempo, necessário para absorver o novo evento às suas vidas, e informação, sobre a DR e aspectos do tratamento dietético. A informação conforta e oferece mais segurança às mães, especialmente frente às ansiedades:
 - O processo de confirmação diagnóstica para Muréré (grupo 2) foi traumático: houve coleta pelo serviço de Triagem Neonatal ao terceiro dia de vida de seu filho. Após receber a ligação para a recoleta/reteste, uma profissional entregou folders, explicou sobre o teste do pezinho, as doenças que poderiam ser detectadas.
 - O novo contato para comunicação diagnóstica demorou três meses: “Com três meses de espera, né, porque já imaginava que era alguma doença”, afirmou Muréré (grupo 2). O exame foi entregue, porém não houve, segundo a mãe, comunicação sobre o significado da DR. Após uma série de manejos para celeridade no atendimento na capital, uma espera da manhã à tarde, conseguiu falar com a médica. Deu-se, a partir disso, o início do efetivo diagnóstico e início do tratamento.
 - A mãe iniciou um ciclo de culpa por desconhecimento da DR e medo na administração de alimentos para o filho. Segundo ela: “faltou um preparo, uma preparação...” (Muréré 2) por parte da equipe na comunicação da DR.
2. Na compreensão e posterior reprodução do significado da DR por profissionais de saúde, fora do círculo de especialistas, e falta de informações correlatas sobre a DR (tipos e formas da DR e cálculo da dieta, por exemplo) por mães¹⁵. As especialistas em EIM avaliam as necessidades singulares dos bebês e crianças, desenvolvem um plano alimentar personalizado de acordo

¹⁵ As necessidades e trocas informacionais nas entrevistas dos grupos 1 e 2 não objetivaram identificar o significado da DR, seja na HCU ou FNC.

com necessidades e preferências, monitoram e realizam ajustes, de acordo com o contexto. Vivem o desafio de conciliar a norma dietética à norma social (Margarida, grupo 3). As orientações quanto à administração nas rotinas dependem do grau de instrução da pessoa(as) responsáveis pelos preparos, segundo comunicou Melissa (grupo 3). É importante pensar também na multiplicação do conhecimento, com outros pares, como familiares que poderão lhe ajudar na gestão dietética e alimentícia (Lótus, grupo 2), como uma educadora diária;

3. O grupo 2 comunicou mais dados da DR, sugerindo um maior conhecimento da DR ao primeiro grupo, porém mães ao início da descoberta apontaram desejo por informação como Lis (SP) e Mureré (AM), ambas do grupo 2. A mãe amazonense se mostrou estar se adaptando à condição rara, o que inclui a provisão informacional. A informação tem expressivo significado em todas as fases da DR da confirmação à vivência, o que pode ser identificado em várias narrativas maternas, nos dois grupos, como para Lis (grupo 2), Rosana (grupo 2) e Flora (grupo 1). Deise e Camélia (grupo 2) apontaram a importância de palestras em hospitais, com trocas significativas, que não se mantiveram nesses espaços;
4. No direcionamento da dieta por profissionais de saúde não nutricionistas especialistas nas DRs, o que gera um receio e questionamento materno na sua adoção. Por exemplo, centralidade no uso de soja por médica relatada por Amarílis (grupo 1), na indicação médica de incorporação de proteína para a criança aos poucos como citou Hortênsia (grupo 2) ou na formação do composto na fórmula metabólica, questionado por Lavanda (grupo 2).
5. Lótus (grupo 2) observou nos grupos de mães a ausência de conhecimento no efetivo aprendizado do cálculo e distribuição da proteína ao manejo prático da dieta. Segundo ela, isso pode favorecer a restrição dietética, seletividade alimentar e fome.

7.2.2.2 Experiências do estigma ao isolamento social

O estigma e o isolamento social estão presentes nos relatos maternos como condições negativas às interações com a sociedade na busca do alimento ou alimentação da sua criança. O caráter não favorável tem centralidade na prática de

ação universal da alimentação, com maior ou menor proximidade ao núcleo familiar. A inabilidade de pessoas com EIM para aceitação social plena (estigma) (173) é vivida em espaços sociais diferenciados. Uma primeira experiência, distinta da alimentar, foi relatada no grupo 1 por Flora à interação social externa de sua filha na escola.

É importante referenciar que, especificamente para a HCU, o professor é um dos grandes protagonistas na detecção do primeiro sinal de alerta da criança quanto a acuidade visual. Uma das condições na HCU é a presença de alto grau de miopia, que pode evoluir para subluxação do cristalino e perda ocular, à ausência diagnóstica ou diagnóstico tardio e tratamento dietético e medicamentoso (em alguns casos) para tratamento singular.

As manifestações de distúrbios oculares (121) na HCU faz com que sejam adotados os óculos como artefato não medicamentoso à descoberta de altos graus de miopia nas crianças. O relato de Flora (grupo 1) sobre sua filha, uma criança próxima à adolescência, apresenta o contexto atual de uso: a criança passou a usar óculos com lentes mais espessas e evidentes pelo alto grau de miopia (“quase 20 graus”) e atualmente faz testes para uso de lentes de contato, as quais deseja utilizar “na escola, para sair” (Flora, grupo 1).

Os óculos são importados, ajustados pela mãe para não ficarem espessos (ou “fundos de garrafa”) e custam, segundo orçamento feito pela mãe, “3000 e pouco”. O artefato provoca as interações com os colegas na sala com discriminação negativa: “Teve uma época que, tipo assim, uma coleguinha chamou ela de “quatro olho...”. A essa experiência a mãe credita a filha querer utilizar as lentes de contato. Este é um primeiro nível de condições negativas à interação identificado, mas existe uma crescente ao diagnóstico com início de práticas alimentares conjuntas, à comensalidade.

O Reaprender a Comer no grupo 1 acaba reconfigurando a alimentação conjunta na família. Se antes havia o churrasco nos encontros familiares (especialmente para as mães do sul do país), com ele “tem coisas que a gente não come na frente dela, porque sabe que ela gosta, e ela não pode...”, como afirmou Flora (grupo 1).

Além das alimentações conjuntas com o núcleo familiar, as práticas alimentares fora de seus lares, seja com toda a família, amigos ou colegas da escola; tem a mediação materna nas produções de marmitas e lancheiras para seus filhos, na entrega de alimentos nos locais em que eles se divertem ou reprodução dos espaços

alimentares com os mesmos itens que haverá no local. Uma última opção é a ida para local que tenha alimentos possíveis, como os usuais batata e arroz, “Se eu quero comer uma coisa, eu vou onde tem uma batata frita que ela pode comer” (Yasmin, grupo 2).

Ou mesmo, não há nada para se alimentar. Como no evento junino que Manuel iria com amigos, o único alimento possível era o refrigerante, porém o filho de Gardênia (grupo 2) não toma refrigerante, gosta de sucos: “... não tem nada para você comer. Aí ele falou: -Tem problema não, mãe, eu vou comer em casa.” Ao que Manuel complementa: “... na hora que eu voltar, como de novo”. Por fim a mãe finaliza: “Mas é assim, é ruim, né? É chato você ir numa festa e não poder comer nada.” (...) “A questão é a comida”, concluiu Gardênia (grupo 2). Seria a comida o problema?

Na família do ex-companheiro de Magnólia (grupo 2), o estigma alimentar é direcionado à criança, na sua inabilidade ao seu alimento possível, com uma exclusão da criança em evento social, associando-a a um ser não saudável:

É bem complicado assim, muitas vezes a família já exclui ele de festa, de aniversário, de comemorações, porque eles não sabe o que fazer pra ele, não sabe o que preparar pra ele. Daí que nem eu explico pra eles, mas sinaliza com antecedência uma semana antes eu faço as coisinhas dele, eu faço o bolinho dele, eu faço, obrigada. Ele nem come, né? Mas eu faço uns dois, três para ele não ficar sem, certo? Então assim eu faço. Só que eles parece que muitas vezes querem excluir o que já sabe. Isso machuca a gente, então assim muitos não procuram não entenderem eles. Associar é a saudável, que nem mesmo o ex-cunhado, porque é falado sem base, que não tem nada, olha se quer sadio, se tem a saúde que é forte porque a ama, você quer, fala, falei sim, ele é saudável, ele é uma criança super saudável, muitas vezes mais rodado, com criança como outra criança que não tenta, não se anima. (Magnólia, grupo 2)

As marmitas e lancheiras garantem a manutenção e o controle da dieta de seus filhos com alimentos seguros (realizados por elas ou mais raramente por pessoas de sua confiança), em quantidade suficiente e de acordo com a prescrição dietética. Levar a marmita à sociedade e abri-la para alimentar o seu filho acaba se configurando como ato imbuído de conflitos direcionados para mãe-criança e sentimentos maternos frente ao que é esperado pela sociedade e a falta de apoio. Como apontaram Holly e Flora (Quadro 31), ambas do grupo 1:

Quadro 31 – Sentimentos maternos ao social-alimentar

Se pudesse comer, porque a comida hoje em dia, a comida, é, faz parte do dia a dia, porque assim, ó, tudo que é comemoração envolve comida. É, um aniversário envolve comida, uma festa de Natal envolve convida, e aí tu vai para a festa, e como tu vai para a festa? Porque, já é meio, eu não digo, mas eu sinto assim, é meio, é, meio preconceituoso essa questão de tu chegar numa festa com uma marmitinha, né? , tu levar, as pessoas já pensam assim, prá que é que trouxe, aí, não, aí tu tem que, né?, explicar [suspiro de indignação]. Mas, difícil. (Holly, grupo 1)

Não, eu acho que não... não as pessoas distantes acho que não, porque, por exemplo, sei lá, quando por exemplo te chamam, é, te convidam para um aniversário, mas se eu for quando chegar lá, não vai ter nada acessível para ela, então eu acho que eu tenho esse apoio assim de fora, eu acho que não. (Flora, grupo 1)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Na continuidade da jornada das mães, outros fluxos relacionais se formam como nos espaços sociais de comercialização do alimento, de lazer da criança e da sociedade em geral. O ato de se alimentar passa a ser um marcador importante no aspecto do estigma porque, salvo em condições de sequelas físicas e/ou cognitivas ou desequilíbrio metabólico à sinais observáveis, é a partir da alimentação que a pessoa com a DR transita na condição, quando estigmatizada, de desacreditável para desacreditada, nessa última o “defeito pode ser percebido ao dirigir a atenção (geralmente visual)” (173). Como pontua Lótus (grupo 2): “...é uma criança normal se você olhar assim, senão você não tem nada de diferente nela.”

A reclassificação do indivíduo é dada ao momento em que a restrição alimentar severa se insere em suas vidas, inscrevendo-o, por outros, de uma categoria socialmente prevista para uma categoria diferente (173). Lavanda (grupo 2), moradora em Igrejinha, Rio Grande do Sul, relatou a inscrição feita pelo seu afilhado, apontando os seus sentimentos diante da distinção direcionada ao seu filho:

que nem teve alguns dias atrás que nós estávamos sentados na mesa e um afilhado meu estava junto. E ele é pequenininho também... Ele estava comendo carinha. Ele olhou para o meu filho e disse: Eu posso comer carne e tu não pode e tá uma delícia. Aquilo ali me doeu bastante... (Lavanda, grupo 2)

Esse movimento pode ser percebido no exercício de atividades prazerosas, em que há participação de sua família em sistemas organizados de lazer (shoppings centers, praias, restaurantes, dentre outros). Os locais não dispõem de estrutura mínima na inserção, há promoção dos movimentos “ou arroz ou batata” e “ou arroz e salada” (as únicas opções nos espaços alimentares externos às casas, segundo as mães) e maior potência do estigma, incorporando o maior isolamento e marginalização da criança dos espaços sociais (16).

São espaços de alimentação não preparados para atendimento a criança em vivência da EIM, e, conseqüentemente, a sua própria família, o que, por consequência

a isola e retira a oportunidade de interações sociais e de lazer, essenciais para a criança em desenvolvimento. Assim, mães organizam marmitas, sacolas, comidas realizadas de acordo com a prescrição dietética para saídas e eventos, sejam externos ou ao microssocial.

E ainda, na própria família, especialmente em situações em os pais estão separados, há maior sobrecarga e potencial exclusão da criança. Para além da própria condição rara e do alimento/alimentação, os padrões de gênero, consolidados a partir de estereótipos de gênero¹⁶, o capacitismo e a desigualdade tornam-se fatores de cisão familiar (Quadro 32):

Quadro 32 - Experiência da DR na família

É bem complicado assim, muitas vezes a família já exclui ele de festa, de aniversário, de comemorações, porque eles não sabe o que fazer pra ele, não sabe o que preparar pra ele. Daí que nem eu explico pra eles, mas sinaliza com antecedência uma semana antes eu faço as coisinhas dele, eu faço o bolinho dele, eu faço, obrigada. Ele nem come, né? Mas eu faço uns dois, três para ele não ficar sem, certo? Então assim eu faço. Só que eles parece que muitas vezes querem excluir o que já sabe. Isso machuca a gente... (Magnólia, grupo 2)

Então eu fui, é, pra, pra trabalhar, no tempo eu morava ainda com o pai delas, [palavra inaudível] né?, a gente separou depois. A gente se separou quando descobriu a doença dela, então foi isso. (Amarílis, grupo 1)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A autoexclusão social é uma das escolhas das famílias ao se depararem com três aspectos: a necessidade de alimentação de seu filho quando estão fora de casa, a falta de opções alimentares nos espaços sociais que transitam (como o de lazer, por exemplo), e os constrangimentos sociais pela diferença na “doença silenciosa” (Lisianto e Camélia, grupo 2). Uma exceção é na incorporação do Dicloridrato de Sapropterina (Kuvan®), que, para Lótus (grupo 2), permitiu o maior trânsito nos diversos espaços alimentares.

¹⁶ Utilizei o conceito de estereótipo de gênero do Escritório do Alto Comissário das Nações Unidas para os Direitos Humanos (ACNUDH): “é uma opinião ou um preconceito generalizado sobre atributos ou características que homens e mulheres possuem ou deveriam possuir ou das funções sociais que ambos desempenham ou deveriam desempenhar” (289). Em 2023, o ACNUDH fez oficinas para conversar sobre “novas masculinidades”. Uma das declarações relacionada à reconstrução de masculinidades no estereótipo de gênero é apresentada por Ítalo, um dos participantes do evento do ACNUR, quando disse: “Os homens são vistos como os responsáveis por manter a casa, manter a família, e usam isso para dizer que não têm tempo para mais nada, nem para sentir afeto, nem para chorar. Com isso, cultivam a mentalidade que não podem ser fracos, que precisam ser fortes” (290).

Ela se soma às posturas capacitistas na sociedade ao confronto com a condição na explicação da DR pela mãe, quando a resposta é “Tadinha” (Amarílis, grupo 1, Gérbera e Perpétua grupo 2). Lisianto (grupo 2) verbalizou de modo emblemático a operação social nesta vivência particular da FNC e expressou os seus sentimentos:

... eu vou com a lancheira dele, todos lugares, que é uma coisa que também é difícil, sabe? Porque por exemplo, você vai pra um parque, um parque aquático, eles não podem levar comida, e você vai no cinema, não pode trazer comida. E aí eu sento aqui escondido. Eu vou lá na bolsa, escondido com a alimentação dele e com laudo médico porque se alguém me questionar eu vou falar: Então vocês estão preparados? Vocês tem a alimentação dele aqui? Porque não tem como eu manter uma criança aqui sem alimento. Com isso também é difícil. Sabe que é uma coisa que eu acho que também poderia ser levantado para esses locais. Está proibido, mas há exceções. O que não dá. Não tem como. Não vai ficar numa criança, num hotel que não tem alimento para ele. E eu fiquei pensando aqui, né? E por que não existe essa autorização prévia, mas sim. Por que? Mas entende como é constrangedor para mim? Sim, por que eu estou levando, esconder lá [o alimento]... (...) Tem que levar a alimentação dele. É algo constrangedor para a gente também. Além disso, todos sabem, você tem que ir lá quando tem que mostrar laudo médico. E assim você vai num restaurante, você está no restaurante, você tem que ir lá para abrir a sua lancheira, o que o pequeno pode comer. O restaurante ou se tem a mínima coisa, tem o arroz, a batata frita é um arroz e um legume, mas não tem as outras coisas. Você não vai deixar seu filho comer arroz e batata frita, somente (Lisianto, grupo 2).

A escola é “o espaço social em que a criança começa a ter contato com o mundo externo”, como afirmou Camélia (grupo 2). Além de ser um ponto de contato no qual o controle e a vigilância alimentar não pode ser diretamente mediada pela mãe, em grau aumentado quando a escola é pública, é nele que acontecem os novos encontros, com outras crianças, e novos eventos. Lá acontecem os aniversários de crianças com bolos, salgados e docinhos não permitidos para a pessoa com a DR.

A partir das suas trocas, aumenta a probabilidade de transgressões alimentares, de maior prevalência fora do núcleo familiar, como afirmou a nutricionista Ísis. Bolos coloridos e apetitosos aos olhos estão presentes nos aniversários e mobilizam o desafio materno de atenção e contato constante com essa comunidade escolar, na lembrança da DR, da dieta restrita vitalícia, da impossibilidade alimentar.

Em relação à escola, as comunidades escolares dos interiores do Brasil, especialmente os coleguinhas da criança, acolhem a pessoa com DR, e, conforme relatou Daise, até auxiliam no monitoramento da sua dieta. Porém, há distinções de preferências maternas quanto a escola pública ou particular. As escolas pagas são a escolha segura para as mães.

O primeiro motivo da opção é o maior controle e vigilância da dieta, com sua consequente manutenção, regulação das taxas e ausência da sombra da sequela, ou do risco percebido dos efeitos adversos de ingestão inadequada de alimentos, especialmente ao Sistema Nervoso Central (16). Há também a maior possibilidade de trocas sobre cardápios alimentares com especialistas da escola, envio dos alimentos para seus filhos quando necessário e até promoção de ações inclusivas, como na realização de bolo adaptado pelo parceiro de Camélia (grupo 2) na escola como “experiência gastronômica”. O desejo de inclusão dos seus filhos aparentou estar mais acessível na escola particular. Ela é percebida por Hortênsia (grupo 2) como “um trabalho a menos”.

Porém, há falhas no sistema particular, destacadas e exemplificadas por Camélia (grupo 2), que direcionam a maior reflexão na práxis inclusiva e cultura da proteína. A primeira é o ensino da fração com uso de uma pizza na escola de seu filho. A segunda envolve a forte tradição, ao sul do Brasil do churrasco, fato observado nas entrevistas com mães moradoras nessa região. A Semana Farroupilha é um evento típico da cultura gaúcha comemorado em cidades do Rio Grande do Sul e de Santa Catarina.

A escola inclui o evento festivo, em que são servidos os churrasquinhos gaúchos para as crianças, ao que a mãe relata a experiência negativa discriminatória à diferença e a sua angústia frente ao questionamento de seu filho. As categorias sociológicas “comer junto” e o “comer fora de casa” apresentam-se como eventos comensais que deveriam agregar, porém excluem, especialmente para seu filho que “gosta de uma função” (é festeiro), como afirmou a mãe.

... eles [comunidade escolar] sempre servem um churrasquinho gaúcho. E tal, né? E aí eles entram na sala oferecendo. E aí eu perguntei para moça, está aí o que vai ser para quem não come carne, né? Qual, alface? Então a pessoa tem quando a gente esquece a coisa, né? Então o senhor não tem... Mas a gente vai providenciar, então... (Camélia, grupo 2)

Lembro que há um tempo atrás ele perguntou: - Mamãe, se eu comer carne eu vou morrer?. Então a gente não sabe às vezes o que é que passa na cabeça da criança, qual o medo que ele tem. (Camélia, grupo 2)

E à medida que a criança cresce, segundo Gardênia (grupo 2), a escola fica “menos atenta” quanto ao envio de cardápios, como exemplifica a mãe:

Você leva laudos e explica, se fala, mas não adianta, é uma entre quantas crianças? Ninguém ia tentar isso, né? Enquanto estava na creche e no pré, assim, eram bem atentas quanto a isso, já mandava cardápio, dava muito cuidado a partir do primeiro ano, aí já muda a história isso. É luta da gente mesmo. E não adianta você falar quando tiver uma atividade sem me fala,

porque às vezes tem atividade de cozinha. Sim, eu vou mandar do Manuel Não, não adianta que agora já não funciona mais. Agora é por conta da gente mesma e do Manuel saber que ele não pode certo, que não pode comer.

(...)

Agora da escola particular, agora eles não pedem mesmo. Ou você compra na cantina [quando tem opções] ou você leva de casa. (Gardênia, grupo 2).

Situações vividas pelas mães no processo de “Reaprender a Comer” envolvem discussões com os entes antes de eventos sociais e por vezes a necessidade de ficar em casa diante da resistência da criança na mudança alimentar (Maricá e Flora, grupo 1), a não compreensão de familiares e amigos sobre a condição crônica rara em eventos sociais, ou a escolha de espaços sociais abertos em que há o controle do alimento como a praia (Amarílis, grupo 1), e ainda o desejo da mãe em viajar ou participar de eventos externos com o seu filho, impossibilitado diante das sequelas presentes e surtos (Holly, grupo 1).

Maricá no grupo 1 e parte das mães do grupo 2, como Deise, Hortênsia, Yasmin, Magnólia e Gardênia, apresentaram um forte signo materno na consciência alimentar da criança (signo de condecoração materno), uma percepção positiva da adesão à dieta restrita. Ela auxilia no alcance de taxas metabólicas reguladas e estáveis e reduzem a sombra das sequelas. Como sintetiza a mãe: “mas graças a Deus, o Florêncio é super consciente” (Deise, grupo 2) ou “Sensato nas coisas que ele faz, o que ele pode comer [o filho]. Ele vem me perguntar” (Hortênsia, grupo 2).

7.2.2.3 Conflitos na gestão do tratamento e cuidado em saúde

A subcategoria apresenta os conflitos que surgem a partir da gestão do tratamento e no cuidado compartilhado entre profissionais de saúde especialistas em EIM, mães e ao trânsito social, considerando a fome como fenômeno possível neste processo. A gênese das questões bioéticas abrange o contexto de uma doença rara com necessidade de acompanhamento sistemático e ao longo da vida (19). O tratamento dietético precoce para as duas DR é mandatório no aspecto preventivo principalmente aos neurocomprometimentos (133) e em sua saúde global.

O cuidado em saúde é um componente da integralidade (174). No contexto desta pesquisa o potencial de cuidado em saúde se apresenta do trânsito clínico formal à extensão cotidiana de cuidado por famílias e mães às orientações de nutricionistas. Essas profissionais têm um importante papel educativo, como pontua Margarida (grupo 3), na possibilidade de incorporar alimentos novos, que, quando

possíveis, realizar a orientação dos seus consumos e “tradução do mercado para a questão clínica”:

Mas normalmente a orientação, a conduta em relação ao consumo alimentar é sempre com base na tolerância individual, de cidadania, na variabilidade usual de alimentos (Margarida, grupo 3).

As questões bioéticas e conflitos éticos presentes no tratamento e cuidado compartilhado a partir das entrevistas nos grupos 1 e 2 se apresentam em dois aspectos específicos: nas condições de literacia em saúde ao trânsito ecossistêmico e ao confronto do ideal no tratamento prescrito e o real no cuidado cotidiano em saúde (Quadro 33). São elas:

Quadro 33 - Questões bioéticas e conflitos éticos – Tratamento e cuidado em saúde

- Construção, reprodução e discriminação negativa em face ao significado da DR (por profissionais de saúde não especialistas e públicos dos trânsitos sociais) e da dieta e - Construção e reprodução do significado da DR por mães • Conflito na falta de informações de profissionais de saúde não especializados, seja por desconhecimento da DR e/ou da dieta; • Conflito por maior conhecimento sobre a dieta e a DR do que o profissional de saúde (médico); • Rotulagem de paciente que transita em ponto de saúde não especializados em EIM. Ele é apontado por médico como “retardado” antes da sua análise clínica; • Contradição das orientações entre as duas equipes distintas de saúde no atendimento à família; • Fome por falta de comunicação ou comunicação inadequada sobre a doença rara e dieta no campo clínico; • Conflito por alimentação monótona (soja) prescrita por médica não especialista; • Na falta de compreensão e reprodução do significado e peculiaridades da DR por mães, mais frequente no grupo 1, porém também presente no grupo 2, nesse caso por mães iniciantes ao cuidado; • À distinção de significado da doença rara nos espaços sociais transitados por mães com menção às Alergias alimentares (como a Alergia à Proteína do Leite de Vaca – APLV). A conexão da HCU com a alergia alimentar é apropriada por Amarilis (grupo 1) para evitar fadiga comunicacional dessa comunicação ou à dificuldade na reprodução do significado de DR; • A fadiga comunicacional foi relatada por Holly (grupo 1) ao recontar o contexto da DR em múltiplos atendimentos clínicos e Lis (grupo 2) na relação com familiares.
- Confronto do ideal do tratamento prescrito por profissionais especialistas e o real no cuidado cotidiano em saúde por mães NO CONTEXTO MACROESTRUTURAL: • A falta de entendimento nas decisões judiciais sobre a importância da fórmula metabólica e alimento para o paciente com HCU e FNC; • A distinção da fórmula metabólica como alimento, já que é prescrita como objeto que equilibra taxas metabólicas, agrega saúde global à pessoa com DR e reduz o potencial de sequelas; • Quando a criança se acostuma com o gosto da fórmula metabólica, há mudança de marca por licitação, o que compromete a sua adesão à dieta; • Falta de acesso aos alimentos (inclusive os mais prazerosos), o que pode levar à monotonia alimentar e ao desafio da seletividade alimentar; • Alto custo da variedade alimentar, o que compreende o custo financeiro e social; • Disponibilidade e acesso aos alimentos hipoproteicos com importadora que oferece os alimentos especiais de alto custo e vinculados às compras em grande quantidade para obtenção de descontos via site e sua localização física em São Paulo, distante para mães de outros estados;

- Ausência da fórmula metabólica no cotidiano que pode auxiliar na saciedade a criança, além de prover os elementos necessários para promoção da saúde global;
- Fome na escola por falta de alimentos especiais disponíveis para a criança;
- Reforço da impossibilidade alimentar na sociedade com consequente isolamento e marginalização nos espaços sociais;
- Falta de acesso ao BPC para famílias com crianças em vivência da DR.

NAS CONDIÇÕES MICROSSOCIAIS:

- Sentimentos negativos maternos (“Chateação”) ao desejo de amamentação por livre demanda, impossibilitada pela condição rara;
- Decisão materna em não amamentar ao sofrimento de seu manejo controlado e distante do que é idealizado ao início da gravidez em contraponto aos benefícios da amamentação incluindo na dieta do bebê;
- Sentimento de estar presa e sobrecarregada diante da necessidade de controle da dieta;
- Sofrimento intenso materno da mãe ao choro e reclamação do filho por fome, que por vezes seguem a intuição e não a recomendação da nutricionista;
- Sofrimento das crianças ao lidar com a doença rara e na perspectiva da morte, com medo da morte ao se alimentar;
- Poder de decisão do alimento pela criança, que não escolhe uma opção alinhada com a prescrição dietética ou deseja um novo alimento;
- Conflito no suprimento alimentar à diferença de tratamento dos irmãos;
- Contradição no manejo cotidiano da dieta a exemplos do parceiro que intenciona “segurar mais uma refeição” e da mãe na abertura e incorporação de novos alimentos;
- Transgressões ou tentativas de transgressões alimentares por familiares que negam a doença rara;
- Eventuais transgressões alimentares pelo núcleo familiar para que a criança se sinta incluída, em determinadas situações, como em eventos sociais.

NAS INTERAÇÕES COM ESPECIALISTAS E NÃO ESPECIALISTAS DA DIETA:

- Falta de confiança materna nos profissionais de saúde ou comportamentos médicos não especialistas que não denotam confiança na conduta de procedimentos;
- Tensionamento com a orientação nutricional não especializada quando na internação da criança por outra doença que não seja a condição rara;
- Falta um maior quantitativo de nutricionistas especializados em EIM no Brasil;
- Decisão materna em não amamentar pelo sofrimento de seu manejo controlado e distante do que é idealizado ao início da gravidez em contraponto aos benefícios da amamentação;
- Na transição alimentar, a mãe não teve acesso célere à profissional de Nutrição em EIM;
- Conflito da esperança da proteína por parte das mães em contraponto a impossibilidade de atendimento à demanda materna, de acordo com as recomendações clínicas e nutricionais;
- Confusão de fome relatada por mãe por outras sensações do bebê, segundo comunicação da nutricionista;
- Preocupação da nutricionista diante da vigilância materna mais contundente;
- Confronto cultural do alimento diverso, que se estabelece à necessidade materna em suprir seus filhos com maior variedade alimentar e aprendizado da dieta mais ágil em grupos sociais de mães, o que contradiz com a indicação nutricional, mais “tradicional”, segundo relato materno;
- Conflitos no desejo da incorporação de novos alimentos para a dieta do filho pela mãe em contraponto à negativa da nutricionista;
- Negativa, medo e falta de abertura materna na incorporação de novos alimentos por sugestão da nutricionista;
- Falta de informações correlatas sobre a DR (tipos e formas da DR e cálculo da dieta, por exemplo) por mães;
- Necessidade de aprendizado e autogestão da dieta, já que mães estão aprendendo a gerenciar a dieta direcionada aos seus filhos, assim sendo necessário um direcionamento mais minucioso da dieta para o mãe.

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

7.2.3 Categoria 3: A fome distinta e adaptações para ser incluído

A categoria fome distinta e adaptações para ser incluído apresenta a construção simbólica da fome e suas representações nos EIM a partir de dois aspectos que são os significados geral e específico da fome nos EIM (HCU e FNC). Alguns objetos de interface foram utilizados para ilustrar esta subcategoria desde o próprio alimento e a alimentação, exames de sangue, taxas metabólicas e as potenciais sequelas do não tratamento.

Na sequência, a formação de simulacros sociais alimentares é identificada como subcategoria. Ela é uma forma de adaptação comensal utilizada pelas mães para inclusão da criança em ambientes diversos. Apresento, a seguir, as estratégias do tratamento e cuidado na perspectiva da alimentação e à fome. Por fim, a subcategoria Solidariedade orgânica nas redes vivas de cuidado encerra as categorias e subcategorias apontadas nesta tese.

7.2.3.1 A construção simbólica da fome

Esta subseção destaca o particular e singular da fome diante de conflitos e desafios éticos vividos no mundo real de pessoas afetadas por doenças raras, como das participantes deste estudo científico nos grupos 1 e 2. Existe uma construção de signos distintos, que se imbrica no mais privado e visceral na vida das mães e se mostra paralela à própria semântica e *status quo* da fome como fenômeno polimorfo, cambiante e tabu social (31).

Todas as mulheres nos dois grupos (1 e 2) me apresentaram as suas jornadas pessoais na vivência da DR (seja na HCU ou FNC). A estratégia de campo na abordagem da fome compreendeu a formulação de três perguntas diretas e específicas sobre o fenômeno nas entrevistas das mães. Inicialmente abrangia o seu significado em contexto mais geral e semântico e, à sequência, ao escopo imaginário e vivencial das mães no contexto da DR.

Ao significado geral da fome (enquanto signo), a imediata resposta das mães quanto permitiu formar um conjunto de sete categorias, com falas exemplificativas a cada item identificado (Quadro 34).

Quadro 34 - Significados gerais da fome

1. Associação imediata da fome geral à fome na vivência dos EIM (...) assim, porque, assim, a gente, a fome para eles eu acho bem mais dolorido... (Amarilis, grupo 1) (...) é igual aquele, aquela situação, você vê ali as coisas na sua frente, tipo assim, vê que tá tendo e não poder comer, entendeu?" (Amarilis, grupo 1) A fome, ai, ai, é difícil, tipo, a fome dele, no caso? (Deise, grupo 2) Ele chora, não sabe como dói saber que a fome dói, então dói para ele. Eu percebo que ele quer mamar e não quer que eu dê, porque ele já consegue puxar a blusa, pedir seio. Eu choro junto com ele porque eu sei que ele quer mamar... (Mureré, grupo 2)
2. As fomes (homeostática, fome emocional, fome hedônica) e necessidade de se nutrir Eu acho que vai além da ausência de comida. A fome ela ela ela abrange outras coisas. Eu, eu vou logo para o emocional, não é?, porque às vezes até o nosso emocional, ele abala por causa de alguma coisa que você quer comer, alguma coisa e te satisfaz, um doce te acalma, então assim, a fome para mim, ela, ela não é só ausência de comida, ela tem, tem um contexto aí inserido nisso, tem toda uma, uma história toda, uma, enfim... (Rosana, grupo 2) Eu acho que mudou tudo em relação a isso. Eu acho que que fome, Não sei. Eu entendi a fome como vontade de comer alguma coisa. Agora já vejo com outra, com outros olhos, né? Porque a fome realmente quando você está precisando se nutrir com coisas que realmente vai fazer você ter energia para o dia a dia. (Perpétua, grupo 2) ...você se sentir é vontade de você se alimentar e você ter uma alimentação, é, que você goste também, eu acho difícil você comer uma coisa que você não gosta, é, então eu acho que sente fome, é, aquele momento que, que, que, que você tem realmente vontade de se alimentar de, de, de, de, de sentir bem, de comer, eu acho que comer um ato, eu, é, um ato de prazer (Angélica, grupo 1)
3. Associações diretas com sintomas físicos (índices da fome) A fome é você sentir aquele desconforto que você precisa comer algo. A barriga ronca e você quer comer e você tem que comer alguma coisa porque é um desconforto, é ruim, é ruim. (Gérbera, grupo 2) Assim, a fome, aquela vontade de aquela dor no estômago, aquela vontade de comer, às vezes não tem... (Hortênsia, grupo 2)
4. Associações diretas com sentimentos negativos Coisa boa não, se sente como é triste, né? (Maricá, grupo 1) Então, é, é até difícil, difícil de falar assim, porque, assim, a gente, a fome para eles eu acho bem mais dolorido... (Amarilis, grupo 1)
5. Fome na falta do alimento em contexto de vida Fome pra mim, é ausência de comida, na verdade, é ausência de alimentação, para mim, é, fome... (Flora, grupo 1)
6. Experiência familiar da fome ou a sua impossibilidade E, mas, é, a fome é assim, eu não sei se eu estou, se eu estou sendo certo ou não em falar fome, propriamente dita de, de sentir fome, não ter o que comer, é, graças a Deus na minha vida, eu nunca passei, nem eu, nem meu marido, a gente nunca passou esse tipo de situação, a minha família já passou. Então, é, a minha mãe fala, não é?, minha mãe sempre fala para mim você não sabe o que é, você sentir fome e não, não ter o que comer ou não e fala sempre assim à sua avó, dividia um ovo para quatro filhos, né? (Angélica, grupo 1) Que assim, graças a Deus, assim na nossa família nunca precisou passar fome, né? (...) A minha mãe teve oito filhos, quatro homens. E. Ela sempre alimentou nós super bem. Engraçado que assim eu lembro da época que eu era pequena, a minha mãe tinha uma horta assim, cheia de legumes e verdura, mas ela plantava cenoura, ela plantava beterraba, salada, salada crespa, salada roxa, repolho, espinafre e essa assim a minha memória só de ver aquela horta dela recheada de coisas, sabe? Olha que a gente vai no interior, né? E aí ela plantava de tudo. Eu lembro que nós entrava na horta e pegava os pepino. Pequeninho e levava pra casinha, pra comer. (Tulipa, grupo 2)
7. Ausência de significado por falta de proximidade com o fenômeno Eu nunca passei fome. Mas deve ser. Deve ser uma agonia, né? Se passar fome, sentir fome. (Tulipa, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A pergunta ‘Para você, o que é fome?’ introduziu a seção fome nos roteiros de entrevistas maternas. A maior parte das mães estabeleceu uma associação imediata

à fome nos EIM e nas suas próprias vivências com a DR (três mães no grupo 1, 14 mães no grupo 2).

Os significados gerais da fome involuntária abrangem três pontos específicos: no primeiro, o potencial da alimentação para dirimi-la (“acesso aos alimentos”), a seguir, as características circundantes à alimentação e fome (emoções, sintomas físicos e temporalidade da fome e nutrição, necessidade e prazer de se alimentar e experiência social coletiva compartilhada) ou mesmo da própria negativas ou anuências à experiência da fome em suas próprias histórias de vida. Questões intrínsecas ao fenômeno, como na alimentação e o potencial alimentar e nutricional necessário, ou mesmo aos sentidos da fome (como no ronco da barriga à falta de alimento), funcionaram como um índice-referência para as entrevistadas.

A referência de Perpétua, grupo 2, (“Eu entendi a fome como vontade de comer alguma coisa. Agora já vejo com outra, com outros olhos, né?”) e Angélica, grupo 1, (“que você tem realmente vontade (...) de sentir bem, de comer, “...comer é um ato, é, um ato de prazer”) se conectam com a regulação dos sistemas homeostático e, ao hedônico da fome.

A fome homeostática acontece ao aumento da vontade de comer independente do alimento para suprir o balanço energético individual. Na fome hedônica, o aumento do apetite acontece na ausência de necessidades metabólicas, resultado de um desejo de comer, apesar dos alimentos indisponíveis, em relação a uma expectativa de prazer com a comida (82). Nesse sentido, Íris (grupo 3) destacou o papel da alimentação, ao próprio ato de comer, que não está separado do prazer ao se alimentar, uma referência aos sistemas de regulação ao comportamental e procedimental (condução da dieta):

A alimentação? A gente sabe que não está associada só a matar fome, a gente sabe que está associada ao prazer. Então é isso que eu vejo assim, às vezes eu vejo uma falta de prazer muito grande neles de, porque assim fica muito restrito mesmo que a gente rebola. Tente colocar o máximo de alimentos possíveis, ainda fica uma dieta mais restrita.

Ao contexto de mães no grupo 1, ao Reaprender a Comer e de diagnóstico tardio, como na condição de Maricá e Amarílis (ambas do grupo 1), ambas traduziram sentimentos literais de tristeza, dor, sofrimento na reflexão da pergunta. São mães que vivenciam o Reaprender a Comer, como um antes e depois no universo alimentar dos filhos. Ao estabelecimento do Reaprender a Comer, iniciado a partir do diagnóstico do ente, Holly (grupo 1) experimentou uma fome compartilhada: “...no

começo do tratamento, a gente passou fome junto. Porque ele não podia comer, então a gente também não comia, sabe?”.

As profissionais especialistas também se identificaram com sentimentos estreitos aos vividos pelas mães, como a preocupação e sofrimento ao que se soma o incômodo com a fome, um “elemento muito forte” (Íris, grupo 3), presente nos diversos contextos de vida dos seus pacientes em condições específicas (Quadro 35).

Os achados estão pareados com as associações diretas com sentimentos negativos por mães no significado geral da fome. Ainda que possam estar relacionados com acertos deontológicos, enquanto profissionais de nutrição alinhados à SAN, se deparam com suas próprias sensibilidades aos confrontos diários e morais ao acompanhamento de pacientes crônicos, vulnerabilizados por sistema de não acessos e a partir de suas vulnerabilidades e vulnerações.

Quadro 35 – Sentimentos diante da fome

... mas a essa questão da fome é uma coisa que incomoda a gente também entendeu... (Íris, grupo 3) (meu grifo)
 Então, essa questão do social é muito difícil, é muito difícil... (Melissa, grupo 3). (meu grifo)
 Então, na prática eu não gosto nem de falar disso porque eu eu choro assim eu não eu não dou conta assim de falar porque notadamente e quando a gente fala com a dieta e a gente quer ver o tanto que a gente pode dar para aquele paciente. Às vezes são 9 g de proteína e aquilo é muito pouco, e aquilo me me eu me, eu tenho muita, eu me coloco no lugar do outro, então é que acontece, eu percebo que aquela criança vai ficar com fome, porque é humanamente impossível não ficar com aquela quantidade de proteína... (Margarida, grupo 3) (meu grifo)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A segunda pergunta abrangia o significado específico da fome na vivência dos EIM. Houve um total de sete casos negativos à vivência da fome, dois no grupo 1 (Flora e Angélica) e cinco no grupo 2 (Gérbera, Jasmine, Tulipa, Roseane e Peônia), e a indecisão de Perpétua sobre a experiência ou não da fome na vivência da FNC, apresentada por ela com o “não sei”. As quatro nutricionistas não negaram o fenômeno nas suas realidades clínicas e Íris indicou ser “a primeira queixa das mães” ao atendimento.

A convergência de conceitos na particularização da fome aos EIM teve como ponto de partida a restrição alimentar necessária para manutenção da saúde de pessoas afetadas pela HCU ou FNC. Uma das relações estabelecidas, no grupo 3 por Margarida e Marjorie, foi a de causa - consequência, especificamente na relação fome – restrição alimentar, tendo, na última, o protagonismo da proteína, à sua ausência, que conforme apontou Íris (grupo 3) “ela dá a saciedade”. Ou, como designaram as

profissionais, é a “fome por restrição de proteína” e “fome por restrição dietética” (Margarida, grupo 3), ou ainda, a “fome-privação” (Marjorie, grupo 3). A fome-restrição alimentar foi apresentada de formas distintas por mães, associada à austeridade da dieta ou como consequência, na “fome gigantesca”, com pontuaram Rosana e Hortência (grupo 2).

Uma grande parcela das mães dos grupos 1 e 2 impulsionou a perspectiva de austeridade da dieta, como Amarílis, no grupo 1 e Lis, Deise, Susana (a última denominou a “fome por falta de proteína”) no grupo 2. Ou, como nomeou Maricá (grupo 1): “Só que assim, eu acho que eles sentem muita fome por causa de alimentação que é fraca”. Outras mulheres agregaram aspectos da dieta restritiva, como na quantidade reduzida de alimentos (Gérbera, Susana e Perpétua, grupo 2) e Lisianto e Lavanda (grupo 2) que apontaram a fome em conjunto (restrição e impossibilidade de se alimentar).

A especialista Melissa (grupo 3) também trouxe uma primeira relação causal da dieta restritiva, “praticamente isenta de proteínas, proteína animal, uma dieta “mais baseada em verduras, arroz e alimentos especiais”. Porém, ao decorrer da sua reflexão, a nutricionista menciona o alto custo do tratamento, que pode ser mais variado com a adoção de alimentos, como o exemplo do macarrão hipoproteico: O pacote pode chegar a 30 reais, né? Então é uma coisa inviável para muitas famílias...” (Melissa, grupo 3)

Uma consequência da dieta estrita foi utilizada por Rosana e Hortência (ambas grupo 2) para nomear a fome. É a “fome difícil, insaciável, contínua”, a “fome por mania de comer”, de “comer com os olhos”, como apontou Rosana, grupo 2, e uma “fome gigantesca”, como assinala Hortência (grupo 2), mãe de Delfino, de 11 anos. Carla, a filha de Rosana (grupo 2), na época da entrevista, estava iniciando as interações na escola, os trânsitos e escambos fora do núcleo familiar são espaços em que mais ocorrem as transgressões alimentares, conforme assinalou a nutricionista Íris (grupo 3). Camélia (grupo 2) fez menção à curiosidade de seu filho aos novos alimentos em paralelo à fobia por eles (“Ele não aceita facilmente que mude a refeição, sabe?”). Sugerem uma neofobia, ou rejeição a novos alimentos ou aos desconhecidos (175).

Íris (grupo 3) é a testemunha ocular e experiencial da nomeada “fome adaptativa”: “Eu vejo no início eles realmente ficam [com fome], mas depois eu acho que isso vai se regulando com o tempo”. A apresentação da especialista está em sintonia com a experiência reportada por Deise e Yasmin (grupo 2) e Maricá (grupo

1), que sustentam a ideia da fome adaptativa nos EIM, porém, para Deise há uma dúvida quanto a sua descontinuidade, enquanto para Yasmin (grupo 2), a sua filha se “acostumou” com a fome (Quadro 36):

Quadro 36 - Fome adaptativa

[Deise, grupo 2]: (...) no começo quando ele era pequenininho, tipo 2 aninhos, 3 aninhos até uns 5, 6 anos mais, é, eu dava o lanche dele, tipo, dividia em 2 vezes, né?, até hoje, né?, algo assim, é é é, eu dou 2 vezes durante a tarde, né?, para ele, então, tipo, eu acabava de dar a comida dele, ele comia, ele dizia mãe, eu ainda estou com fome. Ainda outro dia tia disse para mim, nossa eu lembro quando o João era pequenininho que parece que a comidinha dele não matava a fome dele, sabe? Porque, tipo, às vezes era só uma fruta, às vezes era só aquele biscoitinho de polvilho, porque aquilo não sustenta nada. Então, tipo, não tinha conhecimento de bolacha, outro tipo de biscoito, né? E mesmo ele ainda não podia comer né?, então era difícil porque sempre sempre sempre ele, ele vivia com fome, ele acabava de almoçar, ele dizia, mãe, eu estou com fome, eu ainda estou com fome...

(...)

[Deise, grupo 2]: Sabe, doía no coração, sabe?, ele pedir e você não poder dar, sabe? Daí eu dizia, não filho, mas cê acabou de comer isso, você não pode comer mais. Mas eu estou com fome ainda, nossa, muitas vezes ele chorava, ele chorava mesmo, sabe?, de fome. À noite, à noite, né?, na hora da janta, porque é tipo assim, de ele acordar de noite com fome não. Porque ele, ele, tipo, quase que nunca acordou durante a noite, sabe?

(...)

[Entrevistadora]: Você acha que seu filho passa fome?

[Deise, grupo 2]: Hoje em dia, talvez não mais tanto, né?, mas já passou...

Hoje já. Mas, assim, no início é ela não aceitava muito não é, foi tudo difícil no início. Aí como ela não se alimentava muito, aí toda hora reclamava que queria comer alguma coisa. Mas hoje graças a Deus está mais tranquila. (Maricá, grupo 1)

Tipo, ela chorava de fome, ela se queixava de fome [Cristina, a filha de coração de Yasmin]. Quando que começou a crescer, que ela tinha fome. Hoje também eu acredito que ela é que ela acostumou, mas ela tem momentos que ela passa fome (Yasmin, grupo 2).

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Inicialmente Flora (grupo 1) negou a fome. Logo depois, a uma autorreflexão, relatou que ao início, na descoberta da DR (HCU) e suas consequentes restrições alimentares para a sua filha, indicou uma expressão que relaciona a HCU ao acesso. Apresento aqui: “...porque, por exemplo, tinha um feijão tinha, tinha, é, tem o pão, um pão sempre tem, biscoito sempre tem, mas ela não podia” (Flora, grupo 1).

Um primeiro sentido do acesso é sintetizado na expressão de Flora (grupo 1): da “Fome do ter [o alimento] mas não poder [oferecer]”. O acesso ao alimento é um ponto recorrente nas narrativas maternas e presente ao tópico fome. Os significados nos dois grupos estudados denotaram a coexistência de desejos maternos e, segundo as mães, também de seus filhos, nos aspectos de universalidade e disponibilidade do alimento para cumprimento da norma dietética.

A comunicação de Flora (grupo 1), como outras similares, direciona para um alimento disponível na casa das famílias, porém impossível ao consumo por crianças em vivência da condição rara. Em paralelo, há alimentos que podem ser consumidos pelas crianças - de acordo com a prescrição dietética individualizada e singular (ao contexto de vida dos pacientes), porém indisponíveis nos critérios de acesso ou a partir de suas próprias escolhas alimentares. Algumas expressões, além da cunhada por Flora (grupo 1), sumarizam a relação fome e acesso ao alimento (Quadro 37):

Quadro 37 - Expressões na relação fome e acesso

Expressão	Mãe	Grupo
Fome do ter [o alimento] mas não poder [oferecer]	Flora	1
Fome de ter o alimento e não poder comer	Holly	1
Fome de ter o alimento, armário cheio de comida, e não poder dar		
Fome ampla de querer comer algo que não possa	Camélia	2
Fome tristeza por não poder se alimentar e não ter opções ("A pior fome é você ter e não poder)	Gardênia	2
Fome do comer e não ter o que comer	Lavanda	2
Fome por ter alimento e não poder oferecer	Lisianto	2
Fome da despensa cheia e impossibilidade de comer		
Fome do não acesso	Rosemary	2
Fome da falta de opção alimentar	Susana	2
Fome da impossibilidade do alimento disponível em casa	Tália	2
Fome da falta de alimento adequado	Yasmin	2
Fome por não ter a realidade que os países lá fora têm		

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A condição aponta para um conjunto de situações: seja ao desabastecimento da fórmula metabólica, quando ela não faz parte de seu cotidiano ou ainda para Jasmine (grupo 2) que observa, à distância e de forma ativa, nos grupos de mães. Jasmine é testemunha ocular: negou a vivência da fome, assumiu um modo de enfrentamento frente à situação adversa (176) (*coping* positivo) na "luta" e posterior acesso aos alimentos e fórmula metabólica para seu filho, que pode ajudar na saciedade. Porém, assume na entrevista que vê os relatos de mães reclamando na condição de filhos chorarem e pedirem alimentos, assim como Roseane (grupo 2), que da mesma forma, negou a experiência da fome:

Eu tenho uma amiga que ela tem quatro que é fenil, certo? De vez quando ela fala para mim: é menina, às vezes fala, essa fome mesmo, esta de comer, ela está sentindo muito a fome, esse tipo de coisa assim. Só que os quatro dela ou os quatro tem sequela zero seis. Os quatro tem sequelas e ela, E aí eles reclamam disso né? (Roseane, grupo 2)

Há um encontro semântico da fome por mães e especialistas: o ponto de partida é a DR e o seu potencial de risco (na “sombra da sequela”). A proteção da vida e a variedade alimentar são premissas da dieta. Íris (grupo 3) prefere trabalhar com alimentos naturais (frutas, vegetais, por exemplo) e monta a dieta quantificando por cada grupo, sem o privilégio às opções hipoproteicas. Elas podem ser prescritas, porém não são priorizadas. A postura da nutricionista visa a formação de hábito com foco nos alimentos naturais, para depois, caso a mãe indique um “cansaço ao alimento” às opções prescritas, possa haver uma alternativa. Compreende também a observância à seletividade alimentar, condição de “alimentação exigente” (177) da criança.

O acesso ao alimento, para as duas DRs, auxilia no imperativo da variedade alimentar. Um exemplo do variar, como já apresentado nesta tese, da especialista Melissa (grupo 3), é oferecer no almoço “dois ou três tipos de verdura e arroz”, que, à impossibilidade de compra dos três tipos de verdura, “... a alimentação vai ficando muito monótona”, além de ocorrer a falta de acessos aos alimentos mais prazerosos para a dieta. Susana (grupo 2) reforça que a comida “não é forte e não sustenta”, a quantidade é pequena somado à comida repetitiva. Resultado: o filho não quer comer, é um fato que a preocupa. A percepção da falta de prazer à alimentação foi apontada por Íris (grupo 3) e Magnólia (grupo 2), que relataram (Quadro 38):

Quadro 38 - Prazer à alimentação x Vida com a DR

“... a alimentação a gente sabe que não está associada para matar fome, não é, a gente sabe que é mesmo a do prazer, não é, isso que eu vejo assim, eu às vezes eu vejo uma falta de prazer muito grande porque assim fica muito restrito mesmo que a gente rebole, tente colocar o máximo de alimentos possíveis, ainda é uma dieta mais restrita, então assim me preocupa muito essa questão social também nessas crianças...” (Íris, grupo 3)

Os alimentos caros que são gostosos, maravilhosos e não pode nada (Magnólia, grupo 2).

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Assim, ter e oferecer alimento variado maximiza benefícios, como ao acesso aos alimentos e uma alimentação mais prazerosa, e reduz danos, como na monotonia alimentar, adesão à dieta ou nas dificuldades alimentares (neofobia alimentar, seletividade alimentar e transtorno alimentar). Possibilita o manejo da DR para controle das taxas metabólicas e redução de risco das sequelas ao imperativo da vida. Ainda, do ponto de vista global do indivíduo, e estendendo ao acesso da fórmula metabólica, permite a melhora do crescimento e desenvolvimento, com a incorporação

de nutrientes ausentes, prevenção de problemas de saúde, como ao risco das sequelas neurológicas, melhora da qualidade de vida e da própria variedade alimentar.

Questões referentes aos determinantes e condicionantes à saúde (moradia, transporte, renda), os não acessos aos alimentos e fórmulas metabólicas, além de ambientes alimentares despreparados ao trânsito social ao lidar com a condição rara impactam negativamente a vida das mães, especialmente na adesão ao tratamento. A fome-privação, comunicada por Marjorie (grupo 3) em referência à restrição alimentar, dialoga com a fome social apontada por Melissa (grupo 3) à diferença:

A fome, a fome de fome, de fazer o que todo mundo está fazendo? E a criança que vai numa festinha e não pode comer o brigadeiro? E a criança que no Natal tem que ter uma sobremesa separada e geralmente alguma coisa muito sem graça, tipo um pirulito, um algodão doce, né? Então, essa questão social é muito difícil e muito difícil é a criança menor. Por mais que a gente vá inserindo ela no próprio cuidado desde pequeno, porque isso é muito importante, é muito momento, Elas falam não, esse eu não posso, mas em muitos momentos elas querem participar. Todo mundo quer ser aceito na rodinha, né? Então, essa questão social para mim acho que é a maior fome que eles têm, que é fome de fazer o que todo mundo faz. (Melissa, grupo 3)

Gardênia e Camélia (grupo 2) apontaram que apesar dos filhos não comunicarem sentimentos frente à exclusão, elas, enquanto mães, conseguem sentir as suas dores. Assim, se conformam a uma dimensão dietética, na possibilidade de dietas mais livres, na dimensão de possibilidade redutora da DR ou curativa, à esperança da proteína e na dimensão existencial, a partir da busca da pessoa comum.

A busca da pessoa comum, “que faz o que todo mundo faz”, é parte dos imaginários femininos, especialmente nas práticas alimentares. Mais do que comer, o alimento integra, inclui e confere identidade e significado ao ser incorporado. A vida cotidiana das mães “sobrevoa e pousa” na dimensão técnica e adentra, em amplitude e diversidade, outros espaços sociais, em que são percorridas suas jornadas interativas. E é nesse aspecto, em que variar e incluir tornam-se verbos da existência nem sempre possíveis, que resvalam nas interações entre a mulher que cuida nos espaços privado e público da criança e nutricionista, profissional que faz o trânsito da dieta, em termos técnicos, cognitivos, informacionais e comunicacionais.

A essencialidade de manutenção da vida no território do cuidado incorpora, em um modelo de atenção centrado no paciente e ao relacional, a tecnologia leve e habilidades comportamentais. As decisões entre mães e nutricionistas são pactuadas, conforme apontou Melissa (grupo 3), em que “tudo a gente tem que conversar, tem que ser tudo acertado”. A busca intensa das mães por novas opções se depara com

o técnico na norma dietética, em condutas descritas por Gérbera (grupo 2) como mais “tradicionais” ou na negativa da profissional diante de novos alimentos descobertos ou indicados para seus filhos, como apontou Maricá (grupo 1).

Lótus (grupo 2) foi a única mãe que elaborou uma perspectiva distinta nos dois grupos (1 e 2), que transita da condição da DR para a condução da dieta por especialistas (condição-condução). Segundo a mãe, a fome acontece pela “super restrição, nem sempre necessária” das mães. Portanto, o fenômeno se apresenta na situação em que “mães estão aprendendo a gerenciar essa dieta”, por “falta de gestão minuciosa da dieta”. A “super restrição” evita a “chance da sequela”, havendo na operação especializada uma “dificuldade de dar uma dieta personalizada para cada pessoa”. A mãe, que estava se formando no campo da saúde, se tornou uma autodidata na gestão da dieta com apoio da nutricionista responsável pelo tratamento.

A indicação de Lótus (grupo 2) não foi apresentada nas entrevistas subsequentes em conformidade com a ferramenta metodológica (por ser citada uma vez nas entrevistas), porém a mãe indica uma nova dimensão de conflito interacional distinta das apresentadas, que pode ser analisada ao conjunto de outros conflitos e tensões relacionais dietéticos. Cito por exemplo: ao conflito da esperança da proteína por parte da mãe, conflitos no desejo da incorporação de novos alimentos para a dieta do filho e negativa da profissional, confronto cultural do alimento diverso que se traduzem à negativa, medo e falta de abertura materna na incorporação de novos alimentos por sugestão da nutricionista. Eles serão discutidos na teoria formada à luz da tecnologia leve e habilidades no método centrado no paciente.

Em síntese, elegi expressões nos três grupos que permitem a construção simbólica da fome a partir das suas relações com elementos cotidianos das suas vidas. Elas dialogam, no quadro abaixo (Quadro 39) com assuntos bioéticos e em interfaces na vivência da DR. São elas:

Quadro 39 - A construção simbólica da fome nos EIM (questão bioética e interfaces)

N	Fome nos EIM	Questão bioética	Interface
1	FOME-SENTIMENTO	Política de afetos	Sentir, relacional, interacional
2	FOME-PRIVAÇÃO	Biológica, intrínseca Fome adaptativa	Doença rara Comportamental, tratamento
3	FOME POR ACESSOS	Aos não acessos e ausência de relações Determinantes e condicionantes da saúde Equipe especializada Falta de informação do alimento possível Alimento e alimentação	Renda, trabalho, moradia Acesso à equipe especializada e tratamento Acesso à equipe especializada e tratamento Renda, trabalho, moradia

4	FOME-DESEJO DE SE ENCAIXAR	Estigmas social e alimentar Necessidade de inclusão, exclusão social Conflitos e tensões ao relacional	Formas de inclusão social Busca da pessoa comum Busca do alimento possível
EXPRESSÃO DA FOME NOS EIM: 1.1 FOME-SENTIMENTO: relativa à política de afetos 1.2 FOME POR ACESSOS: Fome do ter [o alimento] mas não poder [oferecer] / Fome do não ter e não poder oferecer 1.3 FOME-PRIVAÇÃO: intrínseca à DR, tratamento e adaptação ao tratamento 1.4 FOME-DESEJO DE SE ENCAIXAR: na leitura da diferença			

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

7.2.3.2 Simulacros sociais alimentares

A subcategoria Simulacros sociais alimentares (SSAs) apresenta uma forma de inclusão e continuidade da adesão à dieta por crianças em vivência com a HCU e FNC. O SSA é inicialmente apresentado por nutricionista para a mãe e reproduzidos pela família em eventos comensais sazonais, por exemplo na Páscoa, ou e eventos festivos comemorativos, como em festas de aniversários externas ao microsocial, ao comunitário (comunidade escolar, por exemplo). Como apresenta Melissa (grupo 3), é uma forma compartilhada (nutricionista e mãe) e estreita ao real em que

a gente vai repassando pra gente tentar reproduzir um ambiente social, né? Então é um docinho que ela pode levar para a festa, para poder participar da festinha com os amigos. Um bolinho que a mãe pode fazer para o próprio aniversário daqui (...),ela [a criança] pode comer o próprio bolo. (Melissa, grupo 3)

O conceito de simulacro proposto por Jean Baudrillard oferece pistas sobre os SSAs organizados para fins de inclusão nas práticas comensais coletivas. Na visão de Baudrillard (1991), a transição para um mundo predominantemente simbólico possibilitou a emergência dos simulacros. Eles operam como uma construção artificial que pretendem ter a mesma carga simbólica do real. Assim, eles, ocupam, preenchem e inundam a realidade por completo, substituindo o real, se transmutando em hiper-realidade.

Na hiper-realidade as fronteiras entre real e imaginário quase que se dissipam e se tornam bordas quase indistintas, criando uma realidade ficcional que se sobrepõem à real. Baudrillard ajuda a pensar os SSAs como eventos imaginados e imaginativos, construídos para a inclusão. Não pretendo avançar aos traçados pessimistas do filósofo, e sim utilizar o conceito para construção desse mecanismo como um duplo imaginativo para inserção social, uma representação para participação comensal das crianças junto as suas famílias e incluem amiguinhos e coleguinhas de escola.

Um dos eventos sazonais como a Páscoa pode ilustrar seu significado. Deise (grupo 2), que é descendente de ucranianos, perpetua o evento comensal segundo a sua cultura ucraniana para novos descendentes. Um deles é Florêncio, seu filho, com uma expressiva imersão nessa cultura. Ele participa de um grupo de dança ucraniana, ensaia uma vez por semana, das 7:30 às 8:30 da manhã. Vive a sua descendência também na cultura alimentar, em eventos especiais, como na Páscoa. No relato de Deise (grupo 2), ela aponta a alimentação mantida a partir de uma adaptação singular para seu filho, formando simulacro social do evento da Páscoa de descendentes ucranianos (Quadro 40).

Quadro 40 - Simulacro social alimentar - Evento de descendentes ucranianos

[Deise, grupo 2] Ainda mais, ainda mais na nossa família, né?, que é família bem tradicional, assim, que tipo, a gente tem bastante é, é o costume assim de fazer os pratos típicos, né?, que nem agora Páscoa, não é?, na Páscoa a gente tem a questão de até, a, tem os amigos que não são de descendência ucraniana, eles dão risada lá eles dizem, meu Deus, mas vocês tomam um café da manhã que já é um almoço! O café da manhã dos ucranianos é assim: tipo, é, no sábado a gente tem, é, o costume de fazer a bênção dos alimentos que vão ser consumidos no café da manhã do Domingo de Páscoa. Então o que que é o nosso café da manhã de Páscoa: é um pão que faz todo decorado que é chamado de “Paska”, esse pão, então ele é, é decorado, né?, faz com a massa do pão mesmo, faz umas decorações assim, às vezes faz é florzinha ou uma trança, uma coisa assim. Aí tem esse pão, tem a raiz forte, que é o “Crem”, aí é o costume de fazer um pedaço de carne de porco assada, um pedacinho, só que eu não, só que não como, eu não como, porque me dá alergia, sabe? Por causa da dermatite. E linguiça, ovos cozidos então olha é um almoço. Aí tem a manteiga, que a minha prima que é responsável por fazer, que ela faz um Carneirinho da manteiga, fica muito lindo, muito lindinha! Aí tem requeijão com nata, tem o sal com pimenta, sempre não sei bem explicar direito porque esse negócio do sal e pimenta, sabe? Porque tipo assim até mesmo, né?, nessa dança, que meu filho participa, é quando tem apresentações, então eles sempre, é, a abertura da apresentação sempre é com esse pano decorado, o sal e a pimenta, sabe?, é tipo, um, é, um ritual, tipo, como se faz um ritual, sabe?, prá dar as boas-vindas, sabe?

[Entrevistadora] Sim.

[Deise, grupo 2] Então é assim, o, o nosso café da manhã foi esse. Daí o do Florêncio era o pão, eu fiz tipo um bolinho, é, época de Natal ele gosta que eu faço panetone para ele, né?, como era, como como era na Páscoa, eu fiz a um bolinho, que eu congelo os bolinhos, e ele come uma fatiazinha do pão e um bolinho desse. Tipo, um bolo de laranja, bolo de baunilha, ou bolo de cenoura e aí eu coloquei umas gotinhas de, de chocolate, sabe?

[Entrevistadora] Sim, sim!

[Bernardete] É do chocolate que eles podem né? Dar. O de confeitiro, aí, e aí esse foi o café da manhã dele. Porque ele pode comer um pouquinho da raiz forte, sabe?, mas ele não quis...

[Entrevistadora] Ele não gosta?

[Deise, grupo 2] Ele, ele até gosta, mas ele gosta mais misturado na comida, sabe?, essa raiz forte é, é gostoso comer com a carne de porco, sabe?, assada, é, realça, o sabor fica mais apetitoso, mas ele, ele gosta de comer, é, misturado, sabe?, na comida, nas verduras.

[Entrevistadora] Coloca no arroz, na verdura, né isso?

[Deise, grupo 2] É, assim, aí almoço a gente foi almoçar na casa da minha tia, churrasco, né?, aí eu fiz um arroz à grega para ele e às vezes eu faço, essa vez eu não levei, tipo uma linguiça vegana, não é?, que a gente faz, mas eu não levei a linguiça vegana, aí eu levei só uns nuggets vegan, aí eu fiz para ele, e, uma salada, o que foi o almoço dele.

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

O real imaginado põe a comida da Páscoa ucraniana como em um duplo, reinventando o “comer fora de casa”. Da mesma forma, no Natal e em festas de aniversário, datas em que as mães sofrem antecipadamente frente à impossibilidade alimentar e reorganizam realidades paralelas de festas; há oferta de bolos, doces e salgados adaptados à criança em paralelo ao tipo de iguaria oferecida pelo próprio aniversariante. O impedimento alimentar não é compreendido e se torna motivo de sofrimento coletivo familiar, expresso por parte do avô paterno das meninas de Amarílis (grupo 1):

É inclusive, que é um avô dela, o avô paterno dela, um ano que a gente viajou para o Maranhão, a gente foi para um aniversário lá em casa, e assim, ele se emociona, ele chora, porque ele vê assim, as outras pessoas comendo e não vê elas, entendeu. Aí ele fala assim, dói muito, a gente fica triste, né? (Amarílis, grupo 1)

A materialização do evento a partir do alimento controlado, nutricionalmente balanceado e pesado faz parte da tentativa na multiplicação dos elementos interagentes de um evento. Os convites de aniversário, ou em eventos na escola, ou externos as suas casas (“comer fora de casa”) passam a ser configurar em desafios cotidianos de fazer seu filho ou filha pertencer em condições de adoção de etiquetas sociais e modelos de consumo (como do ovo da Páscoa).

Saindo do sistema microssocial, sempre ao convite, ao contato com a mãe do coleguinha, há perguntas do que será oferecido na festa da amiga ou amigo de meninice e o outro evento é multiplicado, não como uma cópia, mas na formação de uma hiper-realidade. Como afirma Baudrillard (1991), na produção e reprodução, a sociedade ressuscita o real que lhe escapa, abrange uma hiper-realidade, “uma refração desmultiplicada” (178). Dessa forma, em toda parte, o hiper-realismo da simulação traduz-se pela “alucinante semelhança do real consigo próprio”, em percepção notada de que não se vive o real (178), e sim, algo que não é supostamente real.

Há variações nos espaço de práxis do simulacro, seja nos cardápios semanais da escola, as já mencionadas festas de aniversário e restaurantes, como pode ser observado abaixo (Quadro 41):

Quadro 41 - Variações de situações dos SSAs

Situação	Fala
Cardápio semanal da escola	Então eu o que eu tinha que fazer? Pedia o cardápio semanal, mandava desde lanchinho de café da manhã que ele ficava o dia inteiro até o lanche da tarde. Ô pra poder pra ele não pode não se sentir diferente, né não? De não se achar diferente, apesar de ser, né? Eu queria ele dentro do mais normal que fosse. E assim eu acho que a gente conseguiu. A gente conseguia porque as professoras, as tias da creche falava. É incrível que as outras crianças querem o dele e não ele o das outras. (Gardênia, grupo 2)
Festas de aniversário	...vai ter pizza [no evento], tem a pizza dela, se tem uma festa, ela vai levar os docinhos dela, vai levar tudo... (Yasmin, grupo 2) E assim, eu sempre fui o tipo de pessoa que a gente vai para um aniversário, a gente vai para uma festa de aniversário, tudo o que vai ter um aniversário eu faço para ela. Eu faço do salgadinho ao docinho, pastel, pão de queijo, uma pipoca, bolo, tudo tudo a gente faz, tudo a gente faz adaptado para ela, exatamente para não sentir tanta essa diferença, mas tem, não adianta que sente. (Rosana, grupo 2) Como é que eu posso dizer, expandir a alimentação dele para ele, para ele não se sentir tão excluído que nem nas festinhas de aniversário eu pego e mando os pastelzinho, faço um brigadeiro para ele que ele pode comer um bolinho junto. (Lavanda, grupo 2)
Restaurantes	Aí a gente vai normal, heim, assim, o que a gente não vai é pizzaria, porque aí não tem, né? Não tem como levar pizza. A gente sempre come em casa, mas restaurante de comida normal assim eu levo sempre a caixinha dele que eu falo, que é o que vem lá da Divina Dieta. Então sim... Eu sempre levo de casa e aí na hora lá a gente pede o arroz e a batata frita (Gardênia, grupo 2).
Churrascos	A gente come uma coisa, a gente faz as coisinhas delas, tem as coisinhas dela. Se for um aniversário, tem um bolo especial, tem um brigadeiro especial. Se for um churrasco, a gente já tem a linguicinha, tudo. Então a gente nunca separou nada assim, certo? (Roseane, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Os SSAs são institucionalizados pelas mães no fluxo relacional como uma forma de se fazer presente, de participação social. Essas ações permitem, em suas percepções, integrar suas crianças nesses espaços. Aumentam, assim, as suas potências relacionais e reduzem o sentimento social de inadequação, rejeição, perturbação por ausência de alinhamento ao “padrão social” ou despertencimento ao grupo. Os colegas, segundo as mães, acolhem as crianças, e a justificativa materna é dada pelo tempo de convívio social, por serem amigas antigas, pela moradia em cidade pequena, em que a comunidade é mais solidária e integrada.

7.2.3.3 Estratégias de tratamento e cuidado

As primeiras interações nas práticas alimentares são quando bebês, junto à mãe e a família na amamentação, que para o grupo 1 acontece sem intervenções clínicas ao diagnóstico tardio. O manejo da amamentação para o grupo 2 entrevistado é complexo e demanda apoio para ação conjunta de preparação da fórmula metabólica e sua oferta para o bebê, e a conciliação com o ato de alimentar o bebê com o leite materno direto do seio da mãe.

Ao diagnóstico da DR, há incorporação do tratamento com a fórmula metabólica e introdução alimentar. Esta etapa se apresenta ao diagnóstico precoce ou tardio, que na HCU, implica no Reaprender a Comer, ou seja, na reconfiguração na prática alimentar do ponto de vista da categoria e quantidade do alimento e com horários rígidos para a prática. Os processos ocorrem em vigilância materna, até que se iniciam as maiores interações na escola.

Há uma mudança na prática alimentar com o aumento de práticas comensais na escola e maior número de interações com outros atores sociais. A comunidade escolar é um novo cenário social que embute novos desafios para as mães. Soma às novas interações e à comensalidade, relações imbuídas de conflitos, na transição de um controle e vigilância materna para um novo espaço em que não há garantia de cuidado equivalente ao de suas casas. É um espaço no qual podem ser iniciadas as diversidades e transgressões.

A transgressão alimentar é uma condição em que a pessoa com a EIM maneja o sabor do proibido, “que faz mais doce o mel”, (...), em que “a proibição aguça o objeto de desejo, quanto mais proibido mais desejado se torna” (179). As transgressões alimentares estão mais presentes, segundo as narrativas maternas, ao crescimento da criança, no aumento da quantidade de interações com novos grupos sociais e, assim, à identificação e personificação de novos desejos alimentares.

Transgredir carrega um valor moral negativo para a mãe e especialista, segundo as suas designações para o ato, como qualificam Margarida (grupo 3), “e às vezes o paciente também faz coisa errada” e Jasmine (grupo 2): “Tenho medo de fazerem o que não pode e tal”.

Como já pontuado, a consciência alimentar da criança é um forte signo de condecoração materno, funcionando como uma percepção positiva da adesão à dieta restrita (16), e auxilia no alcance de taxas metabólicas reguladas e estáveis e reduzem

a ‘sombra das sequelas’ ao cuidado determinado e contínuo das mães. O despertar alimentar pode acontecer do bebê a criança na fase escolar, ou até mesmo ao avançar da fase infantil, como apresentaram as três mães (Quadro 42). Houve um relato comum da transgressão ao ingresso da escola, espaço de maiores interações, em conformidade com o que apontaram Rosana, Camélia (grupo 2) e reforçado por Íris (grupo 3) que os espaços de transgressões são os fora da família (Quadro 42).

Quadro 42 - Transgressões e despertares alimentares

O Tiago sempre foi uma criança mais boba para comida, agora está começando a ficar mais espertinho. Eu já deixei de frequentar alguns lugares. Sábado mesmo, um sábado passado, um aniversário. Deixei de ir por esse motivo, mesmo porque pela idade nem não entende o que pode, o que não pode. Eu, pelo menos por mim, assim não quero dar muito doce agora que às vezes tem um algodão doce que ele pode comer um pirulito, mas pela idade dele não quer andar ainda, então prefiro não ir para poder não ver e querer. Aí já deixo de frequentar algumas coisas quando eu almoço na casa da família, aí eu já levo a comidinha dele separado. Aí às vezes eu faço a mandioca frita que ele gosta e ele não fica muito assim, aí querendo do outro não, ele não tem isso com ele ainda não. Então ele come o que eu levo para ele. (Perpétua, grupo 2)

Ai, eu estou entrando nessa fase, infelizmente. Achei que fosse demorar mais para acontecer, mas eu estou entrando nessa fase. Eu estou entrando na fase dela da professora avisar a gente que ela estava pedindo biscoitinho para as amigas. (Rosana, grupo 2)

É, é, o que ficar ali preocupado que que elas estão fazendo, o que que eles estão comendo, entendeu?, o medo de comer algo que não pode, é muito grande, que eu com carne mesmo eu sou muito preocupada. Eu aqui em casa mesmo, como mora só nos três, eu e elas duas, eu não eu não gosto de deixar minha comida pronta, não é?, no dia, pronta, entendeu? Porque o meu maior medo, é delas de uma hora chegar, comer, como já aconteceu, já aconteceu delas comerem, entendeu? (Amarílis, grupo 1)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Perpétua (grupo 2) traça uma correlação do despertar alimentar à exclusão social, na sua opção em não participar de momentos que poderiam gerar mais trocas e convívio social. Para Holly (grupo 1), prevalece o isolamento de espaços públicos dado o comprometimento neurológico, seletividade alimentar, autismo e surtos episódios que vivencia o seu filho. Nas condições/situações apontadas, a diferença social se projeta, encarna no discurso do outro e é reforçada aos pais.

A transgressão alimentar pode ocorrer também em condições de membros da família que desejam incluir seus entes com seus próprios atos e gestos ao desejo do alimento impossível, como pode se observar nas falas de Angélica, Flora e Lis (Quadro 43):

Quadro 43 - Transgressões para incluir

Oferecer um pouco do chantilly

“... mãe eu quero bolo, quero bolo, e aí eu vou lá, pego um glacê que eu vejo que é de chantilly, e dou um teco para ela comer, para ela fingir que ela está comendo e está tudo certo. (Angélica, grupo 1).

Dar um salgado da festa para a irmã

Teve uma vez, a gente tava no aniversário de uma irmã minha, e aí todo mundo, assim, comendo salgado, bolo e ela não podia. Ela chorou nesse dia, disse que queria comer, mas não comeu porque ela sabia que não podia. Teve um outro momento, é, o aniversário do meu sobrinho, é, minha filha mais velha deu para ela um salgado, porque na hora, é, todo mundo tava comendo, né?, ela ficou só olhando aí minha filha mais velha viu, aí ela disse, não é?, aí minha filha mais velha falou: mamãe, eu não aguentei não! Eu vi Érica só olhando, eu não aguentei não, eu fui lá e dei salgado, aí deu um salgado pra ela e ela comeu. Então é isso, a gente fica triste, e, e a minha outra filha, por exemplo, a minha outra filha também ficou arrasada e enfim... (Flora, grupo 1).

Ofertar mamadeira e peito fora do previsto (e controlado)

Até que um dia, e assim a gente dava mamadeira a cada duas, três horas, enfim, até que um dia eu falei com a minha mãe, eu vou dar, eu vou dar mamadeira, eu quero ver se é fome, eu preciso saber se ele está chorando de fome. E a gente deu uma mamadeira, e era. Assim, e isso foi bem difícil, que eu falei meu Deus do céu, tipo, e ele estava chorando de fome, a gente não sabia. Então à partir desse dia eu comecei assim: Ah!, daqui 1 hora e meia ele estava com fome, eu dava, eu dava, e dava peito, e aí eu, é o que eu falava, eu via, a gente fazia o teste, estava tudo bem, o que eu fiz estava certo porque não dava para ver ele chorar de fome, você vê um bebê chorar, não fazer nada, não dá, então, assim, se a minha atitude tivesse sido errada, realmente eu conversaria com a nutricionista e iria ver alguma outra coisa. (Lis, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

A comunicação aberta sobre a proteína pela mãe auxiliou Lótus a estabelecer um processo educativo e permanente formando a filha como autogestora e futura educadora de sua própria dieta. A transgressão ocorrida é dada pela vontade da filha, ao olhar para a sua mãe, como um pedido para provar a comida. Este consentimento pode ser observado no cotidiano de Gardênia, cujo relato apontou para um filho consciente com a dieta. Como relatou Lótus (grupo 2):

Uma vez ela chegou e ela estava na casa do priminho e foi brincar lá na casa. Liberei, foi brincar e aí a mãe do primo dela virou para mim, Falou assim: Lótus! Eu me assustei porque a Catarina viu o primo comendo um pedaço de carne. Ela perguntou se era bolo de chocolate. Aí quando eu recebi essa notícia eu percebi o quanto que era importante ensinar para ela todos os alimentos, mostrar todos os alimentos, mesmo que era porque ela tinha uma restrição alimentar muito grande e aí eu não tinha me dado conta ainda que eu precisava sim mostrar para ela que existem todos os alimentos, que existe, a carne que existe não precisa deixar de mostrar todos os alimentos. Então, como ela nunca tinha tido contato com carne, ela não sabia o que era aquilo. Mas aí a partir dali eu comecei a explicar, mostrar para ela o que é o hambúrguer, o que é, né, as coisas do dia a dia. E aí ela passou a entender E hoje ela sabe o que são alimentos proteicos ou não (Lótus, grupo 2).

O manejo da nutricionista ajuda na promoção de estratégias de tratamento, no seu processo de educação nutricional, em que concilia “a questão da norma dietética com a questão da norma social” (Margarida, grupo 3), ao grande conflito moral na gestão das duas em paralelo (norma dietética e norma social). As profissionais auxiliam as mães para que ocorra o manejo da amamentação, haja efetividade da

adesão à dieta, nas comunicações às transgressões alimentares e em orientações quanto às condutas.

As estratégias familiares no tratamento e cuidado incluem a não ocorrência ou, para reduzir as transgressões alimentares, manejo interno da DR, manter a adesão à dieta e não experimentar a fome. Podem utilizar os simulacros sociais alimentares como na situação de Roseane, na simulação de um ambiente alimentar do cinema, com a produção de pipoca de sagu ou ao tomar um café com leite:

E eu deixava ela, uma colega minha, cuidava dela para mim e ela falava assim nossos meninos estava comendo pipoca, assistindo O filme. Eu tenho tanta vontade de assistir um filme comendo pipoca, sei que eu fiz a pipoca pra ela. Que sabor é difícil fazer a pipoca sagu, mas eu fiz. Aí ela sentou e foi assistir o filme e ela falou assim: Nós não tem coisa melhor do que comer pipoca no filme. Eu acho: ah, que legal. E a Amora foi o leite leite em pó que a nutricionista liberou meia colher de leite em pó para pôr no café. Aí ela tomou aquele leite. Era falso. Nossa, leite é muito bom essa aí, mas tudo e tudo isso. (Roseane, grupo 2)

Outras estratégias de tratamento e cuidado são (Quadro 44):

Quadro 44 – Estratégias de tratamento e cuidado

Oferece leveza à DR

Eu tento fazer com que a doença seja uma coisa leve, seja uma coisa natural. Porque eu tento transparecer pra ele que é uma coisa natural. Eu falo que existem pessoas que podem e optam por não comer, por não comer animais, por não comer com esse tipo de coisa. Então eu tento. Fazer de uma forma leve. (Lisianto, grupo 2)

Levar a lancheira para todos os lugares/ter alimentos rápidos à mão/tabela FAL à mão

Então para todo lugar eu ando com a lancheira falando de lanche. Falando de mexer. Então a todo.

Momento eu vou com a lancheira dele, todos lugares... (Lisianto, grupo 2)

E quando eu estou com ele, ele sabe que eu sempre tenho alguma coisa para ele. Onde quer que a gente vai, a mãe sempre tem alguma coisa na bolsa, no carro, entendeu? (Gardênia)

“Eu ando com essa tabela [do percentual de fenilalanina] no celular...” (Rosemary, grupo 2)

Então e hoje os aniversários? Ele já vai sozinho. Não vai mais com pai e mãe. Então também sempre. Fala com os pais da aniversariante e da criança, ela chega lá com. A marmitinha dele. E bom, enfim, a bolsinha térmica. Ahn? E aí a gente vai se. Adaptando, né?

Dar “sustos” na família para não transgredir

No começo eu tinha mais assim como família que eles não conseguiam entender. Eles achavam que dava para dar as coisas e não é bem assim. Daí eu tive que dar uns sustinhos neles. (Lavanda, grupo 2)

Comunicação com a criança/Comunicação transparente

Então cuido bastante até as coisas que ele, que eu fiz parte, que ele já comeu escondido, Eu sentei, conversei com ele, conversei sério... (Lavanda, grupo 2)

A barriga dele, porque é o que a gente fala, você não pode comer as outras comida porque vai doer tua barriga, né? Pra eles, entender que ele não pode comer a mesma coisa que a gente. (Susana, grupo 2)

Então eu tento ensinar ele que tem que comer o que tem na mesa, o que a mãe coloca na mesa, que se ele não comer vai ficar com fome. (Magnólia, grupo 2)

E daí ela come aquele pouquinho, me pergunta não pega nada... (Yasmin, grupo 2)

Ela às vezes, eu estava fazendo comida, fazendo alguma comida que ela não podia, ela ficava: mamãe, esse cheiro tá bom! Aí eu logo, eu quebrava, esse cheiro é bom, mas faz dodói aonde em você? E ela logo responde, né?, na cabeça, na barriga. Ela me viu no hospital uma vez que eu fui que eu fiquei internada, ela ficou super assustada e meu marido falou para ela, está vendo se você comer o que não

pode é isso que vai acontecer com você. E ela associa as coisas, ela sabe das coisas, mas que ela tem vontade com certeza, ela tem. (Rosana, grupo 2)

Conversei, conversei, e a minha conversa conversa mais, mais brava, mais complicada, a vó passar a mão na cabeça, eu não, então eu conversei, falo bem sério com ela, explico. (Rosana, grupo 2)

Eu tento não esconder nada dele também para poder no futuro ele não ter tanta curiosidade de pegar escondido. (Perpétua, grupo 2)

O que pode... Então eu falei eu até conversei com a psicóloga, eu não sei se eu estou certa, mas assim, lá em casa eu não escondo nada. A gente nunca escondeu nada do Manuel, sempre ficou junto, tanto dele como dos irmãos e nunca teve problema graças a Deus (Gardênia, grupo 2).

Então ela perceber que as pessoas estão preocupadas por ela ser diferente, então é que nem eu posso dar isso para ela. Ela sempre fica olhando para mim pra ver se pode, se não pode. Muitas vezes eu percebo que ela está com vontade de comer, que ela está com vontade de provar. Então aí quando eu vejo que ela tem esse sentimento, eu ofereço, eu deixo provar, deixa eu conhecer o alimento e aí eu ensino, eu explico Olha, esse alimento tem mais proteína. Você vai poder comer uma quantidade pequena quando a gente tiver na festa, só no aniversário. E é tudo muito conversado. Eu acho que o diálogo é fundamental para a criança crescer saudável, que aí ela passa a entender tanto as sequelas. (Lótus, grupo 2)

Então eu tento ensinar ele que tem que comer o que tem na mesa, o que a mãe coloca na mesa, que se ele não comer vai ficar com fome (Magnólia, grupo 2).

Oferecer mingau/sopa para saciar

... mas sustentava mais ele porque era com os mingauzinho lá que dava. (Magnólia, grupo 2)

Eu pedi pra pediatra, para a nutrição, você podia fazer a sopa e deixá la pesada em separado, congelada, só para fazer esquentar, que tem que fazer isso por três dias. (Mureré, grupo 2)

Redução da proteína na família

Porque a família dele [marido] é muito, consomem muita carne, muita carne e e eu vejo que de um tempo pra cá, às vezes eu preparo uma carne ali fica, sabe? Ele não come (Tulipa, grupo 2)

Aí a gente tenta evitar um pouco, né? [comer a proteína, a carne] (Tulipa, grupo 2).

Preparação do aminoácido por parte da filha/Filha ajuda a cozinhar

Ela sabe como é a dieta dela. Ela com cinco anos, ela já prepara o aminoácido dela sozinha (Lótus, grupo 2).

...e aí já preparando no almocinho dela, sempre colocou gostei de colocar ela para me ajudar a fazer as coisas também, porque me estimula, né?, a comer. E ela já gosta de mexer nas coisas... (Rosana, grupo 2)

Estocar alimentos prontos em casa

Com toda essa necessidade. Preferi estocar muitos alimentos aqui pra dar cobertura. (Lótus, grupo 2)

Fazer camiseta: Não me alimente, fale com a minha mãe

Apesar de aquele, aquele intrometido, não é?, ou aquela intrometida que está no meio de uma festinha de criança vai e coloca alguma coisa na boca do seu filho. Eu cheguei a fazer uma camiseta para ela, não me alimente, fale com a minha mãe. Eu fiz uma camiseta para ela uma época, eu falei que vamos colocar assim para ver se as pessoas entendem o recado, mas é muita ignorância, tem gente que não tem gente que não faz por mal, mas é essa é por ignorância mesmo (Rosana, grupo 2).

Participação de eventos sobre a DR

A gente já participou de alguns eventos que a gente, que ela chegou a ver, é, pessoas que tinham sequela, e assim, não adianta, talvez possa ser até a maneira errada, mas é a forma que eu encontrei de, de explicar para ela: está vendo o que acontece se você comer, vai ser assim, sabe, você quer ir para o hospital ai teve uma febre e ficou no hospital esses dias, mamãe, é assim que acontece, é assim que acontece, mas tem dia que entra por aqui e sai por aqui [aponta os ouvidos]. (Rosana, grupo 2)

Dar a fórmula de colherinha, contando histórias e com paciência

Então eu vou com a colherinha, tentando estar um pouco mais completa. A gente vai conversando, lembrando um filme, eu vou dando. E ele vai consumir. Mas eu tenho. Para esse momento sim, eu tenho toda a paciência do mundo. (Camélia, grupo 2)

Misturar a fórmula metabólica ofertada pelo governo com a fórmula comprada particular

Aí mudou e ele não aceitou. E aí a gente foi tentar fazer uma adaptação, porque essa fórmula tem um valor bem caro, né? Então, hoje em dia ele toma, a gente mistura as duas, entendeu? (Camélia, grupo 2)

Pensar em “virar vegetariano” ou quando “virou vegana”

Sim, no início meu marido: Ah, porque a gente vai virar vegetariano, eu não sei o que, é eu não sei o que lá... E aí eu falei, de que adianta a gente, a gente colocar ela numa redoma dentro da nossa casa e o mundo não vai fazer isso com ela, as pessoas não vão fazer isso com ela, ninguém vai olhar ela diferente, ninguém vai pensar num menu diferente porque a Carla [filha] tem esse problema, Carla é

única em meio a milhões, então a gente tem que preparar ela para o mundo, a gente tem que preparar ela, para preparar a cabecinha dela para ela lidar com isso desde pequeninha e assim tem sido. (Rosana, grupo 2)

Ela virou vegana, Ela virou vegana porque aí, não tendo em casa, era muito mais fácil a adesão. Foi o caminho que ela encontrou, né? Então esse descobrir tardio com certeza é muito mais difícil, é muito mais difícil e é muito mais fácil não sentir falta do que você não conhece. (Melissa, grupo 3)

Preparar a criança para “o mundo real”

E aí eu falei, de que adianta a gente, a gente colocar ela numa redoma dentro da nossa casa e o mundo não vai fazer isso com ela, as pessoas não vão fazer isso com ela, ninguém vai olhar ela diferente, ninguém vai pensar num menu diferente porque a Carla [filha] tem esse problema, Carla é única em meio a milhões, então a gente tem que preparar ela para o mundo, a gente tem que preparar ela, para preparar a cabecinha dela para ela lidar com isso desde pequeninha e assim tem sido. (Rosana, grupo 2)

Não deixar a refeição pronta em casa

Eu aqui em casa mesmo, como mora só nos 3, eu e elas 2, eu não eu não gosto de deixar minha comida pronta, não é?, no dia, pronta, entendeu? (Amarílis, grupo 1)

Adaptação de outra fórmula diferente à usual do paciente

Faltou a fórmula não é?, então não tinha dele, porque a dele é para até um ano, e aí a gente teve que adaptar uma outra fórmula que era a partir de 1 ano e uma outra partir de 8 anos, que ele teve que tomar porque não tinha dele não é, que estava em processo de licitação, então toda essa troca de empresa no fim não tinha lata que ele precisava. (Lis, grupo 2)

Retirada da lata de fórmula metabólica no local da consulta

Então a gente conseguiu no próprio instituto que a gente faz o controle dele, é, retirar lata lá, porque se dependesse da farmácia [de Alto Custo] a gente não conseguiria lá não é?, porque também estava em falta. (Lis, grupo 2)

Apoio institucional para obtenção da fórmula metabólica em falta

então a gente experimentou um pouquinho desse né dessa questão aí de se um dia viesse acontecer realmente de faltar, enfim, é que a gente teve o respaldo do instituto X, que é onde a gente faz o acompanhamento dele, e aí a gente conseguiu por meio deles uma outra fórmula, mesmo que não fosse da idade dele não é? (Lis, grupo 2)

Oferecer alimentos hipoproteicos mesmo vencidos

“A gente tem acesso a alguns alimentos específicos, como um amigo viaja e o lugar sempre se oferece. Terminar alguma coisa, então a gente só que assim acaba que a gente dá coisa pra eles, assim, tipo seis, sete ou oito meses desse tipo massa de fazer bolo, por exemplo, a gente dá vencido porque não tem outro jeito.” (Rosemary, grupo 2)

Não se alimentar próximo à criança

tem coisas que a gente não come na frente dela, porque sabe que ela gosta, e ela não pode, entendeu? A gente evita algumas coisas...” (Flora, grupo 1)

Substituições/adaptações nos preparos

De fácil, de fácil acesso para ela, nada muito complicado, inclusive algumas coisas eu comprei [como o mel em substituição a maltodextrina] (Marjorie, grupo 3).

Oferecer links para leitura e entendimento da gravidade da doença do filho

A nível de pesquisa na internet, eu dei alguns links para ela para ela ler. Ela conseguiu entender um pouco melhor, porque assim, uma coisa é o paciente, a mãe procurar saber como funciona, o que vai acontecer e outra sozinha, onde e com quem, com material (Marjorie, grupo 3).

Ações de apoio social às mães como na entrega de alimentos hipoproteicos e eventos

... juntamos dinheiro, compramos uma quantidade boa e bem boa de um alimento proteico e eu fiz questão de pedir para as meninas distribuírem assim eu distribuí. (Margarida, grupo 3)

Conversar com o anfitrião/anfitriã do evento e levar o alimento do filho para preparação no local

Eu sempre digo antes entra em contato. O que eles vão servir e falo olha, vou ter que levar, Não tem como eu botar uma batatinha no forno, não tem? Posso usar? Então sim. Eu mantenho o contato prévio com cada lugar com cada festinha de aniversário, sempre. Eu sempre digo. Hein? Para saber o que é que eu vou ter lá, que eu vou poder contar com o dono do estabelecimento. E o que que eu vou levar para ele, né? (Camélia, grupo 2)

Amiguinhos podem dormir na casa do filho

O Henrique nunca dormiu fora de casa (...) Mas os amiguinhos dele já dormir aqui sem culpa (Camélia, grupo 2).

Pegar os cardápios semanais da escola e enviar a comida até o período da saída da escola – Simulacro Social Alimentar (SSA)

No final do dia, quando pequenininho, não é?, muito mais complicado. Então eu o que eu tinha que fazer? Pedia o cardápio semanal, mandava desde lanchinho de café da manhã que ele ficava o dia inteiro até o lanche da tarde (Gardênia, grupo 2).

Compra alimentos possíveis que compra em alta quantidade

... quando tem eu já compro um monte, porque eu não sei quanto tempo vai voltar pra ter aquele medo (Yasmin, grupo 2)

Continuar a fazer os churrascos adaptados

Ter uma ideia, ela sempre pediu pra nós fazer churrasco. O churrasco para ela é o momento de estar junto. Então vamos fazer churrasco todo final de semana, fazer churrasco. E a gente entendeu que aquilo pra ela é o momento que ela sempre gostou muito. E aí, tipo, você tem, eu não faço a carne dela, mas e daí? Agora tem o queijo também, que ela gosta, o queijo assado e tal, mas daí faço uma maionese pra ela, o queijo. E a carne, a linguiça dela e ela come pra ela. É um momento bom, ela gosta. (Yasmin, grupo 2)

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

7.2.3.4 Solidariedade orgânica nas redes vivas de cuidado

A subcategoria aponta a solidariedade orgânica da associação e sua líder ("braço forte", como nomeou Maricá, grupo 1) e redes de apoio maternos em grupos específicos de mães. Seu destaque é a formação em rede de apoio afetiva, informacional e comunicacional, auxílio e mediação de cuidados no acesso ao alimento/medicamento e da rede multidisciplinar para atendimento clínico.

A solidariedade entre seres humanos é prevista no artigo 13 da Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos (DUBDH) (180), porém, individualmente para mães e coletivamente para o grupo social associativista, ela funciona como um método de sobrevivência em um modelo social colaborativo (101). Relaciona, em fluxo, a manutenção da saúde de seus entes – nas funções de comunicar, informar e pertencer, diante de contextos cotidianos diversos vividos de forma ecossistêmica, com mecanismos de resistência cooperativa (181) das mulheres.

Acontece na prática uma "resistência cooperativa". A denominação é utilizada por Isabelle Chalamon, que, em estudo científico, apresentou como grupos de consumidores franceses com recursos e meios de ação limitados são capazes de resistir às pressões do mercado e, por vezes, habilitados a modificar as práticas corporativas (181). A sua pesquisa indicou as relações assimétricas entre pacientes com DR e indústria, bem como a situação de dependência dos próprios pacientes na oferta de drogas órfãs.

Ainda que em condições e contextos diferentes ao contexto europeu no campo de DR, e na especificidade do cenário nacional, a dinâmica de resistência cooperativa acontece no cenário de estudo desta tese. O potencial de agência de pessoas organizadas como grupos de interesse (182), neste caso, as mulheres dos grupo 1 e

2 na parceria e liderança da associação Mães Metabólicas (Simone Arede). Nutricionistas e Assistentes Sociais efetivam o apoio a partir do campo clínico (formal), em ações sociais com apoio de fornecedores dos produtos especializados e entre os próprios grupos de nutricionistas do setor (Margarida, grupo 3).

A dinâmica de resistência ocorre em pelo menos dois movimentos – externo e interno ao próprio grupo/liderança. O externo se relaciona diretamente com os espaços sociais fora do grupo de pessoas em vivência da DR – o que inclui a própria Simone Arede (no duplo papel de mãe e líder associativista) no grupo de iguais (173).

Uma das ações envolvem parcerias de divulgação de informações técnicas com grupo de especialistas (profissionais de saúde, médicos e nutricionistas), os informados (173), e de experiência da DR com autoridades de conhecimento adquirido de iguais. As comunicações cotidianas no ciberespaço foram relatadas pelas mães nas entrevistas e incluíam, na ciência, possibilidades tecnológicas, que envolvem melhoria de condições no lidar com a DR no cotidiano, redução dos sintomas ou cura, essas últimas como uma extensão do mercado da esperança.

As interações mistas (173) também fazem alertas sobre cuidados específicos na rotina da DR; literacia nas pautas governamentais e científicas; inserção de léxico clínico para as mães a partir de parcerias com agentes em outros espaços sociais (científico, governamental ou técnico especializado, no campo jurídico) e comunicação de datas comemorativas sazonais alinhadas com calendários internacional, nacional, científico e governamental.

Nas dinâmicas mais intrínsecas, a análise de produções em redes sociais Facebook, Instagram e Youtube da Mães Metabólicas apontam que o ativismo social nas questões de acesso à tecnologia de saúde ultrapassa o aspecto informativo, é crescente no formativo ao engajamento orgânico de mães na participação e orientações ao voto em consultas públicas abertas à sociedade, por exemplo na incorporação da fórmula metabólica para pessoas com HCU. Ao perguntar como chegou à pesquisa, Rosana sintetiza a dinâmica e funções dos grupos:

Foi por uma divulgação [desta pesquisa] feita no grupo, no grupo das mães de crianças com fenilcetonúria. A gente segue, nós que somos mães, a gente tem meio que uma corrente, e a gente se ajuda muito e, é, a gente tem vários grupos para trocar receitas para trocar, trocar experiências, para correr quando a gente está no desespero, até para desabafar de vez em quando, e aí nesses grupos a gente acaba se comunicando, tem as associações também, mas essa essa pesquisa específica eu vi foi num grupo. (Rosana, grupo 2)

O potencial comunicativo de fórum privado é vivido no aplicativo WhatsApp®, com formação de grupos temáticos específicos (geral, mães por estado brasileiro e de receitas, como informaram as mulheres nos dois grupos), em que há trocas no lidar cotidiano com a DR, seja nas lacunas informacionais, atualizações sobre tecnologias, pesquisas, informações técnicas, receitas ou desabafos frente aos desafios de lidar com as DRs. Nutricionistas especialistas em EIM operam na mesma dinâmica ao relacional, no envolvimento de grupos profissionais próprios e da nutricionista com seus pacientes.

As interações, portanto, não são mais limitadas por restrições espaciais, acontecem no ciberespaço, em redes sociais, em intensidade e diversidade de fontes externas ao grupo 1 e 2, o que inclui a própria sociedade em geral e mídias de massa tradicional e digital, essas últimas com impacto em expressivo número de pessoas heterogêneas e anônimas em relação a quem comunica. Amarílis sintetiza as suas relações mais horizontalizadas com a líder da associação:

Simone é pessoa sensacional, eu acho que depois que eu conheci ela, a vida melhorou muito, porque eu, quando eu morava em Goiânia, eu não sabia nada. Aí eu depois de muito tempo que eu comecei a entender, depois da Simone na minha vida foi que eu comecei a entender mais um pouco, que assim ela foi me explicando. Pela internet mesmo, assim, sempre quando tem algo novo, Simone posta. (Amarílis, grupo 1)

Para o grupo 1, Simone Arede articula um papel info-comunicacional como uma *newsletter* cotidiana dinâmica (ou boletim informativo na organização) em suas rotinas diárias, com informações internas, externas e opiniões nas tematizações correntes e atuais em EIM, promovendo literacia no campo de DR à maneira frugal e direta. Ela institui um movimento em fluxo diferenciado nas duas etapas, como o direcionamento da própria fonte para os canais da associação ou ainda abordagem de temas junto a outras lideranças da área clínica.

É ela que articula contatos na tentativa de viabilizar tratamento para as mães com possibilidade de atendimento aos seus filhos em centros especializados em EIM, como relatado nos grupos 1 e 2. Além disso, quando não há o acesso imediato à fórmula metabólica, em conjunto com as próprias mães, organizam “empréstimos” até a regularização da entrega dos produtos para quem o necessite imediatamente. Estabelece uma dinâmica específica de acesso, que, inviabilizada pelo Estado, conjuga o fornecimento via pontes de solidariedade entre seres humanos.

Por outro lado, o ciberespaço, seja no grupo das Mães Metabólicas ou grupos divididos por cidades/municípios, oferece a potência comunicacional e informacional a uma lacuna identificada nos ambientes formais de saúde e suas equipes de cuidado, que não oferecem oportunidades de troca. Quem assume esse espaço especializado são as mães mais experientes, que indicam “o que não pode” (Hortênsia). A mãe foi “aprendendo devagar, aprendendo a aprender” (Hortênsia).

Eu já conheci muita coisa por essa, por essa, por esse grupo de nós, por que nem os médicos nunca me explicaram muita coisa. Se a depender de dois anos pra cá, um ano pra cá, com a experiência das mães, né? Porque médico nenhum explica o que pode, o que não pode, nada. (Hortênsia, grupo 2)

Nesse sentido, a comunicação emerge como um projeto ético coletivo em fluxo relacional comunitário na perspectiva de florescimento de suas identidades em maior autonomia de suas relações diárias a partir das trocas vivenciadas. O relacional em rede é experimentado por mães em cumplicidade, que são unidas por intencionalidades. Permitem a busca de sentidos em suas vidas e, na intimidade diária de lidar com uma DR, reduzem isolamentos, especialmente no que integra o ser humano - a sua alimentação.

Porém, as informações trocadas nos grupos podem gerar efeitos negativos para outras mães que as recebem devido ao impacto das dores e tristezas compartilhadas, considerando seus contextos de vida a um recorte psicossocial. Algumas mães entrevistadas realizam uma triagem das informações compartilhadas ou, como na situação de Camélia (grupo 2), o pai da criança assume seu papel parental nas redes de informação. Pode ocorrer, eventualmente, um compartilhamento de informações desatualizadas e não singulares para cada indivíduo, aumentando ansiedades maternas e medos do futuro.

8 INTEGRAÇÃO TEÓRICA

O estudo tem por objetivo propor abordagem compreensiva das dimensões da Fome, em interface bioética e socio sanitária, nas jornadas sociais interativas e cotidianas de mães na busca de alimento e da alimentação de filhos com Erros Inatos de Metabolismo, particularmente, com Homocistinúria Clássica e Fenilcetonúria. Foram entrevistados três grupos, dois de mães na vivência de EIM (grupos 1 e 2) e grupo 3 de nutricionistas especialistas neste campo.

A utilização da ferramenta metodológica GT Straussiana de Corbin e Strauss (2015) permitiu identificar o fenômeno de estudo, a fome, nomeado na pesquisa como “Revelando a fome nos EIM a partir das jornadas de mães e seus entes”, com três categorias, 11 subcategorias e 28 dimensões específicas. O processo de categorização e formação da categoria central seguiu os preceitos da GT adotada. A teoria substantiva formada adotou o modelo paradigmático com três componentes (condições, ações-interações e consequências).

A tese utilizou a matriz condicional/consequencial da fome nos EIM, a qual nomeei Matriz FOMEIM (uma referência à fome nos EIM). Ela possui as vantagens de identificar as relações entre categorias e da organização dos dados e permite o aprofundamento do fenômeno com novas descobertas. Corbin e Strauss (2015) estabelecem uma liberdade para que cada pesquisador adeque e ilustre a matriz de acordo com os seus estudos.

Este capítulo apresenta o modelo paradigmático utilizado para a construção da teoria, ilustra a matriz condicional/consequencial e aponta as relações das categorias e subcategorias. Ilustrações e diagramas, que fazem parte da GT, auxiliaram na composição do modelo paradigmático. A teoria substantiva formada no estudo inicia neste capítulo e no próximo (capítulo 9) será discutida.

8.1 O modelo paradigmático

O conceito de teoria para Corbin e Strauss (2015) engloba basicamente aspectos específicos segundo a GT de vertente Corbiniana, como: um conjunto de categorias sedimentadas a partir de suas propriedades e dimensões; a sua interrelação, o que permite formar uma estrutura teórica para compreensão do

fenômeno e a coesão da teoria com a sobreposição de um conceito central, “que eleva a descrição ou ordenação conceitual ao nível de teoria” (8).

A teoria substantiva é derivada de uma situação específica e com recorte definido, não almejando abranger novos fenômenos ou condições em seu processo (8,39,40). Nesta pesquisa, ela aborda a fome nos EIM na perspectiva de jornada de mães e seus entes, a que chamo “Revelando a fome nos EIM a partir das jornadas de mães e seus entes”.

O modelo paradigmático de Corbin e Strauss (2015) foi a ferramenta analítica utilizada nesta pesquisa ao processo de codificação e integração teórica. Ele utiliza três componentes, que são as condições, ações-interações e consequências. As condições são as razões que respondentes (mães e nutricionistas) fornecem a dado fenômeno. É a partir das ações-interações que elas dão a resposta a uma situação específica ou problema. As consequências denotam “...as respostas reais que as pessoas ou grupos dão aos eventos ou situações problemáticas que ocorrem nas suas vidas” (8).

A matriz condicional/consequencial é definida por Corbin e Strauss (2015) como uma estratégia analítica. Ela me possibilitou identificar condições e consequências e que resultam na ação-interação (Figura 8). O uso da ferramenta potencializou a explicação da teoria ao estabelecer conexões com condições e consequências previstas na compreensão da fome nas jornadas das mães em busca de alimentos e alimentação para seus entes em vivência do EIM, na HCU ou FNC.

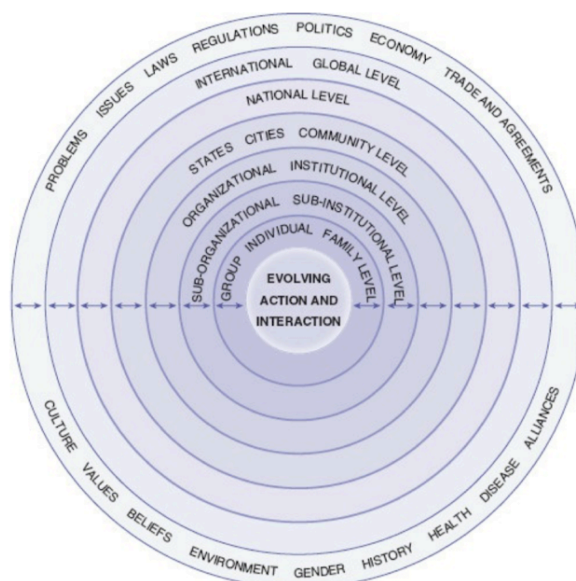


Figura 7 - *The Conditional/Consequential Matrix*

Fonte: Corbin e Strauss, 2015, p. 172

Corbin e Strauss (2015) apresentam a matriz condicional/consequencial como um guia conceitual ilustrado em formato circular, com oito círculos concêntricos e setas que os interconectam. As setas representam a intersecção de condições e consequências e a cadeia de eventos resultante. A figura utilizada pelos autores auxilia na representação visual da própria matriz (figura 7).

A matriz proposta por Corbin e Strauss (2015) inclui, mas não se limita (8), aos oito círculos. Quanto mais externo, o círculo agrega um contexto mais amplo ao que ele se refere, como na dimensão internacional, global. Devem ser considerados os problemas, questões, leis, regulações, políticas, economias, negócios e acordos. Os níveis abrangem o internacional, nacional, comunitário, organizacional e institucional, suborganizacional e subinstitucional, coletivo, interacional e ação (37).

A complexidade da Matriz FOMEIM se distingue nos aspectos distintos dos trânsitos sociais maternos em busca do alimento, no fenômeno a ser investigado quanto a peculiar configuração alimentar da HCU e FNC e ao próprio significado da fome no contexto das DRs contempladas neste estudo (HCU e FNC).

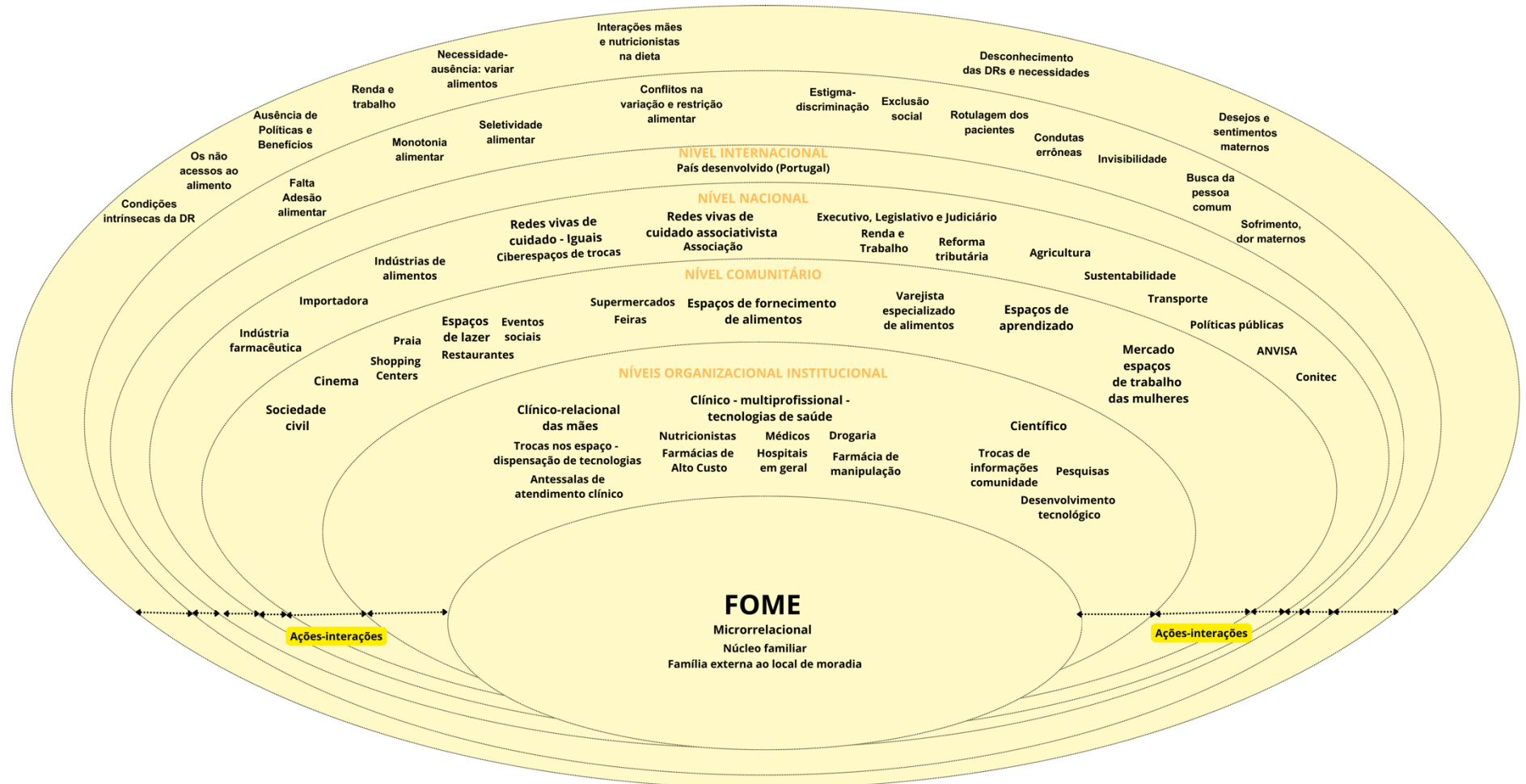
A fome é um fenômeno persistente, complexo e em interface à alimentação. A alimentação é um ato social, segundo as condições apontadas por Durkheim (183), por suas características intrínsecas de generalidade, enquanto ação imersa no coletivo; é exterior ao indivíduo, antecedendo ao seu nascimento, e tem caráter

coercitivo ao cumprimento dos seus padrões culturais consolidados na sociedade e confrontados na diferença.

Uma nova camada à complexidade pode ser observada ao identificar os atos de cozinhar e o comer como fatos sociais totais. O termo de Marcel Mauss indica que fatos sociais totais englobam matizes e perspectivas sociais, como religiosas, econômicas, estéticas, jurídicas, morais (32). Nessa última, há formação de valorações e classificações de indivíduos à própria alimentação adotada ou no contexto de impossibilidade à adesão de alimentos na cultura vigente.

A distinção intrínseca da DR entre o poder e o não poder comer, a mudança na dependência, do ponto de vista da autonomia e autogestão de sua vida, a vigilância cotidiana nas práticas alimentares, sistemas e ambientes alimentares vigentes são exemplos de reconfigurações práticas no tema da pesquisa. Eles singularizam a Matriz FOMEIM (Figura 8) e conferem complexidade na sua formação. Somam ainda, a reflexão dos dados na perspectiva de um país de grande densidade demográfica e imerso em diferentes culturas alimentares.

Figura 8 – Matriz condicional/consequencial da fome nos EIM – FOMEIM



Fonte: Elaborado pela autora (2024)

O acompanhamento nutricional e a continuidade do tratamento nos espaços microssociais é fundamental para equilíbrio das taxas e consequente prevenção de sequelas. O modelo de cuidados crônicos atual transitou de uma centralidade hospitalocêntrica para concentração de efetiva prestação de cuidados de saúde ao domicílio (184), que de fato ocorre substancialmente no contexto deste estudo científico.

O ecossistema de saúde apontado à análise das entrevistas com mães e nutricionistas abarca uma diversidade de sistemas, atores, práticas e objetos em sintonia aos elementos interagentes da pesquisa (fome, alimentação, amamentação, ato de cozinhar, comensalidade). A Matriz FOMEIM reflete a condição singular e as ações-interações comunicadas por entrevistadas. Mudanças bruscas neste ecossistema de saúde resvalam diretamente no cotidiano das mães e seus filhos no contexto alimentar.

A Matriz FOMEIM revela a fome nos EIM na perspectiva de jornada de mães e seus entes em busca de alimentos no Brasil (Figura 8). Ela é composta de sete círculos concêntricos interligados e setas que simbolizam as ações-interações. A base de sua consolidação foram os dados analisados.

O estudo parte do microssocial e do cotidiano das mães na busca de alimentos aos seus filhos, e considera o contexto das suas jornadas. O círculo mais externo identifica termos-chave de questões e conflitos bioéticos com consequências no próximo círculo, como na correlação ausência de renda e trabalho e os não acessos; ou ao desconhecimento das DRs e suas necessidades, a rotulagem de pacientes.

O círculo do nível internacional da Matriz FOMEIM (País desenvolvido – Portugal) aponta para o desejo, planejamento e/ou tentativa das mães de moradia em outro país (Portugal), influenciadas por maior autonomia nos acessos à fórmula metabólica, como na escolha pelo melhor sabor, segundo o paladar dos seus entes; aos alimentos especiais e tecnologias alimentícias mais avançadas.

Os demais círculos, nos níveis internacional, nacional, comunitário e organizacional-institucional, apresentam espaços e atores em que ocorrem as interações. O último nível é o microrrelacional com a presença do núcleo familiar e família mais externa ao local de sua moradia.

8.2 Relações das categorias e subcategorias

Um dos pontos centrais para a GT é o estabelecimento de relações entre categorias e subcategorias formadas no processo de análise de dados. A fase de formação de memorandos e diagramas incorpora a premissa de conexões entre grupos de conceitos como categorias para indicar fenômenos e, assim, desenvolver a teoria (8).

As conexões são estabelecidas para que os resultados não sejam notadamente descritivos, segundo a GT de vertente Corbiniana. As relações entre condições, ações-interações e consequências permitem, como afirmam Corbin e Strauss (2015), explicar como as pessoas agem e interagem para moldar e obter controle sobre eventos e acontecimentos nas suas vidas (8).

Esta tese se apoia em cinco pontos basilares, que são: (i) as jornadas maternas em busca da alimentação, (ii) as questões relacionadas à segurança alimentar e nutricional (SAN), (iii) a perspectiva do direito humano à alimentação adequada (DHAA), (iv) os atos e interações simbólicas ao redor da alimentação e (v) as interações ao redor da fome. Os dois últimos ocorrem em conexão, como já mencionado, na vivência dos EIM HCU e FNC.

Um ponto distinto no estudo do fenômeno, sustentado por Josué de Castro, é a sua peculiar condição de tema-tabu. Transitaram, nas entrevistas, o susto seguido de reflexão, pausas nos discursos, dificuldades aos seu significado, algumas negativas à fome e sentimentos maternos, como o de dor, nas comunicações das entrevistas. Houve também um sentimento de indignação diante da possibilidade de ausência de alimento aos entes em seus papéis sociais de cuidadoras.

A adoção do modelo paradigmático nas suas condições, ações-interações e consequências e contexto possibilitou a formação de uma categoria central nomeada “Fome de pertencimento alimentar e relacional e ecossistêmico” a partir das categorias e subcategorias.

A fome é um evento complexo e multifacetado para as mães. O uso do IS, base da GT, permitiu compreender como os indivíduos definem um fenômeno a partir de suas interações sociais. O diagrama utilizou categorias e subcategorias em conexões que tiveram uma predominante relação de causalidade, em causa e consequência. Um dos exemplos que podem ser citados é a fome por falta de acesso ao alimento. Pode-se observá-lo no modelo paradigmático na sequência (Quadro 45).

Quadro 45 - Síntese das relações categorias e subcategorias da fome na vivência dos EIM

ALIMENTAÇÃO ↔ FOME			
Imperativo moral da vida e de variar o alimento			
CONDIÇÕES	AÇÕES – INTERAÇÕES	CONSEQUÊNCIAS	Tipos
[1] Diagnóstico da DR (Pontos de virada nas jornadas de mães)	[1] Adesão à dieta [2] Controle e vigilância materna	[1] Adequação à dieta ou [2] Reaprender a Comer [3] Busca da pessoa comum [4] Sofrimento e dor maternos [5] Singularidades maternas na vivência da doença rara (p.ex. sobrecargas)	Negativa Negativa --- Negativa Negativa
[2] Dieta restrita e necessidade de variabilidade alimentar/variando alimentos	[3] Fluxos interacionais maternos	[6] Experiências do estigma à exclusão social [7] Os não acessos [8] Conflitos na gestão do tratamento em saúde	Negativa Negativa Negativa
[3] Os não acessos	[4] Estratégias de tratamento e cuidado	[9] Tentativas de acesso ao alimento/fórmula metabólica, nem sempre bem-sucedidas [10] Fome (à falta de acesso ao alimento) [11] Monotonia alimentar	Negativa Negativa Negativa
[4] Conflitos na gestão do tratamento em saúde	[5] Solidariedade orgânica nas redes vivas de cuidado	[12] Formação de redes de apoio [13] Trocas interacionais	Positiva Positiva
	[5] Solidariedade orgânica nas redes vivas de cuidado	[10] Fome (na possibilidade de gestão inadequada do alimento) [12] Formação de redes de apoio [13] Trocas interacionais [14] Controle das taxas metabólicas [15] Prevenção de sequelas [16] Possibilidade de ruídos e entropia comunicacional	Negativa Positiva Positiva Positiva Positiva Negativa
[5] Diferença de padrão alimentar da pessoa com a DR na sociedade	[6] Simulacros sociais alimentares	[17] Possibilidade de maior inclusão social [6] Experiências do estigma à exclusão social [12] Formação de redes de apoio [13] Trocas interacionais	Positiva Negativa Positiva Positiva

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

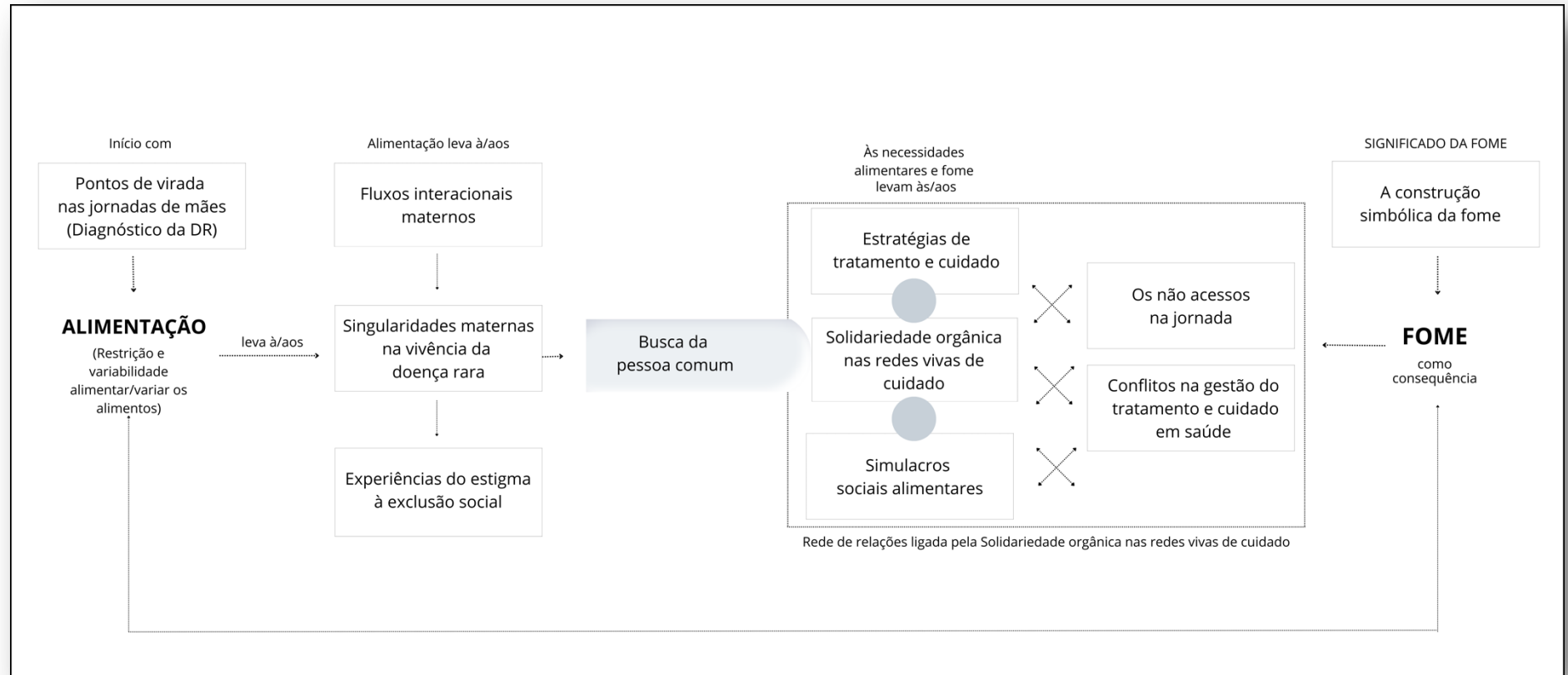
No quadro podem ser observadas as condições, ações-interações, consequências e tipos de consequências, nas menções positiva e negativa. As duas primeiras têm significados literais (com implicações benéficas ou promovendo mais danos que benefícios. As relações entre categorias e subcategorias oferecem alguns significados apresentados a seguir:

- A alimentação antecede e se relaciona diretamente ao fenômeno da fome (por exemplo, na própria restrição alimentar da DR). Ambas se relacionam a partir das condições intrínsecas da DR, na necessidade de uma dieta restrita para evitar o desequilíbrio de taxas metabólicas e possibilidade de sequelas. Há cinco condições identificadas, seis ações-interações e 17 consequências. A maior parte das consequências são negativas (n=11);

- As respostas das mães aos eventos ou situações problemáticas advindas da alimentação correspondem às ações-interações. As condições de restrição e necessidade de variedade alimentar de seus entes impõem novos 'Fluxos interacionais maternos' e formação de 'Singularidades maternas na vivência da DR', e as consequências são das intencionalidades maternas de inclusão social e a vivência negativa de experiências do estigma à exclusão social;
- A fome é uma condição que produz uma construção simbólica por parte das mães, com significados que resgataram histórias familiares no acesso ou não acesso ao alimento. Ela está relacionada com o não acesso ao alimento nas jornadas e interatua com conflitos na gestão do tratamento e cuidado em saúde. Há produções significativas de estratégias de tratamento e cuidado somadas à solidariedade orgânica e produção de simulacros sociais alimentares;
- Também, na condição da alimentação e fome, mobilizam modos de enfrentamento como 'Simulacros sociais alimentares' (ação-interação) à condição de 'Experiências do estigma à exclusão social', na tentativa de não ocorrência das consequências de estigma direcionado à criança e a mães, discriminação negativa e exclusão social. O objetivo das mães é inclusão dos seus filhos diante da diferença nos padrões alimentares (consequência) vigentes na sociedade;
- Os atores sociais incorporam estratégias de tratamento e cuidado orientadas a partir de preceitos técnicos e ações inclusivas e positivas. A busca da pessoa comum é uma forma de estabelecer um equilíbrio na vida dos filhos;
- 'Estratégias de tratamento e cuidado' e 'Solidariedade orgânica nas redes vivas de cuidado' são ações-interações das mães, famílias e equipes de saúde diante da reconfiguração alimentar e fome. As consequências incluem o controle das taxas metabólicas e prevenção de sequelas.

A integração teórica e a relação entre categorias e subcategorias podem ser observadas na figura a seguir (Figura 9). A categoria central 'Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica' e a teoria substantiva serão discutidas no próximo capítulo.

Figura 9 – Integração teórica e a relação entre categorias e subcategorias



Fonte: Elaborado pela autora (2024)

9 A TEORIA SUBSTANTIVA E DISCUSSÃO

Este capítulo apresenta a teoria substantiva com a reflexão bioética acerca do fenômeno fome, a partir das comunicações simbólicas maternas aos desafios dos acessos de alimentos para seus filhos e processos sociais negativos em seus trânsitos cotidianos. O uso do modelo paradigmático nas condições, ações-interações e consequências permitiu a formação da categoria central “Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica”.

Na primeira subseção apresento a narrativa da teoria substantiva gerada a partir de rigorosa análise de dados de mundo real com discussão apoiada pela literatura científica do campo bioético, da filosofia e estudos socio sanitários. As subseções foram divididas na apresentação da teoria substantiva com a apresentação do modelo da fome na vivência dos EIM (HCU e FNC) ou Modelo FOMEIM. A conotação de pertencimento (185), e a metáfora do ecossistema (186) são referências iniciais para a discussão.

Na sequência, apresento a perspectiva ao contexto da vivência com a DR do ponto de vista de cuidadoras com aporte de evidências científicas no tema fardo do cuidado. Segue ao contexto, a discussão das bases para o significado da fome nos Erros Inatos de Metabolismo (HCU e FNC) a partir da variedade alimentar e classificações singulares dos alimentos por mães na perspectiva da dimensão socioantropológica e ética do alimento. É apresentado o significado da fome nos Erros Inatos de Metabolismo (HCU e FNC) para os grupos estudados.

O detalhamento da fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica deriva de duas dimensões, a material e a imaterial. A primeira dimensão na categoria material faz aporte do Ética do alimento, Justiça alimentar e teoria das capacidades de Martha Nussbaum. A dimensão imaterial utiliza a base teórica do estigma social de Erving Goffman e estigma alimentar, com uso de estudos da Ética do Alimento. O uso do conceito de tecnologia leve baseou a discussão dos conflitos e tensões à relacionalidade.

Finalizo com a apresentação do *locus* de pertencimento, as redes de solidariedade orgânica ao enquadramento associativista e a formação das comunidades epistêmicas. Para isso, utilizo os dados sobre a operabilidade ativista (Vololona Rabeharisoa e colaboradores) e a formação de comunidades de práticas (Madeleine Akrich).

É importante mencionar que não há estudos específicos sobre a fome na vivência das DR, HCU e FNC. O uso de literatura científica disponível sobre doenças raras em estudo (FNC e HCU), outras doenças raras (como na Síndrome de Prader Willi) e em grupo com doença prevalente no Brasil, como a Diabetes Mellitus – DM foram utilizadas para discutir os dados e conferiram maior profundidade de análise.

9.1 A teoria substantiva: considerações sobre a categoria central

A teoria, segundo a GT, é formada a partir do conjunto de categorias e subcategorias bem concebidas e com propriedades e dimensões estruturadas e interrelacionadas. A formação da teoria está ligada à integração dos conceitos em torno de um conceito central que eleva a descrição ou ordenação conceitual ao nível da teoria (8).

O estudo seguiu os parâmetros da GT de vertente Corbiniana na integração teórica e formação de categoria central. Houve adesão ao modelo paradigmático nas condições, ações-interações e consequências em um contexto específico, os quais foram representados no quadro teórico da teoria substantiva (Quadro 45).

O uso do modelo paradigmático nas condições, ações-interações e consequências permitiu a formação da categoria central “Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica”. A categoria incorpora dois conceitos, que são o pertencimento e o ecossistema, e a partir daqui tecerei considerações sobre os termos adotados.

A conotação de pertencimento, ilustrada por Baumann (2005), oferece reflexões para a concepção da categoria central. Pertencer agrega referenciais como a identidade e o comunitário. A comunidade das mães é “fundida por ideias ou uma variedade de princípios” (185), o que inclui os de sistemas em que transitam e materializam a ideia do alimento, na resignificação, seleção, preparo e oferta; mobilizam o cuidado para manutenção da saúde de seus filhos, nos espaços de trocas em que compartilham sobre o fenômeno da fome.

A crítica de Baumann é direcionada a uma identidade natural e essencial na modernidade. A identidade é construída historicamente, em constante mudança e, como produto da modernidade, se apresenta em um contexto de crise de pertencimento. Assim, a relação entre identidade (ou identidades) fluida e

transitória sugere um pertencimento em construção. O questionamento do autor é endereçado ao ciberespaço, notadamente em redes sociais, que ocupam um espaço artificializado, em uma “ilusão e simulacro de comunidade” (185).

Porém, a comunidade nacional dos iguais, com mães e pais em interação no ciberespaço, flui como um ente organizado na transição de um estado de incorporação do tratamento para a consolidação dos cuidados cotidianos no sistema microssocial. Nesse sentido, ela acontece sobre demandas nas próprias condições intrínsecas da DR, nos afetos e emoções trocados, na condição de (i)materialidade da saúde, nas tentativas cotidianas de equilíbrio das taxas metabólicas e da sombra das sequelas.

As experiências da fome e do apetite interferem no senso de identidade das pessoas em vivência com as DR (mães e filhos) em contexto presente (de vida e do viver) e de um futuro imaginado, nas impossibilidades e insegurança permanente desse presente-futuro. A certeza do diagnóstico guardava a insegurança do que viria a seguir e do que viria, dada a possibilidade de aposentadoria da nutricionista de confiança (Gardênia, grupo 2). Elas se materializam nas transformações da alimentação e encontros comensais, seja em um nível microssocial ou ao transitar socialmente nos sistemas para tratamento e cuidados em saúde.

O conceito de ecossistema tem origem no campo biológico, notadamente na Ecologia, que incorpora uma visão mais holística e orgânica (187) a partir dos estudos de Eugene Odum. O pesquisador referencia Ecologia como “o estudo da estrutura e do funcionamento da natureza” (188), ao que soma a humanidade como parte integrante. A comparação com ecossistema biológico mobilizou Mars et al (2012) a estabelecer similaridades entre os dois perfis conceituais de ecossistema em termos de recursos e propriedades, reconhecendo, porém, que há diferenças nas duas abordagens (seja na ecológica ou na organizacional) (189).

Sua abrangência multidimensional incorpora três dimensões propostas por Pickett e Cadenasso (2002), que são significado, modelo e metáfora (186). Os dois primeiros são de domínio técnico, abrangem uma definição (no primeiro) e a incorporação do modelo é necessária para traduzir seu significado em ferramentas utilizáveis, em diversidade de tipos, como por exemplo as verbais, com integração de partes, interações e escopo do sistema (186).

A terceira dimensão adota um uso simbólico ao ecossistema com a ideia de metáfora. Ela também é apresentada por Mars et al (2012), que aponta a metáfora do ecossistema como ferramenta compreensiva e preditiva das condições que moldam e influenciam sistemas organizacionais (189) em face à dinâmica de um “mundo de muitos para muitos” (186). A analogia à metáfora credencia o ecossistema como representação de equilíbrio, resistência ou resiliência, diversidade e adaptabilidade (186).

A pesquisa parte da metáfora do ecossistema organizacional. Há uma miríade de sistemas e relações estabelecidas no ecossistema de saúde em busca do alimento. Destaco a sua diversidade de atores e organizações em significativas interações não limitadas por espacialidades físicas (como apontado acima), a um surgimento pela complexa formação de vínculos entre organizações e pessoas que se sustentam em lógicas e visões de mundo, ora complementares, ora concorrentes.

Assim, a teoria substantiva formada engloba três elementos:

1. A fome nos Erros Inatos de Metabolismo, HCU e FNC, no contexto de vida das mães: Trata-se de uma fome distinta e peculiar das nomeadas por referências do campo, apontadas neste documento, e que emerge na vivência da DR e em particularidades de suas jornadas interativas. Não se encontra nas bases conceituais puramente sociais ou biomédicas e ocupa um escopo singular do próprio contexto de vida, condição e relações distintas vividas das mães. É uma fome de “doer o coração” materno e das profissionais que cuidam de seus pacientes;
2. Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica: O pertencimento que articulo está em interface a um ecossistema organizacional e em fluxo das mães e posiciona-se entre o alimentar (aos não acessos) e o relacional, ao estigma social e estigma alimentar, isolamento e marginalização da criança e materno. Nesse processo emerge o relacional-terapêutico (tecnologia leve do cuidado).

A oferta à alimentação adequada e com os nutrientes equilibrados fornecidos pela fórmula metabólica reduz a possibilidade de transtornos alimentares e obesidade na adolescência e idade adulta. Este construto está dimensionado em uma vida às bordas, vivida na fluidez e

inconstância da modernidade, e periférica em conflitos e tensões, incertezas e ansiedades;

3. Redes vivas de solidariedade orgânica: Existem relações em que se materializam o *locus* de pertencimento e cuidado cocriado, demandas nas próprias condições intrínsecas da DR, nos afetos e emoções trocados, na condição de (i)materialidade da saúde, nas tentativas cotidianas de equilíbrio das taxas metabólicas e da sombra das sequelas.

9.2 Uma revisita às evidências científicas do fardo no cuidado cotidiano materno

Esta discussão reporta peculiaridades do fardo de cuidado cotidiano materno dos grupos 1 e 2 pesquisados a partir de evidências científicas na perspectiva da cuidadora ou cuidador da pessoa com DR e EIM. Há um conjunto de dados sistematicamente catalogados nas bases que abrangem aspectos, como das suas condições intrínsecas vividas, aos seus sentimentos na roda-viva emocional e psíquica em seu cotidiano e questões que envolvem determinantes e condicionantes da saúde, como renda e trabalho, mas também nas suas distintas espacialidades, ao transporte e moradia.

O cuidado, como a fome, é um termo polissêmico. Utilizo, nesta tese, a definição de Joan Tronto, uma autora da segunda geração na Ética do Cuidado, em um contexto amplo. O cuidado é a atividade essencial à nossa espécie com abrangência a tudo o que fazemos para manter, continuar e reparar nosso "mundo", a fim de que possamos viver nele da melhor maneira possível (190).

A dinâmica no conceito proposto por Joan Tronto transversa elementos essenciais como a abrangência ao corpo, ao nosso espaço íntimo e extensão aos macrossistemas na mirada à coletividade para produção de bem-estar de indivíduos e de um mundo mais justo, que é objetivo finalístico do seu conceito. A manutenção, continuidade e reparação são ações para o alcance desse objetivo, em uma práxis engajada do cuidado com estreitamento aos valores de compromisso e responsabilidade de indivíduos (o que inclui o autocuidado, o cuidar de si) e da própria coletividade.

Os três grupos são de pessoas que cuidam. A informalidade laboral guarda singularidades maternas identificadas nesta pesquisa e que estão presentes em evidências científicas das DR. A maior parte das mães nos dois grupos mostraram-se fortes e vulneráveis; nem guerreiras, nem frágeis; mas mulheres cansadas e que se sentem culpadas sob grande estresse nos complexos e cotidianos afazeres com/para seus filhos. A composição das narrativas maternas abrange atos no dia a dia em vivências, que, ao serem repassadas, recontam significativas experiências cotidianas (191) da DR.

O resgate das vidas e experiências pessoais das mães, a partir de suas narrativas maternas de enfrentamento permitiu identificações de perfis enquanto especialistas em DR. O termo é utilizado por Budych e colaboradores (118), em estudo alemão qualitativo realizado com médicos e representantes de associações de DR (Esclerose lateral amiotrófica, Epidermólise bolhosa, Síndrome de Marfan e Síndrome de neurodegeneração por acúmulo de ferro).

As experiências maternas abrangem um sistema organizado de cuidado com centralidade na gestão do tratamento de bebês e crianças. As mulheres somam sobrecarga de atividades diárias e o fardo cotidiano, o estresse e o sentimento de culpa. Este é um conjunto recorrente em diversas produções científicas em DR (22,24,144). No campo de evidências brasileiras, a sobrecarga e o fardo do cuidado é tema de pesquisas nacionais do DataSenado (2019) e da Casa Hunter (2023), ambas com vistas à recomendação e suporte de políticas públicas para a população nacional (22,23).

Pais são desafiados de diversas maneiras no contexto da dieta e nas relações sociais. As condições maternas física, emocional e psicológica são corroídas na rotina de cuidados das crianças (21–24), com reflexos na saúde mental, em achados confirmados na literatura científica de EIM (25–30), ocorrência observada em maior ênfase na pesquisa por Holly (grupo 1), ao maior comprometimento físico de seu filho pela HCU, mas que também esteve presente nas narrativas das outras mães dos grupos 1 e 2. Um quarto aspecto presente é o desafio econômico vivido pelas mães.

Ele abrange custos de diagnósticos e continuidade de tratamento na atenção à saúde especializada para famílias afetadas. A influência dos determinantes de saúde renda e trabalho, presente nos trânsitos maternos, foi identificada nas pesquisas nacionais. Especialmente com os custos adicionais para o alcance

diagnóstico, segundo 77% dos entrevistados da Casa Hunter (22), ao que pode ser adicionadas ao expressivo custo nas dimensões psicológica, emocional, social, financeira e do custo de diversificação dos alimentos, vividos antes e depois da descoberta.

É importante referenciar que, dada a alteração de vidas pelo fator raridade ao diagnóstico, a pesada carga do cuidado ao desafio da adesão à dieta restrita e a carga financeira não são limitadas à comunidade brasileira das DR. Elas são temas da metassíntese de evidências qualitativas de Wu et al (2024), em análise de produções científicas que abrangem países desenvolvidos, como, por exemplo, Canadá, Espanha, Estados Unidos e Reino Unido (UK) (24). Um outro estudo da nação insular (UK) apontou que mais da metade da amostra de familiares de crianças com FNC (59%) deixou de trabalhar, mudou de trabalho ou assumiu um padrão de trabalho que permita cuidar de seus entes (144).

No Brasil, de acordo com a renda familiar e as demandas cotidianas, mães transitam entre trabalhar para pagar o alto custo do tratamento combinado ao assumir os cuidados do filho ou ainda exclusivamente cuidar da criança. O DataSenado revelou que existe a impossibilidade de trabalho, 79% dos cuidadores familiares participantes não trabalham, mas 60% dessa amostra relatou desejo de trabalhar e 80% afirmaram que o fato de não trabalhar prejudica a renda familiar (23). Nesta pesquisa, a maior parte das mães trabalha, seja no campo público ou privado, exercendo atividades como celetistas, de forma autônoma ou como empresária. Oito mulheres são donas de casa e duas delas trabalhavam como agricultora ou lavradora junto às suas famílias.

Uma confirmação observada em sintonia a pesquisa do DataSenado foi que mães dos grupos 1 e 2 assumem a sobrecarga no cuidado aos filhos na impossibilidade de assumir o alto custo de terceiros para o cuidado, ou ainda, na confiança limitada à transferência do cuidado para terceiros, mesmo ao reconhecimento de suas rotinas estafantes (23). O risco das sequelas e a alimentação como fato social total (32) impõem uma rápida especialização individual e coletiva das mães no cuidado que transita da terapêutica (de forma contínua por nutricionistas) para os seus cotidianos.

O elemento confiança em terceiros foi expresso por mães nos grupos 1 e 2 nas fases de transição alimentar e social, como na introdução alimentar, no “Reaprender a Comer” e/ou na maior penetração social em trocas com a sociedade,

como ao início da fase escolar, pontos de virada em que o alimento não está sob controle e vigilância centralizada nas mães, e sim mediada por outros agentes sociais. Nesse sentido, cabe a indicação da metáfora a uma vida como um “castelo de cartas” (192), na pretensa e frágil solidez do controle parental.

O tema da sobrecarga no cuidado cotidiano materno atravessa a questão de gênero de forma peculiar. Os discursos maternos apontaram para um direcionamento central das mães nas tarefas de cuidado aos entes, como no preparo dos seus alimentos. Ainda assim, o apoio dos pais, como reforçaram Thays e Gérbera (grupo 2), se mostrou relevante em momentos como da gestão da amamentação (manejo peito-fórmula), que é primeira forma de alimentação após o nascimento do bebê. Ou à pesagem de alimentos (Gardênia, grupo 2), ao acompanhamento às consultas, com ajustes de agenda por parte do parceiro de Gérbera (grupo 2) e, priorizando o seu apoio a outro compromisso, ou simplesmente em tudo, como apontou Roseane (grupo 2). Lótus (grupo 2) confirmou que o companheiro auxilia nos cuidados cotidianos, assim como Tulipa (grupo 2), que tem o apoio nas consultas e os cuidados à tarde, enquanto ela trabalha.

À uma intersecção de gênero, raça e classe, mulheres que se autointitularam pardas e classe baixa e negra e renda média (Magnólia, grupo 2, Amarílis, grupo 3) mostraram-se mais vulneráveis, inclusive diante da falta de apoio, compreensão e carga de estigma ao filho. A declaração angustiada de Amarílis sobre o alto nível de cobrança da equipe de saúde sobre as taxas metabólicas de suas meninas não pode ser observada como mais um evento que é somado ao fardo do cuidado. Ele pode ter força de impacto com efeitos específicos na vida de uma mulher autodeclarada negra, de renda baixa, com duas filhas em vivência da HCU, que trabalha em um bar até as madrugadas, sem apoio paterno, com separação do cônjuge à notícia da HCU. A mãe não tem acesso completo ao tratamento (sem fórmula metabólica e apenas uma das filhas recebe o BPC).

A excessiva cobrança pode ser um objeto de questionamento na preparação de indivíduos e instituições sobre a preparação de profissionais no atendimento a pessoas diversas, singulares e em diferentes contextos de vida. A excessiva recriminação e culpabilização direcionada à mãe negra pode gerar sentimentos de exclusão. Dessa forma, as posturas da equipe de saúde podem se consolidar como formas de racismo estrutural, em que se mantém grupos racializados em

desvantagem visível (193) e ainda de racismo institucionalizado, de padrão de atendimento desigual nas operações cotidianas (193).

Os contextos singulares se imbricam à dores, angústias, medos, confirmado em pesquisa qualitativa de cuidadores na Itália (194) - especialmente do futuro de seus filhos. O período entre a confirmação diagnóstica, amamentação particularmente são momentos de “suspensão” materna e um aparente “luto pós-diagnóstico” do idealizado na gravidez em contraponto ao real que se apresenta para mães em vivência da EIM. Para Tronto (2013), a ausência de uma descrição ao cuidado na perspectiva do apoio masculino colabora para o reforço da separação de gênero, da desvalorização do cuidado como atividade e reforça o cuidar como atividade feminizante e desvalorizada (190).

O cuidado é uma prática de todos. A ausência da descrição do cuidado masculino pode favorecer consequências negativas, como a sobrecarga de mulheres ao cuidado como prática de trabalho (190). O apoio paterno mostra-se importante, já que influencia na qualidade de vida das mães. Ionio et al (2018) confirma que com parentes impactados pela FNC, mães que afirmaram receber mais apoio social dos pais apresentaram níveis mais baixos de estresse e doenças psicológicas do que aquelas que relataram receber menos apoio (195).

Volto ao exemplo emblemático de Amarilis, que se autodeclarou preta, solteira, auxiliar de balconista e possui ensino fundamental. Ela assumiu a falta de vínculo paterno com consequente abandono paterno, de um pai que vive “em um mundo à parte” das suas filhas, seja na perspectiva de entendimento da DR e dos desafios enfrentados a partir da sua consolidação em seus mundos. “Por falta de aproximação”, como nomeia a mãe, conforma uma recusa a participação de suas vidas, endereçada à ausência de entendimento da DR.

A postura do ex-companheiro de Magnólia (grupo 2), “O pai dele é nesse tempo antigo, né?”, que marcou a diferença do filho em espaços sociais, quando foi oferecido ao pequeno um pão de queijo na padaria, ele responde: “ele [o filho] não pode comer”. A mãe reclama com dor na diferença imputada pelo pai com uma reflexão responsável e de quem cuida ao afeto da palavra: “Mas eu sei que ele pode comer, é claro né?” com uma solução: “Eu levo um biscoitinho, levo uma fatia de bolo que ele pode comer ou ele chega lá, ele pega uma batata” (Magnólia, grupo 2).

Mulheres que cuidam de crianças com DR vivem a sobrecarga de cuidado nas condições de afastamento dos companheiros, nas suas ausências e violências simbólicas diante da diferença da criança vulnerável. A pesquisadora Adriana Dias apontou que cerca de 78% dos pais abandonam as mães antes da criança completar cinco anos” (196), em uma “lógica perversa”, que impõem o desafio de cuidar e prover. Nesse sentido, como promovê-las em paralelo? (196), provocou a referência no campo.

A identificação de mães como “provedoras naturais”, apontada por Adriana Dias e presente na Bioética feminista, pode ser atrelada aos mecanismos de enfrentamento (*coping strategies*) para lidar com *coping costs*, como, por exemplo, na venda de patrimônio, quando existente, a fim de suprir custos de tratamento (197), e ampliam a complexidade da vivência com a DR.

As narrativas de mães que cuidam de crianças com condições crônicas e raras (Adreleucodistrofia e Síndrome de Pitt-Hopkins) apontam realidades socioeconômicas peculiares, com opções desde a “vaquinha” em redes sociais, com o objetivo de prover – por curto período, necessidades específicas. Há vigência de modelos colaborativos de mães, que funcionam como redes de apoio em trocas, doações e até colaborações internacionais, como no projeto de mães como Linda Franco. Na condição de falta de fórmulas metabólicas, a solução temporária, efetiva e segura por mães, mediada e ativada via associação, é da doação de latas, troca de informações e de afetos. Como apontaram mães, a quem destaco a fala de Deise e Gardênia, do grupo 2 (Quadro 46):

Quadro 46 - Doações de latas de fórmula metabólica

No Instagram faz parte lá do grupo de Mães Metabólicas e nós temos também o nosso grupo no WhatsApp, né? das mães, até ontem a doação de uma lata de PKU para uma mãe de São Paulo, estava em São Paulo. Também já aconteceu de estar em falta prá nós, e depender de doação e quando tenho de sobra, estou doando (Deise, grupo 2).
Porque quando vem aqui, lá vão dizer lá em Brasília ainda tá com a licitação. Aí a gente pega doação de lá. Esse domingo eu peguei doação de Brasília, do Rio de Janeiro. O Manuel não ficar sem. (...) Eu já recebi também, já mandei já. (Gardênia, grupo 2).

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Os dados descortinam vulnerabilidades das mães em camadas biopsicossociais a partir de seus contextos de vida, condições de influência social, política e econômica e na vigência de potenciais consequências da DR, essa última resultante das suas vulnerações. Na condição humana natural e ontologicamente

vulnerável, designação substantiva a partir da discriminação positiva do termo (198), mães indicaram sua amplificação na relacionalidade às suas aberturas ao mundo.

A condição vulnerável é intrínseca, universal e indelével (198–201) ata-se a uma temporalidade contingente e provisória, em uma vulnerabilidade consubstanciada (198), expressa em vulnerações diante de seus contextos de vida e de saúde, e, para as mães nos dois grupos, na “luta para manter a saúde” de seus filhos.

Condições desiguais ainda podem ser mais amplificadas ao ingresso da COVID-19 como um novo evento paralelo à DR, em populações propensas à piora após a infecção pelo coronavírus e que demandam tratamento especial e atenção, especialmente nas condições de imunodeficiências (202). Schwartz et al (2021) relataram que, em geral, cuidadores das regiões brasileiras declararam maior nível de ameaça de acordo com a necessidade de frequência ao atendimento para acompanhamento das taxas metabólicas (203).

Quase a totalidade dos participantes desta pesquisa (98,8%) afirmou haver alguma interrupção nos serviços de saúde pública durante a pandemia (203). Esse fato foi confirmado em recente estudo retrospectivo, observacional, multicêntrico e multinacional com uso de questionário em amostra final de 20 sites participantes, 13 no Brasil, seis na Argentina e um no México. Todos os participantes acreditavam que a frequência de visitas à sua clínica ou frequência de exames foi afetada pela COVID-19 em 2020 (117).

Para as mães deste estudo houve um duplo fluxo restritivo em seus trajetos na pandemia: primeiro ao alimentar, dos bebês, com início de forma insegura por mães (segundo afirmou Íris, grupo 3), e de crianças em um controle e administração em suas casas. A segunda restrição foi a física e social, essa última na relacionalidade entre os seres humanos. O acesso ao teleatendimento é uma possibilidade de acesso (117). Por outro lado, a pandemia inviabilizou eventos coletivos, mantendo as mães mais seguras e reduzindo um pouco o fardo do cuidado, especialmente na produção de Simulacros Sociais Alimentares.

Seria propício apontar este conjunto de sobrecargas como eventos cumulativos. Prefiro adotar a ideia de força de impacto e interconexão ao seu conjunto. São mulheres, que adotam identidades de mulheres e cuidadoras, que precisam e desejam trabalhar, para ajudar no orçamento doméstico e ao custo da

DR. Porém, há mais distinções e sobreposições. Devem ser consideradas também a intersecção de gênero, raça e classe que não pode considerada como um fator cumulativo, porém de potência com efeitos devastadores, como os seus aumentos de exclusão social.

O conjunto de aspectos promove um fardo significativo, ampliam as condições de pessoas vulnerabilizadas e vulneradas e o risco de mães se tornarem um “segundo paciente invisível” (204). Logo, há atomização social das “segundas pacientes invisíveis”, mesmo a um conjunto robusto de evidências científicas que confirmem seus complexos cotidianos do cuidado, ou seja, ao reconhecimento científico, na passagem do onírico para o real. Esta forma de distanciamento cruel da realidade de famílias pode promover um apagão do ser em vida e a sua naturalização institucional. O fardo no cuidado cotidiano materno revela uma primeira camada para análise na alimentação e no fenômeno em estudo, a fome.

9.3 Variar o alimento e classificações singulares dos alimentos por mães

Esta pesquisa sobrecom mulheres em vivência das doenças raras identificou a necessidade de variar os alimentos como imperativo e ponto de partida declarado por mães para a construção do significado da fome nos EIM (HCU e FNC). Ela consolida a diversidade de alimentos e nutrientes consumidos em um período temporal, com uso de diferentes grupos alimentares e preparações culinárias (205). A sua reflexão junto ao controle das taxas metabólicas e o cotidiano de prevenção na possibilidade de sequelas direciona a uma questão central sobre a proteção das gerações futuras (bebês e crianças em vivência dos EIM) com implicações éticas e socioeconômicas (180).

Dois benefícios diretos no aspecto de variar o alimento são a prevenção da monotonia alimentar e maior adesão à terapia dietética prescrita por nutricionistas. Os três grupos mantiveram o discurso sobre o imperativo biomédico e moral da variedade/variando alimentos e necessidade de mudanças na ingestão cotidiana de alimentos. É um ponto de partida que antecede a fome, está relacionada à alimentação cotidiana e participa como preceito ético do projeto alimentar das mães e famílias.

Variar é o oposto da monotonia alimentar (206). A monotonia alimentar pode ser produzida com sucesso à frequente repetição de refeições/alimentos ao longo

dos dias na dieta (205,206), na consequente baixa diversidade alimentar (205). Nutricionistas especialistas (grupo 3) adotam o variar dos alimentos para prevenção da monotonia alimentar no cotidiano da dieta e diversidade nutricional, como apontaram as profissionais entrevistadas.

Variar incorpora três significados para os grupos de atores sociais nesta pesquisa. Inicialmente ela se revelou em conjunto como prática, premissa ou princípio essencial, à avaliação do estado nutricional do paciente, e consequente produção de maiores opções de alimentos para pessoas com HCU ou FNC. Um segundo significado foi o de necessidade vital para manutenção da adesão à dieta, e consequente saúde das pessoas com DR, um desafio para especialistas especialmente nas condições de transição de cuidados à adolescentes e adultos (117,133,141). O terceiro é mais intrínseco ao materno, à transformação de signo imbuído de funcionalidade (diversidade na dieta e adesão ao tratamento) para se instalar como um desejo materno (ao campo do onírico das mães) na esperança da proteína, seja na possibilidade de uma dieta menos restrita ou mesmo na cura da DR.

Os dois primeiros aspectos – variar para produzir alimentos aos filhos, variar na promoção de adesão à dieta e consequente manutenção de suas saúdes, são parte essencial do tratamento e englobam o valor ético do benefício. Eles são aspectos construídos a partir de preceitos técnicos-científicos das bases dietéticas e continuam em fluxo na extensão do cuidado materno. Variar alimentos guarda ainda um desejo mais profundo, um pedido de mãe intrínseco, construído internamente à descoberta e vivência da DR e a partir das experiências de interação interpessoal ou de grupos aos níveis micro e macrosociais.

Os significados da variedade alimentar emulam uma outra questão determinante na construção do significado da fome nos EIM: qual é a alimentação possível? E ainda, a alimentação possível está disponível? Como se apresentam os alimentos possíveis?

Há um consenso biomédico e ético sobre a impossibilidade de uma dieta livre nas condições raras, mesmo na adesão às atuais tecnologias medicamentosas (sapropterina/Kuvan® e pegvaliase/Palynziq® para FNC), ainda que paire nos imaginários/desejos maternos a esperança da proteína. A ressignificação dos alimentos às experiências com a DR acontece com destaque em seus pontos de

virada no diagnóstico com a confirmação da DR, na amamentação materna e ao tratamento na inscrição do Reaprender a Comer.

A escolha do alimento é uma escolha ética. Na vivência da DR, carregada de valores/preceitos da ciência, o que pode ser identificado nas chamadas de advocacy *diet-for-live* (tradução literal, dieta para a vida) (133) ou da mais recente diretriz europeia “*Treatment for life*” (tradução literal, tratamento para a vida) (19). A caracterização de alimentos por mães está em sintonia com quatro classificações de Helman (2009), como na aproximação aos alimentos sagrados e profanos, do alimento como veneno, alimento como remédio e alimento como distintivo de identidade grupal.

Há o alimento possível e necessário, equilibrado na terapia dietética à avaliação do estado nutricional do paciente, segundo as dimensões biológica e social (155); e o proibido, o que compromete o imperativo biomédico e ético ao tratamento e cuidado à pessoa com DR. Entre o possível e necessário e o proibido há risco de sequelas irreversíveis como no neurocomprometimento ou, ao pior desfecho, morte. A primeira classificação (possível-necessário e proibido) se aproxima aos preceitos religiosos. Porém, neste caso, de caráter cotidiano e permanente, como uma classificação de alimentos “sagrados”, como os possíveis e necessários, aos “profanos”, em uma analogia que se aproxima ao contexto filosófico do vegetarianismo/veganismo.

Um exemplo é apresentado por Lisianto, uma mãe em vivência da FNC com preferência pessoal alimentar por carne bovina. A sua estratégia materna de comunicação ao filho para a não adoção da proteína é a sua associação a um mundo desarmonioso (207): “Eu falo pra ele, carne é bicho morto. Filho, você é um ser evoluído, você não precisa disso”. Ao que finaliza a mãe, destacando o alimento possível e necessário: “Você toma fórmula [metabólica], você tem a fórmula, é melhor para você”. Assim, o natural-proibido (proteína), é alternado ao artefato biotecnológico necessário-possível (fórmula metabólica).

O dilema alimentar comer ou não comer a carne bovina apresentou duas soluções maternas necessárias e possíveis em conjunto, mas nem sempre disponíveis: não comer carne e se alimentar da fórmula metabólica. Para Amarílis, a estratégia materna para que suas duas meninas (12 e 15 anos) em vivência da HCU não comessem a carne, foi não deixá-la pronta. Isso porque ambas

realizavam transgressões alimentares e a mãe identificou “a carne mexida” (Amarílis).

A solução ética, carregada de caráter científico, emula que a DR antecede a decisão materna, assim como as decisões científicas benéficas na tentativa de equilíbrio homeostático-metabólico e a evitar os piores desfechos. O alimento é intimamente associado ao corpo e a escolha do indivíduo é utilizada para formar uma identidade (208), no caso de Lisianto, uma escolha ética possível do vir a ser “pessoa evoluída”, relacionada ao não consumo de “bicho morto”.

Porém, é importante salientar que a adoção do veganismo não é uma opção possível para indivíduos afetados pela HCU ou FNC, considerando a necessidade de dietas restritas, vitalícias e manejadas a partir de suas condições raras e singularidades na DR. A estratégia de adoção do veganismo pode ser apropriada por pessoas ao redor da criança afetada, mas não para ela mesma. Como sinaliza Rosemary, separando a pessoa vegana da pessoa em vivência da FNC:

“Não é só seguir a dieta vegana. Quem dera se eles pudessem ter uma dieta vegana, porque muitos, por exemplo, leite de castanha ele é rico em proteína. Então a gente não pode dar para os nossos filhos, mas o vegano pode tomá-lo.” (Rosemary, grupo 2)

A relação “proteiconegativa” está presente na fase de amamentação, nos dois grupos, na analogia do leite materno como veneno. Há uma relação entre diagnóstico e amamentação nos dois grupos, que é distinta. Se diagnóstico tardio conforma uma amamentação livre, na condição de possibilidades de sequelas, o diagnóstico precoce guarda a certeza de uma amamentação controlada ainda sobre a sombra da suspeita e o desejo de amamentação por livre demanda.

O manejo reportado por mães no grupo 1 foi de amamentação exclusiva na falta de diagnóstico da HCU. Para o grupo 2, houve oferta de volume medido de fórmula infantil livre de fenilalanina antes da amamentação, reduzindo, assim, a estimulação e a produção de leite materno, que é oferecido na sequência a fórmula metabólica (19).

A diretriz europeia para PKU recomenda a amamentação do nascimento aos seis meses de idade e encoraja a prática, ainda que não exista um consenso sobre o melhor método a ser adotado (19). Kalvala et al (2023) confirmam esse dado ao declarar que a continuidade da amamentação para 287 bebês, um n total de amostras estudadas em artigos científicos sobre amamentação para pessoas com FNC, além de não ser danosa, pode ser benéfica. Isso inclui um melhor crescimento

e desenvolvimento no grupo amamentado (209). Em todos os estudos analisados, o grupo amamentado praticou alimentação mista (amamentação continuada e suplementação com fórmula infantil com baixo teor de fenilalanina) (209), mesmo método utilizado por mães do grupo 2.

Há o reconhecimento materno nos dois grupos dos inúmeros benefícios, com destaque ao crescimento e desenvolvimento infantil e vínculo mãe-bebê. O benefício é mútuo, tanto para a mãe, quanto ao bebê (210). Para o recém-nascido a amamentação funciona como fator protetor diante de doenças imunomediadas e em associação preventiva a diabetes e obesidade (211,212). A amamentação para a FNC acontece em paralelo à recepção do diagnóstico da DR, um momento em que as mães já notam que há algo diferente na chamada para coleta/reteste para confirmação diagnóstica.

O espaço temporal da comunicação pós-diagnóstica é um momento de “suspensão” em que mães ainda processam a confirmação diagnóstica, a complexidade da doença/tratamento e as orientações para manejo da DR. Ainda exista o confronto interno entre o que foi idealizado na gravidez, na experiência do corpo grávido, e um distante real que se apresenta nas suas vidas. A recepção da notícia na possibilidade de amamentação pode ser benéfica no sentido de apoio a saúde mental da mãe (209). Porém, a percepção do leite materno como veneno adiciona um sentimento de inadequação materna diante da amamentação parcial, como sintetiza Jasmine: “Eu ter tanto leite e meu leite não ser bom pra ele, sabe?”

A classificação “alimento como veneno”, proposta por Helman (2009), se distingue das indicações maternas em pontos específicos. O autor faz referência a um fenômeno recente em países ricos na inquietação sobre a segurança alimentar com “medos de alimento” regulares, um alerta alastrado entre a população, ainda que seja de caráter temporário (207). Há permanência do significado reportada por mães nesta pesquisa, já que essa classificação direciona a alimentos proteicos, proibitivos para a pessoa com as DR, porém objetos de desejos maternos na busca da pessoa comum. Nesse sentido, há a adoção de uma dieta para toda a vida com um tratamento contínuo, permanente e mandatório.

Outra classificação reivindicada pela comunidade EIM, o que incluem as mães da pesquisa e líder associativista, a uma referência hipocrática¹⁷, está na

¹⁷ “Que seu remédio seja seu alimento, e que seu alimento seja seu remédio”.

configuração do alimento como remédio, especificamente para a fórmula metabólica. O termo remédio é usual e pode ser observado no léxico materno ou em uma anuência ao termo.

O remédio é definido como “todo e qualquer tipo de cuidado utilizado para curar doenças ou aliviar sintomas, desconforto e mal-estar” (213). Distinguem-se dos medicamentos ao manejo de rigoroso controle técnico em seu processo (desde a produção a comercialização) e composição de fármacos, drogas ou princípios ativos para fins específicos.

É um objeto que pode ser observado em várias facetas ao pensar suas dimensões clínica e aos poderes executivo, judiciário e legislativo. Do ponto de vista clínico, a fórmula metabólica funciona como um objeto de prescrição contínua por nutricionista com necessária e permanente adesão do paciente com a DR. O preparo e ingestão regular deve estar em conformidade com as orientações do especialista dietético. Essa é uma visão também compartilhada pelas mães, potencializadas ao desejo de seu acesso contínuo, sem sobressaltos, ansiedade e estresses às épocas licitatórias, em que há seu desabastecimento.

O olhar de um gestor identifica o objeto como substâncias elaboradas pela indústria e fornecidas gratuitamente pelo SUS aos pacientes cadastrados em um custo atrelado. A compra da fórmula metabólica é realizada por licitação em conformidade com a Lei nº 14.133, de 1º de abril de 2021 para Administrações Públicas diretas, autárquicas e fundacionais da União, dos Estados, do Distrito Federal e dos Municípios (214). Segundo Gardênia (grupo 2), fica três a quatro meses sem a fórmula metabólica em desabastecimento licitatório.

Em síntese, o processo de licitação pública, regido pela lei supracitada (214), é um conjunto de atos relacionados pela Administração Pública (AP) brasileira. A AP libera um edital para convocar interessados a estabelecerem propostas, sob a égide de 22 princípios, com destaque aos da legalidade, impessoalidade, eficácia, razoabilidade, competitividade, celeridade, economicidade e desenvolvimento nacional sustentável (214). Ao selecionar a melhor proposta, é firmado um contrato com a empresa selecionada.

O conjunto dos princípios legalmente previstos na lei nem sempre é convergente à manutenção da fórmula metabólica já aderida pelo paciente. A severidade das condições, vivida por bebês e crianças à vida adulta; o desafio na adesão à dieta, e, à licitação balizada por princípios da competitividade e

economicidade pode favorecer outra empresa, diferente do consumo usual das pessoas com FNC e HCU. A alteração da palatabilidade da fórmula metabólica, inviabilidade de compra particular de latas por seu alto custo e a burocracia para compra e entrega se apresentam como barreiras significativas ao alcance da saúde do paciente.

Há uma falta de entendimento no campo judiciário sobre a importância do tratamento central, de base alimentar e no uso da fórmula metabólica, que pode haver relação com o conflito alimento e medicamento. Uma das dificuldades maternas é identificada na redução deste segmento quanto ao aspecto valorativo do tratamento. A ausência de entendimento do Judiciário sobre aspectos que envolvem as doenças raras, neste caso aponto o conflito na distinção entre alimento e medicamento, é referenciado por Iriart et al (2019) (215).

A fórmula metabólica não apenas complementa a alimentação, como garante promoção e proteção da vida na perspectiva de saúde global do paciente. Assim, faz sentido retirar do rótulo semântico o título “alimento” e integrá-la enquanto outro objeto que esteja entre o remédio e o medicamento.

Porém, o objeto se conflita quanto a sua palatabilidade, ou seja, a validação sensorial positiva das características de um alimento, que combina fatores como sabor, aroma, textura e aparência, o que torna a comida agradável ao paladar (216). A recomendação de McCrickerd e Forde (2015) é que para compreender a palatabilidade, é necessário ir além da experiência do comer (216). Assim, os autores defendem que saciar a fome após consumo de comida depende da experiência sensorial do comer (216). A palatabilidade é importante, porém não é o único fator que influencia a escolha da comida em si. O contexto da refeição e os efeitos do alimento no corpo influenciam as escolhas individuais (216).

A fórmula metabólica interfaceia relações importantes entre mãe e filho, como ao início alimentar (amamentação) e da própria relação com os alimentos durante as suas vidas. O alimento industrializado ocupa um espaço da comida personalizada materna, da comida quente e saborosa elogiada pela filha de Rosana: “Ela às vezes, eu estava fazendo comida, fazendo alguma comida que ela não podia, ela ficava: mamãe, esse cheiro tá bom!”.

A adesão da fórmula metabólica em conjunto aos cotidianos vegetais, frutas, verduras, gorduras, sementes e alimentos hipoprotéicos, prescritos segundo avaliação nutricional, estabelecem uma identidade de grupo, que se une na busca

de soluções e alternativas dietéticas para os seus filhos. O “comer fora de casa”, termo designado a partir dos espaços de preparo e consumo da comida, é regido pelo movimento “ou arroz ou batata” e “arroz e salada”, os alimentos mais frequentes e disponíveis nos espaços externos às casas, como em restaurantes. Ou ainda, à cultura da proteína e a prática comum no Brasil de compartilhamento de refeições.

Alimentos proibidos na dieta acabam escalando para um status diferenciado no imaginário e desejos maternos para emular a busca da pessoa comum. Assim, o milho cede espaço para o sagu na produção da pipoca, e o “leite” em pó vegetal ao café na composição do “café com leite”, construindo-se simulacros para eventos alimentares. Ou, em contrapartida, são redirecionados por mães, dado o percentual de fenilalanina que opera o gosto/paladar, como o “gostar da banana”:

Ela gosta muito de brócolis, ela gosta de couve-flor, ela gosta de uva, abacaxi e banana. Agora ela está começando a gostar, mas eu não insisto muito, porque a banana é um alimento muito rico em fenilalanina, então eu prefiro que ela não goste muito. Mas ela está começando a gostar.

Mães redefinem, assim, o valor do alimento, formando-os enquanto símbolos com significado imbuído de intencionalidade. É o caso do arroz com feijão fortalecido na prática sociocultural do comer para o brasileiro (217). Ele é ressignificado a partir do científico para o “arroz sem feijão” ao diagnóstico da DR. Milho, café com leite, arroz com feijão funcionam como signos nacionais alimentares que reportam a uma história brasileira ampla em diversidade com protagonismo da cultura indígena e dos escravos negros (218).

A (necessária) retirada do feijão da dieta representa um limite inaceitável para Lisianto compartilhada com Tulipa (grupo 2), na condição da leguminosa, impregnada de valores éticos sustentáveis, a despeito do “bicho morto” (carne bovina), porém distinto para Tulipa (grupo 2), uma mulher do Sul do país, em que a carne é um patrimônio cultural, um valor intrínseco compartilhado por ela e seu companheiro. O médico disse que a carne ofertada era como um veneno, ao que Tulipa (grupo 2) relatou:

Imagina você acostumada a comer uma carne assada, por exemplo. Hoje é o alimento. Como que eu não posso dar um alimento para ele, né? Eu como... Chega a ser um mistério, né? Não dá...

A indignação materna ou da própria sociedade sobre a impossibilidade da incorporação do feijão na dieta (“Meu Deus, você não dá carne prá ele?, você não dá feijão prá ele?”, Tulipa, grupo 2) pode ser vislumbrada dada a influência histórica

e cultural no país como prática do comer nacional. Os marcadores de consumo alimentar de adultos em 2019 confirmam a preferência alimentar do feijão: dos 787.567 adultos acompanhados na Atenção Primária à Saúde, 86% para indivíduos eutróficos, 85% para indivíduos com obesidade e 88% para indivíduos com magreza adotam o feijão como alimento de maior consumo (219). Dados mais recentes do consumo do feijão entre 2015 e 2021 indicam que de um total de 978.206 indivíduos adultos acompanhados no Brasil, 522.567 mais da metade da população investigada preferem o consumo do feijão (53,42%) (220).

Para além dos dados epidemiológicos, a leguminosa ainda agrega o valor intrínseco de alimento virtuoso, um aporte proteico vegetal com protagonismo nas práticas dietéticas veganista/vegetarianista, em um compromisso estabelecido com o bem-estar animal, e a não matança e sofrimento de animais (221), envolvido na ideia de salvar o planeta. Se apresenta, assim, em sintonia aos princípios éticos e pressupostos filosóficos e legais para toda a cadeia proposta por partes que podem ser afetadas: animais, natureza, produtores e consumidores (222).

Por outro lado, o último Guia Prático do Aleitamento Materno da Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) oferece a perspectiva de impacto sustentável na adoção da fórmula metabólica. As latas de fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo (Fórmulas DEIM), como a de substitutos de leite materno (SLM), necessitam cerca de 200 anos para sua decomposição, o plástico cerca de 400 anos, comprometendo de forma planetária, nas condições de seus descartes (223). O uso de água no processo fabril dos insumos industrializados aumenta o consumo por litros, utilizando, assim, uma grande reserva do manancial aquífero e, consequentemente, impactando e fragilizando o ecossistema (223).

A adoção ao discurso do veganismo/vegetarianismo é uma forma de enfrentamento materno positiva que poderia prover melhores ajustes microssocial e macrossocial na perspectiva comensal inclusiva. Ademais, conforme sinaliza Vandana Shiva (2001), a leguminosa como semente é carregada da materialidade como entidade biológica imbuída de utilidade (na formação de plantas adultas e futuro alimento, por exemplo), é parte de um sistema ecológico que promove desenvolvimento e produção técnica por práticas humanas e são objetos de conhecimento humano e práticas empíricas (224).

9.4 O significado da fome nos Erros Inatos de Metabolismo (HCU e FNC)

É neste conjunto sógnico em que se apresenta a fome. A sua construção do ponto de vista geral (O que é fome?), e não específico aos EIM (HCU e FNC), oscila entre sete significados na fome involuntária. Eles foram apontados na categoria “A construção simbólica da fome”, com a maior parte de sua apresentação associada imediata à fome nos EIM e nas suas próprias vivências com a DR.

A fome também é uma experiência socializada nas ancestralidades familiares das mães. Mesmo em sua negativa em espaço tão íntimo como suas casas, isso não significava que elas estavam distantes do fenômeno nas suas vivências pessoais mais externas. Em conformidade com os estudos de Josué de Castro, o campo da ética da fome sinaliza a sua perpetuação, que se mantém como uma experiência (ainda) ordinária do ser humano (79), uma questão ética persistente (48), que, se não é vivida diretamente, era experimentada nos discursos mais próximos.

Essas produções internas e interagidas ainda incorporaram a condição da fome voluntária, prevista em literatura, na opção e desejo pela fome a um conjunto de condições, como na dieta a perda de peso, ao jejum religioso, nas greves de fome ou ainda por artistas que performam nas condições de fome (79,225).

Nesse construto, Rosana (grupo 2) apresentou uma matiz de fome voluntária ao manejo psíquico e comportamental, uma forma de enfrentamento (*coping*) no lidar com a notícia da DR e na dieta em suas casas. Rosana (grupo 2) mobilizou um conjunto de estratégias na adaptação frente às situações adversas (176) na restrição alimentar compartilhada com a sua filha: “Eu vou te dizer que eu entrei numa, numa restrição alimentar sem nem perceber...”

A fome também é revelada no macrossistema da mídia. A pandemia de covid-19 trouxe um dos exemplos recentes vividos no Brasil, amplamente veiculado, da fome involuntária e de base estrutural. Era 2021, ao desconforto na falta do alimento, desemprego e inflação desenfreada no Brasil (Figura 10).

O jornal Extra (RJ), número 9.168 de 29 de setembro de 2021, apresentou algumas personagens na “fila dos ossos”, em busca da proteína (226), ossos e pelancas do boi. A foto 2 (Figura 10) de Domingos Peixoto obteve o 45º Prêmio Jornalístico Vladimir Herzog de Anistia e Direitos Humanos em 2022 (227) por sua força e impacto com a representação do sentimento negativo ao fenômeno.



Figura 10 - A dor da fome

Fonte: Jornal Extra, 2021

Uma das personagens entrevistadas, a desempregada Vanessa Avelino de Souza, de 48 anos, afirmou que “separava pelanca por pelanca, osso por osso, em busca de algo melhor para pôr na sacola” (226). Ossos e pelancas doados por motorista e ajudante de empresa, segundo a reportagem, eram recebidos como um pouco de dignidade à mesa, gratidão pela possibilidade da carne na alimentação familiar e alegria ao vislumbre do caminhão com o restolho disponível. A fome involuntária e estrutural se tornou rotina diária, como apontou a reportagem (226).

O cruzamento da análise dos trajetos maternos nos pontos de virada e significados produzidos sobre o fenômeno notabilizam por uma fome em fluxo (Quadro 47), que parte de duas perspectivas. A primeira é a da DR como evento que modula alterações significativas para pessoas afetadas e suas famílias e conformam novos modos de vida e viver. Também no que se refere à busca por alimento e alimentação aos seus filhos, põe em execução trajetos não-lineares de mães em uma diversidade de espaços sociais e imersão de conflitos e disputas.

Quadro 47 - Significados da fome nos EIM - fome em fluxo - pontos de virada

Pontos de virada	Confirmação diagnóstica	Amamentação	RAC ou Introdução alimentar	Interações sociais na escola ou sociedade	Solidariedade orgânica associativista
Nome da fome	1, 2, 3, 4	1, 2, 3, 4	1, 2, 3, 4	1, 2, 3, 4	1, 2, 3, 4 <i>Locus</i> de pertencimento
Legenda: EXPRESSÃO DA FOME NOS EIM: 1. FOME-SENTIMENTO: relativa à política de afetos 2. FOME POR ACESSOS: Fome do ter [o alimento] mas não poder [oferecer] Fome do não ter e não poder oferecer 3. FOME-PRIVAÇÃO: intrínseca à DR, tratamento e adaptação ao tratamento 4. FOME-DESEJO DE SE ENCAIXAR: na leitura da diferença					

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Os significados da fome nos EIM apontados nos dois grupos de mães e no terceiro de especialistas do campo podem ser observados no quadro acima (Quadro 47). Um primeiro nível, mais aparente e distinguível nas entrevistas, foi direcionado ao mais intrínseco, ao que antecede, que é a própria DR em sua história natural da doença nos desígnios biológico e dietético. Na relação de causalidade, a DR soma consequências, seja em privações, alto nível de restrições alimentares, registrado como barreira à adesão na pesquisa de Ana Maria Martins e colaboradores (228), ou à falta de proteína, na adaptação ao longo do tratamento, bem como nos sentimentos presente-futuro ou de desejos inafiançáveis (“Fome de comer com os olhos”).

A proteína é um ente dotado de agência e um dos alvos maternos na busca da pessoa comum, na “esperança da proteína”, nas dimensões dietética e curativa. Não é um termo restrito à ciência e, enquanto signo, faz parte do imaginário popular (229), no macrossistema midiático, na “caça aos ossos bovinos” por população vulnerabilizada e faminta na pandemia (Figura 10). Faz uma alegoria à “força” na promoção da saciedade, conforme apontaram as nutricionistas. A proteína funciona como o ente necessário na ideia de equilíbrio homeostático na condução da fome.

Maricá (grupo 1) aportou a ideia de uma “alimentação fraca” na austeridade vivida cotidianamente, ao que pode ser atribuído a uma dieta pobre em aminoácidos, reduzindo o potencial de saciedade. A um paralelismo a Diabetes Mellitus (DM), as vivências com alimento que “não sustenta” são justificadas por não ser o alimento de sua escolha (230). A escolha do alimento, na formação de suas representações, é influenciada pelo contexto sociocultural e familiar. A relação

com o alimento nas duas doenças se distingue ao corpo físico, na singularidade da DR e na restrição alimentar. Porém, se distinguem à impossibilidade proteica, na “alimentação fraca” à austeridade alimentar, pobre em aminoácidos não catabolizados.

Os dois grupos (Pessoas com DM e pessoas com EIM) aproximam-se ainda na percepção da insuficiência do alimento prescrito (230), ao quantitativo, e distinguem-se na qualidade do ponto de vista de ampliação e possibilidades alimentares, distintas quando comparadas a doença prevalente às doenças raras. Ao não acesso e ausência de oferta dos alimentos possíveis nas vivências dos EIM, a limitação é ampliada.

Há evidências científicas que apontam o apetite insaciável e voraz à Síndrome de Prader-Willi (SPW), dada as diferenças nas suas considerações da saciedade e na sua raridade (231,232). A SPW também é de origem genética e possui como características mais comuns neurocomprometimento no desenvolvimento cognitivo e mental, dificuldades de aprendizagem, pode haver explosões emocionais e há importância dada a comida. O expressivo interesse pelo alimento pode levar à obsessão e à obesidade mórbida, havendo necessidade de acompanhamento constante e vigilância do cuidador (233). Parentes de pessoas com SPW sentem-se “presas num mundo orientado para a alimentação” (233), um aspecto identificado nas rotinas de exaustão maternas.

Particularmente sobre a fome adaptativa, um aspecto se sobressaiu com relação à sua causalidade. Ísis (grupo 3) condicionou o mecanismo biológico-comportamental, notadamente ao início da dieta com regulação ao longo do tempo. A inicial negativa de Flora (grupo 1) à fome, segue a uma anuência à sua descoberta, segundo a mãe, por desconhecimento dos alimentos possíveis assim sintetizada: “Porque eu ficava assim, meu Deus, o que é que ela pode comer? Fome, fome, é, sim, nesse sentido...” A mãe direcionou ao fator causal da fome, a falta de informações de alimentos possíveis, ao que aparentou, segundo toda a entrevista, se apresentar de forma temporária, que se adaptou ao longo do tempo.

Aqui se sobrepõem alguns aspectos: o primeiro ao desconhecimento da DR, na ausência de nutricionista local especializada disponível para atendimento e consequente falta de informação sobre os alimentos possíveis. Nesse sentido, é necessário realizar uma distinção entre comunicação e informação para

entendimento de que sentido de vulnerabilidade aparece no universo materno ao designo da DR.

Comunicação pode ser processo e ao mesmo tempo produto (166), porém esta tese adota o processo no seu potencial interativo e relacional distinto e peculiar associado a um contexto e em conformidade ao que propõem Heráclito (234): “um mesmo homem não atravessa o mesmo rio duas vezes, muda o homem e muda o rio”. A interdependência do processo comunicativo e ser humano, ao tornar comum, utiliza determinadas mensagens, em síntese, informação.

Ao avanço do intrínseco à DR (biológico e dietético), se desvela mais um nível quanto ao significado da fome. O primeiro, de maior expressão nos discursos maternos, é materializado e tem endereçamento aos objetos dietéticos indispensáveis ao tratamento: a necessidade real e universal ao acesso de fórmula metabólica segura em opções mais palatáveis e que sua escolha seja realizada por paciente (a uma da oferta em Portugal, país-desejo), alimentos especiais, cestas de alimentos e diversidade alimentar nas opções alimentares.

Os objetos de desejo dietéticos estão presentes nos discursos em redes sociais associativista, apontando um transladar que ocorre do coletivo para o de grupo e individual e que se apresentou na pesquisa. Ainda foram adicionadas às tecnologias do tratamento/cuidado, como o acesso aos óculos ou lentes de contato e medicamentos na esperança da proteína, nos sentidos de cura ou vivência de uma dieta menos restrita.

O sentido da fome na dimensão dos acessos guarda dois significados traduzidos como paradoxos, o primeiro da abundância do alimento impossível versus a escassez do alimento prescrito e o da boa comida versus comida ruim (235). O primeiro paradoxo tem uma relação direta com a Fome do ter [o alimento] mas não poder [oferecer] ao ente (segundo apontou Flora, grupo 1). O segundo, já discutido no item fome nos EIM, acontece na relação “proteiconegativa” estabelecida com o alimento ou ainda do “alimento como veneno”. A “boa comida” refere-se aos alimentos que conferem a identidade ao grupo social investigado, como de alimentos especiais e permitidos para a dieta.

Os dois paradoxos estão presentes em estudo de como mulheres marginalizadas dos EUA, em vivência do apartheid alimentar, compreendem e negociam significados relacionados com a fome e a saúde (235). A abundância no estudo está relacionada aos alimentos industrializados e ultraprocessados,

amplamente disponíveis e doados em locais de alimentação na condição de “caridade alimentar”, em contraponto aos demais alimentos, como os *in natura*. Ainda que mulheres marginalizadas consumissem a comida que, em algumas situações, estivesse disponível, aspecto como o sabor era um fator importante para esse grupo social (235).

Mães dependem, necessitam e desejam acesso aos objetos previstos/fornecidos pelo Estado em uma relação “Estadodependente” nas três instâncias, do Executivo, Legislativo e Judiciário. O SUS fornece a fórmula metabólica aos pacientes inscritos e tratados no programa, bem como observado na pesquisa, algumas mães possuem acesso judicializado às cestas de alimentos permitidos para seus entes.

A oferta da fórmula metabólica via SUS (Farmácia de Alto Custo) é o objeto concreto do cuidado, que também compartilha vitórias menos tangíveis (como a lata de fórmula metabólica em suas casas à disposição), mas importantes, como na redução de taxas tributárias para compra dos produtos alimentícios importados, quando possível, como no recente avanço da Reforma Tributária (236).

A Emenda Constitucional nº 132, de 20 de dezembro de 2023, no artigo 9º, parágrafo 13 inclui as composições para nutrição enteral ou parenteral e as composições especiais e fórmulas nutricionais destinadas às pessoas com EIM. A elas é conferida a redução de imposto sobre bens e serviços de competência compartilhada entre Estados, Distrito Federal e Municípios e contribuição de que trata o artigo 195. O texto ainda coloca em paridade aos medicamentos com redução de 60% (sessenta por cento) das alíquotas dos tributos:

I - entre os medicamentos de que trata o inciso V do §1º, as composições para nutrição enteral ou parenteral e as composições especiais e fórmulas nutricionais destinadas às pessoas com erros inatos do metabolismo; e (236)

A imersão ao fenômeno revelou um outro nível intrinsecamente ligado ao alimentar. Ele aparece como um segundo direcionamento imaterial, ao relacional em dois escopos: ao relacional na sociedade em experiências do estigma à exclusão social diante da cultura da diferença alimentar e, no segundo, ao relacional terapêutico, na ocorrência de conflitos e tensionamentos frente às tecnologias leves (corpo técnico especializado).

Existe uma vida cotidiana das mães que sobrevoa e pousa ao técnico, mas que adentra, em amplitude e diversidade, outros espaços sociais, que

são percorridos em suas jornadas interativas. Na determinação de papéis, há materialização da performance técnica a partir da norma dietética, foco central e necessário no atendimento clínico, a um perfil de paciente que demanda cuidados especializados. Porém, a essencialidade de manutenção da vida no território do cuidado incorpora, em um modelo de atenção centrado no paciente, no relacional, a tecnologia leve e habilidades comportamentais.

Estudos de Merhy e Franco (237–240) apontam para uma vida como ato em cenários, condições e contextos, que no trabalho em saúde relacional - “Trabalho Vivo em ato” (238), ao momento de sua produção; integra o ato prescritivo, técnico, produtor de conhecimentos e nas relações com os pacientes. É nas relações com base na forma de agir entre sujeitos, trabalhadores e usuários, individuais e coletivos, que se colocam as tecnologias leves.

O olhar para as tecnologias leves se soma às habilidades intra e interpessoais essenciais comportamentais para o desenvolvimento pessoal, com destaque a comunicação. Junto ao trabalho em equipe e resiliência, compõem os pilares socioemocionais necessários para o desenvolvimento pessoal, e estão mais alinhados com a personalidade, atitude e comportamento do que conhecimento formal ou técnico.

As necessidades e o contexto do cuidado acontecem em vidas porcionadas, calculadas e anotadas em cadernos de registros dietético diário no contexto alimentar. Ou, ao cuidado compartilhado entre a mãe e o pai, ao final do dia tem que “trocar tese”, compartilhar o que foi consumido pelo filho ao longo do dia (Camélia, grupo 2). Nas suas próprias vivências, tentam articular uma vida sem surpresas em um território do cuidado, em que “...o imprevisto é uma coisa que não pode ter na vida deles...”, como afirmou Angélica (grupo 1) e reforçou Holly (grupo 1) em suas narrativas. Ou ao oposto, nos declarados exames em equilíbrio, há uma “liberação” espacial-temporal da família de Gérbera (grupo 2): “Essa semana a gente não vai porque o exame estava bom, graças a Deus”.

A impossibilidade do imprevisto, as vidas calculadas e a intensa participação da mãe nos cuidados ao ente evocam um aspecto presente a outra doença crônica não transmissível (DCNT) e não rara: a DM. A DCNT não rara incorpora identificações de certa similaridade aos EIM, como na regulação alimentar, aferições de taxas constantes e monitoramento, cuidado e autocuidado da doença,

esse último com significado passado de mãe para filho e com apoio de nutricionistas no processo.

Na comparação das condições crônicas – FNC e HCU e diabetes, um conjunto de práticas na atenção primária envolve aferição contínua de taxas de aminoácidos para ajustes na dieta e manutenção da vida (na diabetes, testes de glicemia e injeções de insulina); a contagem de proteínas (na diabetes, carboidratos); rotinas cotidianas de consultas, prescrições e suas repetições, relatórios técnicos, farmácias e drogarias (com médicos e consultas de enfermagem para a diabetes).

Um aspecto central às doenças crônicas é, na potencial necessidade de traslados, a preparação significativa para o movimento dos corpos. Há, portanto, a ausência da espontaneidade e serendipidade, apontada por Lucherini (241) no que antecede às dinâmicas sociais e plenitude de corpos em vivência com as doenças nas dimensões espacial e de tempo. A falta de espontaneidade em situações sociais também é referenciada em estudos com pacientes adultos que vivenciam a FNC (144).

A fome envolve a ausência de igualdade e homogeneidade da fórmula metabólica e alimentos prescritos para as comunidades estudadas, sem suas garantias mantidas para gerações presentes e futuras. Coaduna a dupla dimensão bioética, a da fome como elemento persistente - “um problema tão velho como a própria vida” (48); e acesso às tecnologias de saúde: fórmula metabólica e alimentos, como fenômeno emergente de estudo. A questão se agrava na interface de determinantes e condicionantes da saúde como renda, moradia, transporte.

Trata-se, portanto, de uma fome distinta e peculiar das nomeadas por referências do campo, apontadas neste documento, e que emerge na vivência da doença rara e em particularidades de suas jornadas interativas. Não se encontra nas bases conceituais puramente sociais ou biomédicas e ocupa um escopo singular do próprio contexto de vida, condição e relações distintas vividas das mães. Foi nomeada na pesquisa como a “Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico”.

9.5 A fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico: entre necessidades maternas material-imaterial

A teoria desta tese designa como categoria central a “Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico”. Trata-se, portanto, de um conjunto de fomes em interface socio sanitária que combinam a materialidade do acesso alimentar e a imaterialidade ao relacional (Figura 12).

Este conjunto de faltas e descompassos incorpora a ausência do mínimo essencial ao tratamento, destacadamente para/na promoção do DHAA, e relacionalidade na construção de um mundo de todos para todos. Há uma interligação do mais frequente e aparente (material) que se aprofunda ao relacional (imaterial).

Do ponto de vista bioético, a existência das “fomes” contradiz ao potencial de justiça necessária para, pelo menos, três públicos impactados, que são as famílias de pessoas com DR responsáveis pelo cuidado, mulheres que cuidam e as futuras gerações em vivência com as DR, aqui representadas por bebês e crianças. Parto da premissa que uma sociedade justa promove a inclusão e reconhecimento da potência de cada ser pertencente aos grupos sociais mais vulneráveis (Figura 11).

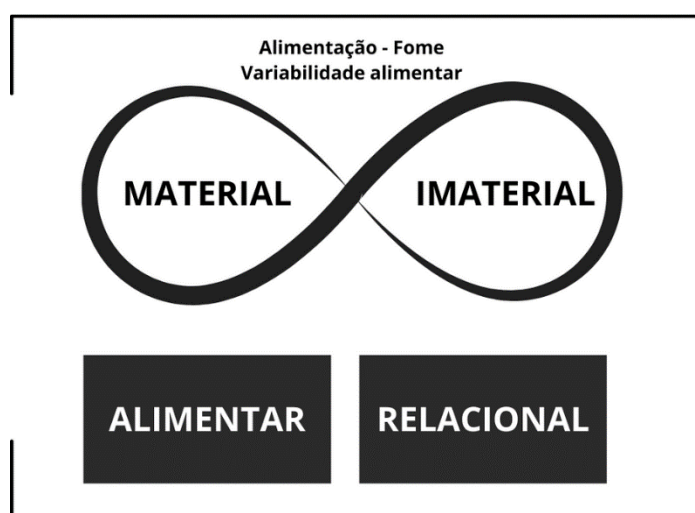


Figura 11 - Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico – entre o material e imaterial

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

9.5.1 Fome de pertencimento alimentar – um olhar aos não acessos

Existe uma interface nos desafios que envolvem renda, transporte e moradia na vivência das mães com a DR, que são fatores determinantes e condicionantes da saúde (242). A interface envolve o “bônus de localidade” quanto ao local de moradia nas capitais do país, locais em que há Serviços de Referência especializados no atendimento à DR. As distâncias dos locais de tratamento são uma limitação para o paciente e sua família, uma geografia que pode ser determinante no aumento da vulnerabilidade e redução de suas autonomias.

O exemplo da DM pode ajudar como um parâmetro de comparação no aspecto “bônus de localidade” em relação à HCU. A DM é uma doença crônica metabólica não rara, sensível ao atendimento ambulatorial, com efetivo controle glicêmico por parte do paciente/família, plano de cuidado com equipe multiprofissional e intervenções de hábitos de vida (como um maior rigor dietético). O Atlas de Variação em Saúde (2022) apresenta dados a partir de variações de frequência de internações para tratamento da DM, sem diferenciação de subtipo (1 ou 2).

O diagnóstico de disparidade de acesso às internações da DM é apontado no Atlas com variações de 23,7 a 117,4 por 100.000 habitantes-ano, uma variação de 5 vezes entre as Unidades Federativas (UF), o que também pode ser observado entre as Regiões de Saúde, de 6,2 a 237,7 por 100.000 habitantes-ano, uma variação de 38,3 vezes. São achados que confirmam distintas configurações do cuidado no contexto de acesso e efetiva, nesse caso da DM, internação no Brasil (243).

Um marcador utilizado para designar a tomada de decisões de gestores nas medidas de contenção, prevenção e atendimento à população afetada nas DR é a prevalência. Do ponto de vista epidemiológico, ela funciona como a “fotografia da doença” e gera significado para classificação do que é DR ou não é. Mônica Magalhães (2021) sugere considerar a gravidade, não apenas raridade (no contexto da prevalência), em consideração a alocação de recursos para DR (244), o que, para essa pesquisa, permite uma reflexão necessária no contexto de provisão de justiça para a comunidade de DR.

A gravidade é um conceito complexo que abrange vários aspectos do estado de saúde de um paciente e abrange quatro questões, nas dimensões passado,

presente e futuro (244). É um modelo de análise que possibilita rever a linha do tempo de vivência da DR a partir de dados de vida real dos grupos impactados ao marcador severidade. Ele é sintetizado pela autora em três perguntas, transcritas aqui (244):

1. **Quão mal o paciente esteve no passado?** (*how baddly off a patient has been in the past*). Considera o histórico de sofrimento e limitações causadas pela doença;
2. **Quão mal o paciente está agora?** (*how baddly off a patient is now*), que se refere ao estado atual de saúde do paciente e o impacto da doença em sua vida diária;
3. **Quão mal o paciente ficará se não for tratado?** (*is expected to become if not treated*), no contexto da piora esperada da doença e as consequências potenciais na ausência de tratamento;
4. **Com que urgência o paciente precisa de tratamento?** (*how soon they need treatment in order to avoid a bad outcome*), que avalia a gravidade imediata da situação e a necessidade de intervenção para evitar complicações graves.

Ao apresentar as questões na consideração da severidade como marcador em DR, compartilho a motivação de Mônica Magalhães em não ignorar os pedidos dos pacientes com DR, neste estudo, aos *illnesses* maternos. A utilização dos *illnesses* permitiu o acoplamento de uma rede complexa e interativa de variáveis biológicas, psicológicas e sociais. No contexto relacional entre médico e paciente, o médico interpreta a experiência da doença apresentada pela paciente e identifica seu nome, confere-a número (CID), infere suas causas e as possíveis escolhas terapêuticas. A pessoa com a doença a interpreta enquanto experiência em termos de vivência, suas crenças sobre a sua natureza e suas expectativas ao tratamento (191).

O diagnóstico, como signo faz parte desse conjunto interpretativo-relacional. Ele incorpora diferentes significados, segundo aponta a Sociologia do Diagnóstico. Como elemento que depende de uma interação interpessoal, ou seja, de pelos menos duas partes participantes em seu processo comunicativo, que são médico e a/o paciente/cuidadora/o, passa a ter sentidos em construções específicas para as duas partes: é categoria e processo (245).

Como categoria, para o médico, o inscreve em um código de doenças (*sickness*), um modo externo e público, que funciona como papel social em uma posição negociada no mundo (3,4). A doença (*disease*), no paradigma médico ocidental, se configura como o processo patológico decorrente de uma norma biológica, um mau funcionamento ou má adaptação de processos biológicos e psicofisiológicos no indivíduo. Ao lidar com ela, a pessoa molda seus significados a partir de seu arcabouço cultural em comunicações sobre problemas de saúde com variações étnicas, de classe e familiares dentro da mesma sociedade (3,4), assentando, assim, o *illness*.

O sofrimento e dor estão presentes durante todo o ciclo de vida das pessoas com as DR, mas também impactam significativamente o seu microssistema mais próximo, o da família em primeiro grau, no contexto individual e coletivo (ao comunitário) e dimensões psíquicas e o social. A dor é íntima, de percepção pessoal, impregnada de social, cultural e relacional (246).

O tempo calculado (*cronos*) é elemento determinante para pessoas com DR, em condições de diagnóstico e tratamento, esse último no contexto de acesso, que, quando falha, compromete a saúde da pessoa vulnerada com DR, produz sequelas cognitivas irreversíveis e pode produzir o desfecho da própria morte para a pessoa acometida.

Há uma lacuna diagnóstica vivida pelas mulheres (especialmente na HCU na ausência de um célere diagnóstico), de sofrimento e busca por respostas diante de sinais percebidos na cronicidade avançada da DR (à sua não confirmação). Eles podem ser percebidos por mães ou outros atores sociais do ecossistema, como nos comprometimentos oculares das crianças por profissionais da educação.

No aspecto diagnóstico tardio, a ausência da confirmação da condição rara em paralelo à materialização das primeiras condições vividas pela criança, como ao alto grau de miopia às convulsões. A pesquisa de Poloni et al (2018) apontou que o primeiro sintoma notado pelas famílias e/ou médicos foi deficiência visual, *ectopia lentis* para 53% dos casos da pesquisa (n=72 pacientes, 60 famílias) (247), como para Holly (grupo 1). Amarílis, Flora e Maricá (grupo 1) comunicaram altos graus de miopia das crianças.

A determinação do potencial de severidade passado, presente e futuro nas EIM em estudo aponta para outro caminho basilar desta tese na legitimidade do agora. A perspectiva da SAN oferece um conjunto de dimensões relacionadas aos

princípios éticos, que permitem realizar inicialmente duas perguntas diante das condições apresentadas, diretamente relacionadas aos pilares fundamentais para o manejo dietético bem-sucedido do tratamento, que são os alimentos e a fórmula metabólica:

- 1. Os acessos são de forma regular, permanente, de qualidade e em quantidade suficiente?**
- 2. Os acessos não comprometem outras necessidades essenciais e bases práticas alimentares promotoras de saúde?**
- 3. Os acessos têm como base práticas alimentares promotoras de saúde que respeitem a diversidade cultural e que sejam ambiental, cultural, econômica e socialmente sustentáveis?**

A negativa às duas primeiras perguntas, passíveis de identificação neste estudo científico, faz repensar a fome por falta de acessos nas dimensões a partir da base ética imbuído na SAN e DHAA. O acesso aos alimentos em geral e fórmula metabólica é irregular e desigual, destituído de uniformidade, igualdade, equidade e integralidade. Ele não é permanente e de qualidade, na perspectiva do modelo de governança do alimento e fórmula metabólica no SUS, em que antagoniza a oferta da fórmula metabólica e a não disponibilidade na sua prática. A fórmula metabólica como objeto terapêutico é essencial para integrar o consumo metabólico para a FNC também durante a adolescência e vida adulta.

Ou ainda, que revela lacunas regionais/estaduais na oferta de apoios, em geral judicializados, o que onera ao Estado. Um dos pontos que distingue o acesso é a mobilização individual das mães e apoio coletivo na promoção de informações e direitos como mecanismo de empoderamento materno coletivo. Um dos exemplos é o de Jasmine (grupo 2), que negou a fome, porém sinaliza a disponibilidade de produtos que promovem a saciedade de seu ente na rotina alimentar e Holly (grupo 1) que sinaliza a falta de compreensão sobre a necessidade dos produtos alimentícios e fórmula metabólica ao Judiciário para seu filho.

Esse distanciamento entre oferta e entrega acontece nas interrupções, faltas e mudanças da marca da fórmula às licitações, o que prejudica a adesão no tratamento em 21% dos entrevistados na pesquisa de Ana Maria Martins et al (228), ausência de alimentos necessários para a variedade alimentar e na falta de palatabilidade da fórmula metabólica. Ademais, pode ser acrescida a questão da territorialidade do cuidado, ao considerar questões específicas de cada lugar: nas

distâncias para entrega da fórmula, nas operações de traslado para receber o produto e ainda na tentativa materna em variar a alimentação em uma cidade que pode apontar situação de apartheid alimentar.

Diante dessas condições, parte do ecossistema - como de mães e profissionais de saúde, aportam estratégias, por vezes sem efetivos resultados, como ao fracionamento da fórmula metabólica em menor quantidade, quando disponível, para não ocorrência de interrupção ao tratamento alimentar à filha na sua casa:

Quando eu não tenho nenhuma dentro de casa, não dá, quando tem, vai tentando dar, se toma três, dou duas, tem dia que dou duas vezes, tem dia que dou uma, tem dia que não dou nenhuma... (Maricá, grupo 1)

Do ponto de vista clínico, o tratamento à criança durante a primeira infância é essencial na prevenção de danos irreversíveis no cérebro em desenvolvimento, em comportamentos hiperativos com características autistas e convulsões (19). Ainda que tenham capacidade intelectual preservada, vivem o risco da sequela neurológica (19), fato sempre rememorado pelas mães nas entrevistas, que na pesquisa chamo de “sombra da sequela”. Camélia (grupo 2) sintetiza de forma emocionada a cada ano sem comprometimento neurológico de seu filho:

Início foi assim, foi uma preocupação enorme, assim, cada ano parece que eu ia fazer aniversário. A gente pensava cada ano que o cérebro dele tá mais estável, com menos risco de ter alguma coisa mais séria.

Ao que ao final questiona: “Tentar manter o nosso filho saudável, né? O que no fim é uma planta diária. É uma casa. Casa. Desenvolvimento cada ser, uma cabecinha para cada fase...”

À medida que suas filhas e filhos crescem, reduz-se a adesão ao tratamento, achado em conformidade com evidências científicas (117,141,143,248) e destacado por Amarilis nas condições de suas duas meninas, ambas em vivência com a HCU, em idades de 12 e 15 anos na época da entrevista. O controle e permanente estado de alerta da mãe se revela desde a saída e retorno à casa após o trabalho no bar, ocasião em que pode observar a tigela de carne preparada “mexida”, ao que a primogênita assumiu o seu consumo na ausência da mãe.

Assim, as negativas ao acesso, ou mesmo a um acesso intervalado (por desabastecimento às licitações), são barreiras à adesão ao tratamento. Mostram-se inversos ao que propõem as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com DR no SUS e ao próprio sistema de saúde brasileiro. A diretriz prevê a garantia de atenção aos familiares e pacientes com DR em todos os níveis, prevenção,

acolhimento, diagnóstico e tratamento (baseado em protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas, seguimento e reabilitação) (111). O sistema brasileiro de saúde é fundado na universalidade de acesso em todos os níveis de assistência em conformidade às diretrizes mencionadas (242).

É preciso pensar em aspectos fundamentais, em consonância ao que articula Wainstock e Katz (2023), no direito humano fundamental de saúde e a vida (107). É necessário possibilitar o florescimento das mulheres, crianças e famílias considerando a adoção de uma ética aplicada de olhar bioético que respeitasse a luta de cada pessoa nesse processo, cada mulher e seus entes como um fim e como uma fonte de agência e valor por si mesma (249). A Teoria das capacidades, teoria da justiça desenvolvida por Martha Nussbaum (2000), com base e associação de Amartya Sen (250), permite a reflexão do ponto de vista do acesso da fórmula metabólica e alimentos.

Uma sociedade justa, segundo a Teoria das capacidades, promove a inclusão e reconhecimento da potência de cada ser pertencente aos grupos sociais mais vulneráveis. O não reconhecimento das pessoas que convivem com DR (pacientes, familiares e cuidadores), enquanto grupo social alijado do mundo público e das decisões institucionais políticas – sejam enquanto possíveis sujeitas ativas no processo ou sendo nele beneficiadas; pode comprometer o ideal de igualdade, ponto decisivo na teoria do neocontratualista Rawls e referência para Martha Nussbaum. Especialmente ao considerar a perspectiva de gênero, em que circunstâncias sociais e políticas desiguais oferecem capacidades humanas ainda mais desiguais às mulheres (249).

A justiça, para Rawls, é a primeira virtude das instituições (251). Em seu experimento mental proposto – o contrato social hipotético imaginado, todos são cidadãos livres para conduzir as suas vidas, estão em situação de igualdade, são independentes para suas escolhas e podem organizar a própria sociedade, reconhecida por ele como um empreendimento (251). As pessoas que a compõem devem ser tratadas como fim, e não meio, o que designa a inviolabilidade humana fundada na justiça (251), ponto importante para o contrato social proposto pelo autor.

A abordagem de Rawls é mais procedimental, com determinação da situação original e seus aspectos: no conceito de justo, o véu da ignorância e a racionalidade das partes contratantes com princípios da justiça e da utilidade média (251). Por

outro lado, a Teoria das capacidades, em um procedimental que inicia de forma compreensiva-intuitiva de uma situação particular, busca de procedimentos políticos e promoção da justiça como resultado esperado (252).

O objetivo da autora se centra no respeito à dignidade humana e o fazer justiça frente às complexas interrelações no esforço humano para o florescimento e seus contextos material e social (252). Para alcançá-lo, apresenta uma lista de 10 capacidades, que não é absoluta no aspecto da justiça, e sim “uma explicação do mínimo de garantias sociais centrais” (252).

As capacidades contemplam seres humanos em todas as suas condições e vivências e funciona como referência para uma vida minimamente decente e adequada, especialmente considerando as desigualdades entre as nações (249,252,253). Reivindica a participação de pessoas com impedimentos e deficiências associadas, que podem contribuir para a sociedade desde que se estabeleçam condições para que elas desenvolvam seus próprios potenciais (252). Incluem no contexto da pesquisa e se relacionam com o acesso: o direito à vida; saúde física; integridade física; sentidos, imaginação e pensamento; emoções; razão prática; afiliação e lazer (252).

Os não acessos também adentram outros espaços sociais, como a escola. A necessidade das mães ocorre no sentido de potencializar ou instituir a autonomia relacional no binômio escola-família. Utiliza estratégias como a ampliação das trocas, comunicação e informação nesse espaço social, especialmente em condições que: o Estado não prevê a alimentação cotidiana ao seu filho, ou envia o alimento de casa, quando possível, ou aguarda a decisão judicial, comprometendo, em ambos, quando em condições de vulnerabilidade social, na falta de alimentos hipoproteicos ou específicos, segundo a prescrição dietética privativa da/o nutricionista ou na falta da fórmula metabólica. Uma das maiores dificuldades é a ausência dos alimentos hipoproteicos na rede pública, o que afetou 31% dos entrevistados na pesquisa de Ana Maria Martins et al (2020) (228).

Nesse contexto, cabe referenciar dois aspectos que fazem parte do cotidiano das mães na busca por alimentos aos seus filhos: o primeiro é da ausência do alimento possível nas escolas. O segundo se materializa na não oferta da fórmula metabólica por parte do Estado, sempre em condições de comprometimento na entrega, que é mais complexa tanto na sua chegada aos locais da oferta, e a

posterior entrega para a maioria das mães, que moram longe dos centros de coleta da fórmula metabólica.

O Programa Nacional de Alimentação Escolar (PNAE) é uma política pública saudável (PPS) que articula diferentes ações setoriais para resolutividade de questões de saúde da população nacional (254). Tem por objetivo atender as necessidades nutricionais dos alunos durante sua permanência em sala de aula, contribuindo para o crescimento, o desenvolvimento, a aprendizagem e o rendimento escolar dos estudantes, bem como promover a formação de hábitos alimentares saudáveis, por meio da oferta da alimentação escolar e de ações de educação alimentar e nutricional.

Ainda que sua origem reporte ao assistencialismo, o PNAE é pautado pelo DHAA em universalidade ao seu público-alvo, alunos de toda a educação básica (educação infantil, ensino fundamental, ensino médio e educação de jovens e adultos) matriculados em escolas públicas, filantrópicas e em entidades comunitárias (conveniadas com o poder público) (254).

Em paralelo ao PNAE, circunscreve-se a aquisição de alimentos, ações de proteção social básica, ações de proteção social especial, formação de estoques públicos com agricultura familiar e construção de cisternas. Há, portanto, uma proposta articulada de saúde multifacetada no Brasil em sistemas alimentares com a incorporação de determinantes sociais de saúde para fins de avaliação e intersetorialidade e interdisciplinaridade prevista na sua dinâmica enquanto PPS com integração ao nível local brasileiro (municípios).

O PNAE oferece alimentação escolar e ações de educação alimentar e nutricional a estudantes de todas as etapas da educação básica pública (254). A descentralização dos recursos à PPS permitiu alavancar o programa de forma a gerar impacto de suas ações, especialmente com a incorporação da Lei nº 11.947/2009. Ela prevê obrigatoriedade de repasse mínimo em 30% dos recursos advindos do Fundo Nacional de Desenvolvimento da Educação (FNDE) na aquisição de alimentos da Agricultura Familiar (AF) (254).

O programa não teve os valores reajustados por veto presidencial em 2022, o que inviabilizou a aquisição de itens da merenda escolar nas escolas públicas brasileiras, apontada pela mídia como uma das prioridades para o governo em 2023. Em 2022 também houve o corte de 38% na aquisição de alimentos, ações de proteção social básica, ações de proteção social especial, formação de estoques

públicos com agricultura familiar e construção de cisternas. Isso compromete a sua eficácia social como PPS, na maior perda de ingestão de nutrientes em fase importante de desenvolvimento físico de crianças, possibilidade de comprometimento cognitivo e de desenvolvimento escolar, especialmente em condições de baixa renda e expressiva vulnerabilidade social. A publicação da Resolução CD/FNDE nº 02, de 10 de março de 2023 alterou a Resolução CD/FNDE nº 06/2020 com reajuste dos valores *per capita* e passaram a vigorar de acordo com a norma jurídica (254).

Alunos com diabetes, hipertensos, com anemia ou qualquer outra restrição alimentar têm direito, por lei nacional 12.982/14, sancionada pela presidenta Dilma Roussef em 2014, a merenda escolar especial a alunos com restrições alimentares (255). A deputada Sandra Rosado, relatora da proposta, apontou no site oficial da Câmara dos Deputados, a necessidade de “adequação da compra de produtos especiais ao número de pessoas e crianças” (256) nestes grupos específicos, e, com um certo otimismo, declarou que “que os kits diferenciados de alimentação certamente não terão um preço diferente daqueles que já são oferecidos” (256).

Mães como Amarílis (grupo 1) e Magnólia (grupo 2) vivenciam desafios na sua jornada pessoal em busca ao alimento as suas duas filhas em que a falta de nutricionistas influencia decisivamente. Amarílis (grupo 1) relatou dificuldades na incorporação de cardápios de escolas públicas ajustados às necessidades de suas duas filhas em vivência da DR. Ou ainda, como afirmou Susana (grupo 2) na impossibilidade inicial de levar alimento de casa, por impedimento na escola, na falta da responsável técnica de Nutrição. Após ida à escola, estabelecer conversas com os agentes escolares, conseguiu autorização para enviar as “marmitas” para o filho. Porém, o ente não se alimentou, segundo a mãe, por não ter sido orientado pela agente escolar e obedecer a mãe quanto à alimentação de fora de casa. Assim, o filho experimentou a fome.

Em um contexto de mundo ideal, conforme reporta o estudo inglês de Jones e colaboradores (2021) com foco na Fenilcetonúria, cada criança deveria ter um plano de saúde individual em parceria com escola, pais, alunos e profissionais de saúde que funcione como um objeto de “aconselhamento sobre as necessidades de cuidados médicos individuais” (257). Deveriam ser revisados pelo menos anualmente ou antes desse prazo, caso ocorra alteração no quadro de saúde, e

devem ser mantidas as garantias de escolas com políticas de saúde e funcionários responsáveis pelo acompanhamento dos planos (257).

As narrativas das mães indicam violação do DHAA e não atendimento ao princípio da equidade, já que as escolas recebem o fundo para formação de cardápios seguros, variados, com respeito à cultura, tradições e hábitos saudáveis para estudantes com necessidades alimentares e nutricionais especiais do PNAE. Ainda sobre o programa,

ele exige a designação de Nutricionista Responsável Técnico, elaboração de cardápios que respeitem as necessidades nutricionais, os hábitos alimentares e a cultura alimentar da localidade, sempre observando as orientações do Ministério da Saúde sobre a promoção da saúde por meio da alimentação (254).

A ausência da macrodecisão (ou não aplicabilidade da política de Estado e no estado do RJ), somadas ao esforço pessoal na busca de alimento as suas duas meninas, vulnerabilizam ainda mais a mãe de autodeclarada renda baixa e que leva o alimento de sua própria casa para suas filhas nos seus turnos escolares. As suas meninas, ao não acesso, reduzem as suas capacidades no direito à vida, na própria saúde e integridade física (252) (p. 91-93), impedindo o florescimento pessoal.

Do ponto de vista ético, o acesso é um dos pontos centrais de reivindicação das mães. Na reflexão sobre os fluxos se apresenta como um dos itens fulcrais de abordagem da base alimentar, assim como nos demais aspectos bioéticos previstos nesta tese. Em sintonia ao que aponta Mauss sobre a fome, ela se torna resultado da desigualdade social e aos não acessos de recursos básicos (32), aqui representados pelos alimentos possíveis e autorizados na dieta individual. Os não acessos apontam para uma primeira e imediata camada sobre a fome que se conectam a outra mais profunda, a do relacional.

A falta de nutricionistas tão especializados possibilita em uma reflexão sobre uma demanda dessas profissionais no mercado aos vazios assistenciais. Angélica (grupo 1) afirmou que na burocracia e a espera de vaga no serviço especializado fez com que assumisse a consulta particular de nutricionista especializado para a sua filha. Lótus (grupo 2) apontou apreensão após o desmame e início da introdução alimentar sem o acompanhamento no momento mais oportuno e necessário. Íris (grupo 3) é a única especialista que atende pacientes com EIM no serviço de alta complexidade em que atua.

Esse conjunto reflete uma demanda de preparação de novas gerações de profissionais especialistas, nos serviços médicos, como apontou o relatório da Conferência Livre Nacional de Atenção Especializada no SUS, realizada em 25/05/2023, na tentativa de pensar coletivamente novos modelos de formação médica e multiprofissional para a atenção especializada (258).

A diretriz II sobre o desenvolvimento e estratégias para formação de profissionais médicos e não médicos em nível de graduação e pós-graduação a nível de residências multiprofissionais fez menção a quatro marcos decisórios, dos quais destaco a primeira e a quarta:

- 1) resgatar o papel do MS, no ordenamento da formação médica e multiprofissional com regulação do provimento e fixação do profissional da AE em vazios assistenciais e regiões de difícil acesso;
- 4) Estimular a fixação de profissionais nos serviços de atenção especializada com base no modelo ampliado de saúde (258).

9.5.2 Fome de pertencimento relacional – a integração imaterial

A imaterialidade se apresenta em conflitos relacionais que envolvem a percepção da diferença em sentimentos de isolamento na vivência da DR e aos tensionamentos e conflitos relacionais da tecnologia leve. A valoração do relacional promoveu mudança no direcionamento de políticas públicas na Tunísia. O país de inicial centralidade na reivindicação antiga por medicamentos priorizou o combate dos estigmas e preconceitos vividos ao conhecimento da DR (259).

À observação biológica da DR, de origem genética, tem característica de não se mostrar aparente ao corpo físico, porém as pessoas afetadas se apresentam clinicamente doentes (115). É uma doença autossômica recessiva, que atinge mulheres e homens na mesma proporção a partir de um gene recessivo em origem dos cruzamentos dos pais da criança e mescla dois polos opostos ao social – do invisível do que ela é e do visível no que pode ser.

A ausência de tratamento ou não adesão à dieta, condições de estresse e consequentes alterações metabólicas a algum evento podem facilitar a manifestação e percepção dos EIM HCU e FNC a outro indivíduo nos espaços sociais. A ocorrência acontece, por exemplo, ao potencial de sequelas cognitivas, consequências ao sistema ocular (HCU) e no uso dos óculos para altos graus com lentes mais espessas do que as tradicionais, odores diferenciados, convulsões e crises. As DR tornam-se visíveis e tem “aparecimento” social nessas condições

manifestas e ao ato alimentar, um evento tão natural e necessário para seres humanos.

A revelação da FNC acontece aos sinais observáveis pela à sua especialidade empírica e cotidiana, de seus filhos, como exemplificam Rosana e Deise (grupo 2), aos odores e alterações de humor, “o suor dele mais forte, né?, o xixi também fica bem mais forte...” Ao que a mãe continua: “O humor é o que mais identifica, sabe, a fenil alterada, é o humor. Porque eles ficam assim, bem irritados...” (Deise, grupo 2). A marca da diferença ao outro pode se iniciar na própria família, como pelo ex-companheiro/família paterna de Magnólia (grupo 2).

À confirmação diagnóstica e logo à introdução alimentar (FNC) ou ao “Reaprender a Comer” (HCU) se efetivam os primeiros dilemas maternos nas relações alimentares, ao “comer junto” ou “comer fora”: devo ou não falar sobre alimento?, podemos ou não (a família) comer em coletivo?, alimentos distintos aos prescritos para nosso filho, ou ainda alimentos que possam favorecer o “despertar alimentar” podem ocupar ou não ocupam o mesmo espaço nas nossas mesas? É uma comunicação necessária, já que envolve o alimento indispensável ao corpo humano nas suas partilhas (260), à comensalidade.

A estratégia materna mais rotineira é da comunicação com seus filhos. Ela combina uma timidez e insegurança inicial que evolui para a especialização materna necessária. Tornam-se especialistas na experiência da doença do ponto de vista empírico, em imersões teóricas sobre a DR e no universo da dieta, que combina pesquisas e trocas coletivas na comunidade de mães. A orientação nutricional sinaliza para uma abertura mútua entre todos os atores sociais, clínicos e não clínicos, orientam a uma alimentação em coletivo nas diversidades de cardápios na família, na adesão rigorosa à dieta por parte da pessoa afetada, mesmo aos receios e inseguranças iniciais maternas.

Questões sobre a comunicação dos alimentos também são apontadas na SPW de forma distinta. Se configuram enquanto desafios na vivência da DR, e tem na comunicação também uma estratégia. A comunicação entre familiares saudáveis e pessoas com SPW adota o “não falamos de comida”; “não dizemos que estamos cheios”; “não mencionamos nossos próprios desejos relacionados à alimentação” (233).

O estigma social da doença - “doença silenciosa” (Camélia, grupo 2), na maior parte de suas vidas, é direcionado à pessoa desacreditável (173) na condição

da ausência de sequelas ou disfunções metabólicas perceptíveis. Ele se revela nos momentos e espaços de socialização à pessoa desacreditada, família e atores sociais (sociedade em geral) que a confrontam à uma distinção alimentar, nas práticas comensais. Ou em situações peculiares, como quando Camélia (grupo 2) leva a fórmula metabólica pronta ao seu filho no clube em que brincava com o amiguinho. Particularmente, nos eventos em que há abundância da proteína (churrascos, feijoadas, ceias da Páscoa, Natal e festinhas na escola) em que o “comer junto é irmanar-se” (218).

A Bioética, ciência da vida e da saúde, permite a construção de soluções éticas em face ao pluralismo pacífico na (prevista) diversidade de mundos. É na interface relacional que surgem conflitos, entre o particular (no indivíduo, na individualidade) e o coletivo. Para a pesquisa, no cotidiano das experiências narradas e vivências de adoecimento pelas mães da EIM, em espaços sociais dinâmicos e cotidianos, nas interações mistas (168) com públicos de interesse diversos.

Uma síntese do que ocorre na vivência da DR é a reconfiguração alimentar, ao seu diagnóstico, o que passa a ser um projeto de vida da criança e família e afeta todo seu sistema familiar (11). A “fuga da proteína” ocorre aos churrascos cancelados e nas reduções ou negativas de participação em eventos sociais externos. Funcionam como fenômenos de autoexclusão em paralelo aos desejos maternos na “esperança da proteína”.

Práticas inclusivas para a criança são modeladas com outro evento alimentar paralelo, a exemplo das produções de simulacros sociais alimentares, em conformidade à recomendação nutricional. Do ponto de vista interacionista, a reprodução do simulacro iniciada ao tratamento, com a nutricionista, e a sua reprodução do evento, é salvaguardada como um evento de inclusão nas práticas comensais. Os convites aos eventos sociais são motivos de angústia, ansiedade, ultra gestão antecipada e preparação para o pertencer nas condições singulares das pessoas com DR. Porém, nem sempre promover simulacros se torna possível.

Para Holly, prevalece o isolamento de espaços públicos dado o maior grau de severidade na condição rara vivida por seu filho (HCU), ao comprometimento neurológico, seletividade alimentar, autismo e surtos episódios. Nas condições de crianças com desordens do neurodesenvolvimento e raras, incorpora-se o desconvite, o que não é bem-vindo, a incompreensão diante da diferença. O

estigma alimentar impossibilita a participação de uma vida social plena, reduz a capacidade de afiliação, na falta de “possibilidade de formar uma comunidade com os outros, ter laços sociais, ser respeitado e não ser discriminado” (252).

Mães à vivência de neurocomprometimentos tornam-se prestadoras de cuidados especializados e operam enquanto “mães corporais” e, ao seu testemunho e participação, ela transita e vive em espaços públicos, como Holly (grupo 1) ao judiciário. Holly (grupo 1) e Lavanda (grupo 2) destinam esforços argumentando com operadores do legislativo, apontando sobre a necessidade do alimento e fórmula metabólica prescritos.

O potencial de estressores do social (261), como aos estigmas e o sentimento de ser excluída (assim como, reportaram as mães, seus filhos), acontece em espaços de lazer (como restaurantes) ou na escola. O “comer fora de casa” é uma expressiva barreira à adesão (144), que maneja de forma estigmatizante e discriminatória ao movimento “ou arroz, ou batata”, os alimentos disponíveis, ou ainda ao desdém, desafeição e reclamações de atendentes ao verem marmitas de seus filhos serem abertas e não consumo do alimento comercializado no local. A batata simboliza a resistência na possibilidade de monotonia alimentar, tanto na aceitação, como na ingestão (206).

No caso das escolas, a impossibilidade ao acesso ao alimento ou a falta de nutricionistas para manejar a dieta contradiz o potencial de diversidade, pluralidade e abertura para a diferença nesse espaço. A escola é o local de ampliação ao apoio da educação especial na educação infantil para as famílias e crianças com subsequente comunicação sobre suas evoluções na escola; na promoção do benefício do serviço de apoio da educação especial na educação infantil, em conformidade aos reportes Saberes e práticas da inclusão (262,263) e inclusão de alimentos possíveis para as crianças nesses espaços.

A falta da estrutura compromete a cadeia de oferta alimentar, primeiro à ausência de alimentos possíveis na escola. A distinção do filho na escola ocorre na própria fila para pegar o alimento ou quando ele não é possível, inviabilizando, assim, o seu lugar na fila com os colegas. Aumenta, assim, a sensação da diferença frente aos alunos e opera a discriminação da criança, em isolamentos, marginalização e ausência ou de mínima socialização.

Há uma distinção na dinâmica relacional da mãe com a sociedade e em espaços de lazer. A impossibilidade de lazer para mães exaustas que vivem o fardo

do cuidado depende de fatores como a condição da criança em termos de severidade, na infraestrutura necessária ao traslado e ao local desejado e a renda familiar. Os grupos 1 e 2 se reorganizam para a diferença, levam toda a estrutura alimentar pronta ou os insumos para a produção no local. Para Amarílis (grupo 1) a praia é o um dos locais preferidos, dela e de suas filhas. Ao contato com outras pessoas, lida com o capacitismo individual ao explicar a DR em retornos específicos, como ao “Tadinhas...” Essa é uma expressão capacitista comum ao comunicar a DR, como também afirmou Gérbera (grupo 2).

Amarílis ainda reporta uma vulnerabilidade específica ao comunicar o significado da DR. A mãe parte do mais simples, rápido e que demanda uma explicação mais alinhada ao conhecido e aceito, como uma resposta pronta, ao naturalizado na sociedade atual e de menor potencial estigmatizante-discriminatório em comparação à HCU: a associação da DR às alergias alimentares, como a alergia à proteína do leite de vaca (APLV).

É, eu, assim, eu tenho um pouco apoio de pessoas que entendem sobre isso, sobre a doença delas, que na verdade familiares, assim, não entendem não é? Até porque, quando eu falo o nome da doença, o um povo já me pergunta assim: o que que é, o que que é essa doença?, sendo que às vezes é difícil até de a gente explicar porque muitas das vezes eu chego e falar assim: Ah, é uma doença rara, e fala assim: olha é uma alergia que elas têm, como eles não entendem, muitas vezes eu acabo concordando e falando assim: é uma alergia que eles não podem comer carne, não podem leite, pode tomar leite, aí então é é isso, né? (Amarílis)

A associação com a APLV guarda algumas similaridades na condição vivida de Amarílis (grupo 1): a alimentação de suas filhas depende de seu cuidado com aplicações distintas na condição rara e a prática de leitura de rótulos dos alimentos. Para a APLV, a alimentação de lactentes e crianças em idade tenra depende de cuidados parentais, os quais são determinantes na formação de hábitos da criança que cresce (264).

A narrativa de Amarílis (grupo 1) sintetiza o transladar a um novo signo/significado dado a DR. A vulnerabilidade parte da semântica do objeto e é compreensiva, diante da complexidade de significado da HCU, tanto para ela como emissora, um dado compartilhado com Maricá (grupo 1); quanto para os receptores (sociedade em geral). A explicação da DR não se centra apenas na informação, objeto de interesse de Flora (grupo 1), mas abrange a real compreensão do significado da HCU e reprodução desse conceito para outros na sociedade.

A fadiga comunicacional também acontece na luta de direitos, como quando Gardênia vai para escola de seu filho Manuel, cobrar cardápios adequados para a alimentação de seu filho: “Falei, expliquei, levei laudo”. E finaliza: “você acha que eles escutam?” Essa fadiga comunicacional pode derivar de um sistema social em que, à despersonalização ao atendimento parental, se mostra distanciado e desconectado aos pais de crianças com condições crônicas e raras (265).

No caso de Amarílis (grupo 1), ao afirmar a convivência com uma alergia (como a APLV), e não a DR (HCU), uma dimensão distinta da vulnerabilidade se aporta. A mãe se apropria de um signo externo à DR, com sintomas parecidos, porém de fisiopatologia diferente, e faz inscrição dupla (dela e suas filhas) no contexto social a partir de uma doença um pouco mais reconhecida, mais popularizada nos mecanismos publicitários e de influenciadores sociais, enquanto objeto de consumo, ao menos para parcela da população. Assim, ganham a representatividade na sociedade em geral.

A vulnerabilidade comunicacional parte de um processo que é projeto (266), o da comunicação para/com a sociedade e sugere também que ela se mescla ao movimento contínuo de explicar uma DR ainda não esclarecida, associando-a ao objeto referente direto – alergia alimentar. O consenso da própria comunicação proposto por Schramm (2001) abrange um senso conhecido no campo, o de troca, em “situação de encontro entre seres considerados em si-mesmos, mas também em inter-relação” (266).

A análise do posicionamento no grupo 1 da HCU se distingue ao grupo 2 (FNC). A identificação com outra doença, ou a transição de um significado para outro opera uma afronta/ofensa moral e frustração para o grupo 2 de mães, em consenso de recusa moral à associação do EIM a outras condições como, por exemplo, a APLV. Tulipa (grupo 2) foi a única mãe que reproduz a ideia de Amarílis, associando a DR a uma alergia: “para explicar todo o processo é difícil para ele, né? Então ele tem alergia”.

Para Gérbera (grupo 2), a alegoria a uma alergia associa a uma ideia social compartilhada de que a FNC é um evento passageiro e transitório: “Ela não vai ter nada, isso não é nada, vai melhorar” ou ao que Yasmin (grupo 2) relata: “... acham que é frescura”.

Em distinção de tópico e público, traço uma aproximação com as frustrações expressas por adultos com FNC a partir de evidências no estudo de Ford et al

(2018): o motivo da frustração está direcionado ao posicionamento de profissionais de saúde que “nem sempre levaram à sério” sintomas ou problemas sentidos por eles, e que podem ser uma consequência direta ou indireta da FNC (144).

Um olhar direcionado ao estigma foi indicado ao atendimento médico na rotulagem da criança sem a prévia avaliação na emergência médica. À emergência da criança, o relacional terapêutico do profissional de saúde, sem conhecimento da DR, assume uma perspectiva nas novas interações clínicas para as mães, o do relacional iatrogênico. A falta de preparo para DR nas internações foram pontuadas por mães do grupo 2 (Camélia e Lírio). Essa postura pode assentar a ausência de informação – e consequentes danos, para um atendimento clínico associado às sequelas permanentes, em atitude que amplifica emoções e sentimentos não favoráveis e pode implicar maiores níveis de estresse da mãe e da criança.

É no espaço clínico que ela pode estar mais bem informada sobre possíveis opções de tratamento (dieta e medicamentos) do que seu médico (267). É somada a falta de capacidade de ser ouvida, o que pode marginalizar e silenciar o grupo social, na possibilidade de estabelecer uma forma de injustiça epistêmica com base na sua identidade (268,269).

Este conjunto de estigmas (social e alimentar) sugerem o assentamento de um estigma institucionalizado ao longo das jornadas maternas. As mães utilizam estratégias individuais e coletivas para não experienciar a fome, ou, na ocorrência do fenômeno, manejar formas de solidariedade orgânica para pertencer diante de processos sociais negativos. Fortalecem os acessos e movimentos de inclusão alimentar apoiadas por equipe de saúde especializada, movimento associativista e da comunidade materna.

9.5.2.1 O imaterial à tecnologia leve: relacional com especialistas da dieta

Outro aspecto que apareceu nas evidências se conecta ao relacional na tecnologia leve, às interações com nutricionistas especialistas. O surgimento envolve o confronto entre o real no contexto de vivência e desejos maternos ao ideal que envolve a adesão da dieta, por parte de bebês e crianças, com acesso ao

tratamento clínico prescrito e orientado por nutricionistas especializados, estendido o cuidado por mães e família. Ou como afirma Gérbera (grupo 2):

“Mas assim, por mais que eles tentam, eles sabem essa parte sim da teoria, né, da doença. Mas a prática assim na família, com a família eles [profissionais de saúde] não sabem”.

Inicialmente, é relevante a apresentação de uma síntese dos desafios aos acessos para contextualizar os conflitos e tensionamentos que envolvem o alimento e a fome. Mães se apropriam do imperativo da vida e do imperativo dietético e moral da variedade alimentar, ou seja, na necessidade de mudanças e do variar quanto a ingestão cotidiana de alimentos para seus filhos. A construção desse imperativo/necessidade tem ponto de partida ao início do tratamento, na inscrição da DR, diante da necessidade de dieta vitalícia e mandatória. Nela, há restrição ao consumo de macromolécula complexa, essencial e que possa prover maior saciedade alimentar, como a proteína.

O acesso à terapia nutricional (em diversidade de alimentos, fórmula metabólica e alimentos hipoproteicos) nem sempre é possível por um conjunto de condições pontuadas pelas mães nas entrevistas, assim ordenadas:

- Regionais: falta de frutas, vegetais, p.ex., no local de moradia, município brasileiro, interiores do Brasil, sem os alimentos necessários;
- Físicas: nos interiores sem acesso ao alimento, há movimentação para compra nas capitais ou em municípios distantes da moradia;
- Econômicas: alto custo do tratamento e renda familiar incompatível, ou em interiores, na oferta, o custo é alto, ou há oferta intermitente nos supermercados por baixa demanda e consumo por pequena parte da população rara;
- Sociais:
 - Na não oferta de alimento ao comer fora de casa;
 - Ao movimento de oferta alimentar no ambiente do “ou arroz, ou batata” e arroz e salada”, impossibilitando a inclusão da pessoa com DR nas práticas comensais;
 - Ao desdém, desafeição e reclamações de atendentes ao verem marmitas de seus filhos serem abertas e não consumo do alimento comercializado naquele local;
 - Na impossibilidade de uma vida plena e incapacidade de viver o lazer.

- Governança alimentar do SUS/Estado/Município:
 - Na não oferta da fórmula metabólica ou ao seu desabastecimento quando há o acesso sem comunicação para o público demandante (famílias de pessoas com DR);
 - Burocracia ao acesso com exigência de cópia dos documentos maternos para cada retirada do subsídio;
 - Retirada da fórmula metabólica em local distinto do tratamento ou em local distante da moradia;
 - Falta de acesso ao BPC, retirada de bolsa família ou falta de apoio para o traslado ao Serviço de Referência, que é distante do local de moradia;
 - Ausência de um quantitativo de nutricionistas especialistas para atendimento às crianças, especialmente na transição de cessação do amamentar para a dieta exclusivamente de alimentos;
 - Ausência de RT de Nutrição nas escolas para elaboração de cardápios em violação ao PNAE.
- Institucionais: na falta de preparação/previsão de alimentos em casos de internação da criança por um desequilíbrio metabólico e/ou condição de saúde alterada e/ou nos espaços de lazer;
- Educação e formação para a diferença: centralidade biomédica, desconhecimento dietético por não especialistas e estigmatizante em contradição ao modelo biopsicossocial e da Abordagem Centrada no Paciente (ACP).

A relação real e ideal adentra uma camada na relação com os desejos maternos. Inicialmente, antes do nascimento da criança, há uma idealização do filho que irá nascer (270). A confirmação da DR gera conflitos internos na realização entre o que se apresenta na vida real e o novo modelo alimentar. Os sonhos maternos abarcam o alimento ao recém-nascido em padrões compartilhados por outras mães. O manejo integrado de leite materno e fórmula metabólica ocorre em paralelo ao diagnóstico da FNC.

Para mães em vivência da HCU, o rompimento é brusco e retira do filho, da mãe e da família o que já era comum: comida livre e compartilhada sem restrições. Na presença de irmãos saudáveis, como na situação de Flora (grupo 1) e confirmado por Ísis (grupo 3), ela busca por compensações alimentares para a criança e deseja que as suas alimentações fossem comuns entre ambos (irmãos

saudáveis e pessoa com DR). Novamente há o manejo da esperança da proteína e a busca da pessoa comum, um direcionamento ao “senso de normalidade” (24).

A partir da incorporação do evento DR, a mãe vive uma diligência alimentar cocriada junto aos especialistas em EIM. Parte significativa dos movimentos rotineiros das mães nas suas jornadas ocorrem da casa das famílias para o local de consulta (ou locais de consulta), da consulta para o retorno aos locais de moradia, da casa para formação de simulacros sociais alimentares. Em todo esse processo, aos pontos de virada, o fardo do cuidado, a exaustão das jornadas, a intensa gestão do alimento e a vivência com a EIM opera mudanças e comprometimentos para mãe. Esta lista é significativa em tamanho (quantitativo), mas se sobressai nos efeitos, ou seja, em impacto ao conjunto.

Estudos corroboram a ansiedade materna à vivência das DR (30,271). Mães como Rosana (grupo 2) registraram a ansiedade como uma característica pessoal nas entrevistas ou se declararam ansiosas na/pela entrevista. Outro aspecto pontuado por Ísis (grupo 3) é a da sua preocupação diante da vigilância materna mais contundente e Melissa (grupo 3) registrou ansiedade para início da introdução alimentar. O medo do futuro por seu filho não ter o alimento, vivenciar a fome ou ainda a “sombra da sequela” foram destacados junto aos choros maternos nas trocas relacionais da pesquisa.

O medo do futuro, que se apresenta enquanto ansiedade, experimentada aos acontecimentos futuros, foi também identificado por nutricionistas (Ísis e Melissa, grupo 2), especialmente na fase de introdução alimentar e busca por novos alimentos. Paralelo à ansiedade, nas trocas cotidianas com outras mães ao ciberespaço, incluem, na ciência, possibilidades tecnológicas que envolvem melhoria de condições no lidar com a DR no cotidiano, redução dos sintomas ou cura, expectativas que reportam ao mercado da esperança.

O contato materno com a nutricionista especialista é cotidiano e permanente, mediado por canais de comunicação, como aplicativos de mensagens instantâneas e chamadas de voz para smartphones, o WhatsApp. Por vezes utilizam mensagens diretas em redes sociais, como pontuou Ísis (grupo 3), que podem funcionar como estressores profissionais. Há uma rotina e constância na conexão entre mães e nutricionistas, que exercem função de *compliance* nutricional voluntário (fora dos horários da clínica). Mães e especialistas sempre buscam o alimento possível e o

contato com as profissionais tem objetivo de avaliar a possibilidade funcionamento como uma “benção ao alimento”.

A uma breve reflexão sobre a benção, ela está alinhada ao proposto por Bourdieu, como um objeto de consagração (272). Ele é bem simbólico, valorizado e reconhecido social e culturalmente por mães, e carrega o diploma e a legitimação técnica dietética necessária para sua legitimação. O alimento e o ato de comer e o essa forma de *compliance* são recorrentes e cotidianos. Assim, ajudam a legitimar posições distintas de profissionais especialistas e apontam para mundos em que há o acesso, ou na sua negativa, ao tratamento (e o conjunto de cuidados atrelados ao sujeito).

Assim, nutricionistas realizam a curadoria do alimento, são as “parceiras do cuidado alimentar”, “educadoras na leitura de rótulos”, “tradutoras da norma dietética”, nas dúvidas das mães quanto à orientação no consumo individualizado com base em normas dietéticas, em observância à “tolerância individual do aminoácido, a variedade usual de alimentos e a questão socioeconômica”, conforme referenciou a nutricionista especialista em EIM, Margarida (grupo 3).

Ao conjunto de demandas intrínsecas da DR e na dieta especializada, aos não acessos, na práxis do tratamento e entre cuidado e desejos maternos é que ocorrem tensionamentos e conflitos referentes à tecnologia leve.

A corresponsabilidade e autonomia dos sujeitos coletivos é prevista na Política Nacional de Humanização (PNH) do Sistema Único de Saúde (SUS). O processo de saúde é percebido como ‘gestão compartilhada’ entre atores sociais (trabalhadores, usuários e gestores). A diretriz faz com que usuários se reconheçam como legítimos cidadãos de direitos com incentivo de atuações para o alcance de suas próprias saúdes (273,274). Destaco nas orientações clínicas, éticas e políticas, a diretriz clínica ampliada e compartilhada, uma ferramenta teórica e prática que “contribui para uma abordagem clínica do adoecimento e do sofrimento” e considera “a singularidade do sujeito e a complexidade do processo saúde-doença” (273–275).

A transversalidade do HumanizaSUS permite a formação de redes, vínculos e correponsabilização dos atores sociais envolvidos com uso da ferramenta de articulação e inclusão nas diversas correntes teóricas nas dimensões da saúde, ao biomédico, social e psicológico, ao exercício da clínica ampliada (273,274). Diretrizes do PNH possibilitam que equipes de referência em conjunto tracem o

Projeto Terapêutico Singular (PTS). Os três instrumentos (Clínica Ampliada, Equipes de Referência e PTS) funcionam como ferramentas essenciais para tomada de decisões clínicas, na comunicação entre profissionais e pacientes e otimização do fluxo de trabalho (275).

A política PNH é prevista, tem efetividade e atravessamento na vida de todas as mães entrevistadas, segundo o preceito da universalidade no SUS, em suas jornadas, ao acolhimento, no reconhecimento legítimo e singular da condição (273–275); à integralidade, continuidade do tratamento e acompanhamento de seus entes, o que abrange o acesso à fórmula metabólica, em consonância também com a Linha de cuidados para as pessoas com DR (109). Estimula um projeto cooperativo ético com base na comunicação entre os três atores no processo de equilíbrio da saúde.

Todo a movimentação para o cuidado ao bebê/criança em vivência com a DR é pactuada entre mãe e nutricionista, em ocorrência a uma adesão ao alimento em que se prevê a defesa de direitos dos usuários (273,274). Assim, há uma relação de interdependência construída na gestão participativa e cogestão do cuidado, em que é mantida a autonomia relacional (AR).

A AR é uma resposta ao conceito de autonomia tradicional, no eu individual atomista, independente, autotransparente desincorporado do contexto social e ambiente relacional (276). As pesquisadoras Catriona Mackenzie e Natalie Stoljar criticam o respeito à autonomia, proposto no Princípioalismo, por sua base individualista em sobejo foco na visão masculina e ocidental da pessoa humana e propõem um redesenho mais significativo, conformando seu valor à condição de interdependência social (276).

O uso de tecnologias da saúde (237–239,277) compõem o tratamento e cuidado por equipes de saúde especializado nos EIM. A materialização da dieta, articulada ao uso de calculadoras como tecnologias duras, envolvem números e cálculos em saberes e conhecimentos técnicos e científicos especializados e sedimentados, que são tecnologias leve-duras.

É no uso sofisticado da tecnologia leve, em interações, relações e pactos, que pacientes, mães, familiares e nutricionistas efetivam o cuidado. Dessa forma, profissionais especialistas acessam as tecnologias da existência do Outro a/ao ser cuidado (238,277). Entre a interface da pessoa em vivência das DR e o acesso às latas mensais de fórmula metabólica em Farmácia de Atenção

Especializada/Judicializada ou ainda na busca de alimento aos filhos nos espaços sociais, existe um conjunto de práticas mediadoras de relações, necessárias para a continuidade do tratamento e cuidado ao microssocial.

Tecnologia leve é central para uma atuação profissional, uma performance técnica que define a qualidade do cuidado a partir das trocas interativas na comunicação com o paciente (238,277). Em sintonia a PNH e estudos de Merhy (274,277), as conversas e confissões relacionais devem estar imersas na escuta qualificada, empatia, confiança mútua e construção de vínculos. Porém, o cotidiano do cuidado, atravessado por tecnologias da saúde, acontece em um ecossistema de saúde sob a influência de eventos, em pequenas e grandes vitórias e acontecimentos negativos, que impactam decisivamente a fotografia dinâmica de suas vidas.

Ao mesmo tempo em que ocorrem todas essas condições e contextos, mães lidam com o cotidiano do cuidado aos filhos em suas casas, ao medo do futuro nas singularidades e particularidades em contextos e, parte delas, na vivência com irmãos saudáveis. Elas acessam espaços virtuais em busca de alternativas alimentares para variar a dieta, informações sobre a DR e avanços tecnológicos individual e coletivamente.

O ciberespaço em interação, especialmente nos seus motores de busca (como o Google), lhes oferecem e espelham, ao diagnóstico, os piores desfechos clínicos; ou somam informações incompreensíveis; ou informações confiáveis de caráter estrito biomédico ou ainda, na maior parte das vezes não, confiável (278). A informação acessível (do ponto de vista da literacia), pode não ser confiável e não é individualizada para um paciente em suas singularidades. Ao conhecimento do diagnóstico, ela reforça o medo, a apreensão, pode oferecer dados desatualizados e globais da DR aos processos alimentares (como na amamentação) e que não estão alinhados com a história da doença do ente. Uma postura de pessoas que acabam de receber o diagnóstico de esclerose é a triangulação de informações médicas antes e logo após o diagnóstico com informações de outras fontes, especialmente na internet como um “vasto e atualizado recurso” (279)

É uma informação que não estabelece pontes relacionais, porém, por outro lado, segundo aponta evidência científica, há preferência de pacientes por mais informações não-médicas, que possam ser utilizadas em seu dia a dia (278) e

sirvam aos seus cotidianos. Na APLV, 18 cuidadores (18/30) preferiram buscar informações adicionais em outras fontes, como, por exemplo, na internet (15/18) (264). Um exemplo de informação é o de receitas adaptadas aos seus filhos para que o imperativo moral da variedade alimentar possa vicejar aos cotidianos.

As receitas adaptadas por mães-especialistas culinaristas disponíveis no ciberespaço mostram-se efetivas para o mundo real e tem aval de Melissa (grupo 3), profissional especialista, e de outras mães-especialistas em vivência da DR. Os preparos adaptados oferecem alternativas bem avaliadas segundo Melissa (grupo 3) e auxiliam na adesão ao tratamento. Porém, a informação biomédica, disseminada em redes sociais, pode não se articular como crível diante de informações desatualizadas que podem circular nos grupos. A seleção de informações nos grupos sociais de mães é realizada por Lírio (grupo 2), dada a possibilidade de carregar dor e sofrimento maternos compartilhados nesses espaços.

Os tensionamentos e conflitos relacionais entre especialistas dietéticas e mães ocorrem nessas condições de cuidado, na intencionalidade em confluência ao imperativo moral do variar alimentos e pactuação e cuidado compartilhado na adesão à dieta por seus filhos. Por outro lado, ocorre uma polarização do cuidado, ao que mães resguardam desejos, demandas e ansiedades por outros alimentos possíveis. A busca por novas opções alimentares necessita da autorização da especialista, ou a “benção do alimento”, e, à negativa, ocorre a frustração materna.

Por fim, destaco aspectos da representação do grupo 3, das especialistas dietéticas para entendimento de seus contextos na atuação profissional. Por representação, Goffman (1985) indica ser toda a atividade de um indivíduo, com indicação ao período caracterizado e a presença de observadores. A uma metáfora do teatro, a representação de seres humanos na sociedade incorpora tradicionalmente cenário, aparência e maneira; que formam a fachada, conceituada pelo autor como equipamento expressivo, padronizado intencional ou inconscientemente empregado para apresentação social (168).

As profissionais de saúde performaram seus papéis de nutricionistas, algumas apresentando-se uniformizadas com seus jalecos, os distintivos da função ou de categoria (168) nos ambientes de trabalho (Melissa e Margarida, grupo 3), em pé (Melissa, grupo 3), no cenário da fachada social (168), setor onde pude ver outras pessoas trabalhando em paralelo de forma fabril ou sentada em sua cadeira

de atendimento clínico ao final dos atendimentos (Margarida, grupo 3). Íris e Marjorie (grupo 3) preferiram um horário de contraturno de trabalho, em que aparentemente estavam em suas casas, sentadas em seus espaços pessoais, na sala (Íris, grupo 3) ou em seu escritório pessoal (Marjorie, grupo 3), essa última como em uma postura clínica profissional de atendimento.

São mulheres que possuem uma intensa carga de trabalho, com o seu tempo direcionado ao atendimento ambulatorial especializado em EIM bem estruturado no DF (Íris, Melissa e Margarida, grupo 3) ou que assumem posições paralelas de trabalho em clínica particular (Íris, grupo 3) e ainda no Banco de Leite do estado (Marjorie, grupo 3). Reportaram atendimento às mães no auxílio em dúvidas ou questionamentos sobre a dieta e os alimentos em horários fora de seus turnos de trabalhos, seja por uso do aplicativo WhatsApp® ou em ações de Educação Nutricional por Instagram. Assim, há dedicação dentro e fora do horário regular de trabalho, como também uma atenção à vulnerabilidade social dos seus pacientes e familiares.

Marjorie, por exemplo, à época da entrevista, faz acompanhamento de uma paciente, que não estava comparecendo aos seus atendimentos. A preocupação com a criança e a mãe foi expressa pela profissional, que reforçou uma demanda estrutural para o atendimento e um vazio assistencial sem suporte adequado por parte do governo. O macrocontexto apontou para demandas estrutural e de recursos humanos para o cuidado.

9.6 O *locus* de pertencimento: a solidariedade orgânica em redes maternas

A pergunta aberta e inicial de pesquisa inquiria sobre a fome nos EIM HCU e FNC quanto ao seu significado por mães em vivência dos EIM a partir das suas jornadas relacionais cotidianas de busca de alimentos e alimentação de seus filhos ao acesso, não-discriminação e não-estigmatização. A pesquisa, com uso rigoroso da ferramenta GT de vertente Corbiniana, apontou como categoria central a “Fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmica”.

A fome revelada em dimensões material e imaterial aflorou perguntas diante dos resultados discutidos: qual é o lugar de pertencimento para as mães? Em que condições e dinâmicas se incorporam o pertencimento aos grupos marginalizados? O destaque dado por mães dos grupos 1 e 2 apresentou o ciberespaço como *locus*

de solidariedade orgânica, da união associativista em dependência e interdependência aos grupos 1 e 2, em construção de formas de mobilização coletiva. Como sintetizou Gardênia (grupo 2): “Eu vejo como um novo sistema, né? Um sistema à parte que acontece de verdade”.

As redes se organizam em uma interface necessária e paralela aos sistemas clínico, científico e biotecnológico. O trânsito em conjunto aos sistemas ajuda a operar desejos maternos nas possibilidades de vivências com dietas mais livres (na dimensão dietética), esperança da proteína (na dimensão de possibilidade redutora da DR ou curativa) e na busca da pessoa comum (na dimensão existencial). As três dimensões atuam em/ao conjunto associativista e de mães e em confluências aos desejos maternos.

Um evento negativo ocorrido às interrelações e uso de tecnologias da saúde pode alterar todo esse conjunto do cuidado em efeitos danosos e benefícios para crianças, mães, família, comunidade EIM. O efeito cascata provoca uma série de consequências para pessoas, aos processos e dinâmicas individuais, de grupo ou coletivas em formação de uma comunidade ao redor da doença, com imbricação biológica e social. Assim, a uma transição da metáfora biológica para uma rede de circulação na perspectiva identitária e local de restrição, em um tipo novo de produção, à biossociabilidade (280). O conjunto altera pessoa e coletividade, esse último em um todo integrado comunitário à reflexão da equidade e justiça social.

Posso oferecer um exemplo explicativo e cotidiano como o do problema reconhecido e não resolvido na sociedade/comunidade EIM. O desabastecimento, a resposta usual à falta, faz parte de um processo administrativo-burocrático licitatório marcado pelo atraso ao abastecimento da fórmula metabólica. Ele se configura como evento do macrosocial do primeiro setor que compromete a provisão de saciedade e resvala na fome, conforme apontado por mães. Gera efeitos, assim, na dimensão dietética, impacta o acesso aos nutrientes necessários para o bebê e a criança, desequilibra sistemas metabólicos e compromete o imperativo à vida a um recorte biomédico.

Um pouco mais além, à dimensão psicológica e social, como já discutido anteriormente, sobrepõem-se sofrimentos individuais (da mãe, da criança), de grupo ao microssocial (família) e coletivo, esse último na ocorrência de compartilhamentos nas suas redes maternas de cuidado. A falta da fórmula metabólica impulsiona corpos de cuidadoras a novos trajetos para sua obtenção,

por parte de mães e nutricionistas, e promove angústias: “Ai, bate um desespero quando começa a faltar [a fórmula metabólica] que...Nossa! E eles não podem ficar sem, não é?, então.. é difícil... (Deise, grupo 2)

Quando judicializada, ao objetivo de oferta célere aos riscos e no respeito ao imperativo à vida, seus acessos são negados na justiça por falta de informação na aplicação da lei e tomada de decisões. A cadeia de efeitos negativos se desdobra e se amplia. Todo o conjunto ocorre em condições de vida (determinantes e condicionantes sociais) e na vivência de estigmas social e alimentar.

Porém, há um efeito agregador e positivo identificado nas entrevistas quanto aos espaços sociais de solidariedade orgânica: o senso de pertencimento a um relacional e sólidos vínculos na comunidade EIM. As redes de solidariedade orgânica são espaços de pertencimento, tentativas de desestigmatização e maior inclusão para mães, como ao: aumento de conscientização das DR, empoderamento de pessoas com DR a partir de práticas nas redes sociais ou prática clínica, como ao mostrar pacientes de fora do país adultos que superaram a condição do ponto de vista pessoal, alimentar e apoiados por nutricionistas; promoção de Simulacros Sociais Alimentares e ao estreitamento social com gestores e reguladores de políticas públicas.

As redes sociais são utilizadas para diversos propósitos, ao que pode ser pontuado o apoio social e informativo, pesquisa e advocacy (281). Elas permitem o compartilhamento nacional de informações, em ubiquidade e tempo real (282). Serviu para apoio no recrutamento de mulheres nos grupos 1 e 2 e meu contato com nutricionistas para esta pesquisa.

Um exemplo internacional de tentativas de desestigmatizar via ativismo em ações de advocacy, na questão obesidade, envolve algumas ações combinadas em outras ações. Elas avançam de consultórios médicos e alcançam restaurantes, fast foods, supermercados, ruas residenciais, parques e áreas de lazer e escritórios legislativos (283). Integram múltiplos públicos como ativistas defensores de alimentos orgânicos e sustentáveis, da justiça e soberania alimentar, que se apropriaram da “guerra” contra a obesidade para comunicar preocupações sobre alimentos frescos e saudáveis e ruas completas (com acessibilidade para todos). Projetam, assim, a obesidade para fora de corpos gordos, ampliando na arena social, os possíveis atores militantes (283).

As mulheres do grupo 1 e 2 entrevistadas englobam um agrupamento de pessoas desconhecidas ao físico, em sua maioria, que se assemelham e tornam-se íntimas à raridade, severidade e potencial de risco. Há participação de nutricionistas especializados em arenas legislativas, como em participações públicas para apresentar dificuldades com base em evidências e respaldo do capital social incorporado, que se amplia. Uma das nutricionistas entrevistadas (grupo 3) é persona reconhecida que milita nessas oportunidades legislativas.

Nos grupos 1 e 2, as suas redes compartilham histórias de vidas, afetos, confiança, saberes ao experiencial-empírico-cotidiano, nas informações sobre as DR e da dieta focada ao mundo de vida real do cuidado materno. Transformam o conhecimento experiencial, conceito polissêmico e abrangente (284), em expertise experiencial.

Na perspectiva de Halloy e colaboradores (2022), e que se aplica aos grupos pesquisados (grupo 1 e 2), o conhecimento experiencial é o aplicado ao mundo, conjugado a uma tríade de “poderes de dizer”, “poderes de fazer” e “poderes de ser” (284). Funciona como uma composição em trio em uma experimentação do mundo, de seus conhecimentos e do que é possível fazer e ser nele com uma doença ou deficiência (284).

A terapêutica e a clínica operam interações significativas de educadoras nutricionais dentro consultório e fora dele nas consultas formais ou ao *compliance* nutricional na possibilidade ou impossibilidade do consumo ao alimento realizado por especialistas. Ao início, há buscas da internet por informação sobre a DR. Mantem-se a circulação de informações entre as mães, estabelecidas, interagidas e compartilhadas nas redes maternas de solidariedade orgânica. A reunião de pessoas em intencionalidades afins conforma o projeto ético da comunicação (266).

Logo, os grupos de mães agregam um conjunto de informações em diversidade de fontes. As entrevistas apontaram para uma diversidade de grupos, o ativista (Mães Metabólicas) e grupos maternos seccionados por categorias de interesse, afinidade e potencial de auxílio coletivo, como nas suas divisões em cidades/municípios, por DR ou grupos de receitas). Apresentaram-se enquanto comunidades de práticas, em espaços nos qual o aprendizado coletivo, em diversidades de fontes, potencializam o conhecimento experiencial a uma questão comum no grupo social (285).

São combinadas às fontes externas de conhecimento, em que podem ser citados o conhecimento técnico e científico médico, técnico e científico de nutricionistas e na participação de líder ativista em eventos científicos. Eles se conectam em uma espécie de expertise leiga (267,285) ao universo das DR. Chegam a articular modos de ação, a exemplo da retirada de fórmulas metabólicas do mercado: “Graças a Deus conseguimos tirar essa marca de nós do mercado” [através de denúncias na ANVISA] e contam com apoio de futura médica e enfermeira, também mães de pessoas com FNC. A enfermeira, Yasmin (grupo 2), faz parte do Conselho de Segurança Alimentar, como mães que vivem a DR. Como já registrado nesta tese, Jasmine (grupo 2) é a testemunha ocular ativa, uma outra identidade a mulher que vê no grupo outras mulheres que carregam a bagagem discursiva da fome dos entes próximos afetados pela DR.

A rede de proteção social e nacional aparenta ser um sistema interoperável quanto a capacidade de compartilhamento de recursos intangíveis (humanos e informacionais), que vai além, aos recursos tangíveis (físicos e financeiros) (286). Novamente, volto ao exemplo do não acesso à fórmula metabólica: todo o sistema de cuidado é acionado, líder associativista e mães que se aglutinam para o auxílio em apoio da pessoa no grupo em sofrimento. Esse fluxo é realizado para que a lata de fórmula metabólica emprestada e enviada para a outra mãe (recurso físico) ou uma vaquinha no próprio grupo (recurso financeiro) permita chegar a quem precisa.

Outros recursos são incorporados ao processo de solidariedade orgânica. Compartilham-se informações de resistência e são ativadas mensagens de desistência ao potencial de severidade e esgotamento materno diante da condição rara. Me apropriro de outro exemplo, nas trocas confessionais de Maricá (grupo 1) e Rosemary (grupo 2) ao rememorar a declaração de outra mulher exausta na rede social: “... eu vou desistir de mim, eu estou cansada de me humilhar”.

O ciberespaço também é o espaço de intensas trocas, que por vezes precisam ser triadas, como ao exemplo anterior, dado o grau de notícias de alto impacto, alarme e “ansiedade pelo diverso”, segundo achados nas entrevistas. Ao sair desse espaço, algumas informações trocadas, práticas e saberes experimentados se revelaram como motores de tensão entre mães e profissionais de saúde. São justificadas aos imperativos da vida e do variar o alimento, porém, a um aprofundamento técnico especializado, revelaram estar dissonantes aos desejos maternos nas dimensões dietética, curativa e existencial.

Este local de pertencimento é organizado a partir da/em relacionalidade. É um sistema que opera de forma voluntária, assim como o cuidado, à potência da maternagem. É o espaço em que habita uma solidariedade orgânica das mulheres que cuidam: “A gente se ajuda muito” (Magnólia, grupo 2). Ocorre distintivamente a um peculiar, robusto e complexo sistema de saúde (SUS) oferta gratuita e nacional prevista na constituição de serviços de saúde, produtos e materiais da Atenção Básica à Atenção Especializada. Utiliza diferentes sistemas e ferramentas que auxiliam nas tomadas de decisão mais eficazes, como os Sistema de Informação da Saúde (SIS), DATASUS, Painel de Indicadores Sociais e Observatório de Saúde.

É a partir/neste ecossistema de saúde que é realizada a composição discursiva das redes sociais para/com mães. As redes sociais Mães Metabólicas se aproximam à singularização dos pacientes e de mobilização individual, se distanciando de uma “política de números” e aproximando-se a uma “política da singularização” e da “política da experiência”, como da TDHA Europa (287), do micro para o macroespaço social.

As ações associativistas do Mãe Metabólicas, mediada por suas redes sociais oficiais, reforçaram o testemunhal de pessoas com EIM e revisitam uma abordagem com foco na experiência do paciente com a DR, apontando as suas necessidades e dificuldades peculiares. A um exemplo, na gestão solidária e de base colaborativa da falta da fórmula, que é repercutida nas redes sociais com testemunhais singulares de pacientes e familiares denunciando a falta e implicações nas vidas pessoais (Figura 12).



Figura 12 - Mães Metabólicas - Testemunhal singular

Fonte: Instagram oficial Associação Mães

Metabólicas @maesmetabolicasassociacao, 2024

A “política de números” se caracteriza pela base que legitima e visibiliza as DR a partir da contagem de pacientes afetados (101). A EURORDIS utiliza a política dos números ao seu emblema institucional “Doenças raras são raras, mas pacientes com doenças raras são muitos”, e se preocupa em obter o reconhecimento das doenças raras como um importante problema de saúde pública (287).

A adoção da “política dos números” deriva da luta de associações por medicamentos para pessoas com DR. A sua utilização responde como uma estratégia discursiva inicial das associações diante dos argumentos de limitada população alvo e consequente inviabilidade de testes clínicos pela indústria farmacêutica. Configura-se, assim, a impossibilidade ao avanço biotecnológico farmacológico, qualificando a ciência enquanto “ciência inacabada” (101).

Rabeharisoa e colaboradores (2014) identificaram uma tendência das organizações de pacientes em buscarem abordagens de singularização, que considere as características genéticas do paciente, sua identidade e as experiências compartilhadas, uma migração discursiva para a “política da singularização”. A política da singularização, segundo Rabeharisoa, é um conceito

que busca compreender as formas como as identidades individuais e coletivas são construídas e transformadas em contextos sociais e políticos específicos. Ela se concentra na análise de como os indivíduos e grupos se diferenciam e se singularizam em relação aos outros, buscando reconhecimento e valorização de suas particularidades.

A política da singularização valoriza as diferenças individuais e coletivas, buscando reconhecer e valorizar a diversidade cultural, social e política. Se opõe às tendências homogeneizadoras que buscam padronizar as identidades e as experiências. E está ligada aos processos de construção e transformação das identidades, que são moldados por fatores históricos, sociais e culturais. Os sujeitos políticos que se inserem nessa perspectiva buscam o reconhecimento de suas particularidades e a valorização de suas experiências. Por fim, esse movimento enfatiza a importância da subjetividade política, ou seja, a capacidade dos indivíduos de se constituírem como sujeitos políticos e de agir sobre o mundo.

É um instrumento de trabalho interdisciplinar utilizado na área da saúde, especialmente na Atenção Primária, para planejar e acompanhar o cuidado de um indivíduo, família ou grupo com necessidades específicas de saúde. Ele se caracteriza por ser um plano de ação individualizado, construído de forma colaborativa entre a equipe de saúde e o usuário, visando atender às suas necessidades de forma integral e humanizada.

Os pacientes brasileiros (o que incluem os grupos 1 e 2 da pesquisa) são beneficiados com o vigente Projeto Terapêutico Singular (PTS) no SUS, na identificação das especificidades de cada sujeito e cada demanda. Ele serve a sujeitos, famílias ou mesmo territórios por equipe de multidisciplinar de profissionais (288). A equipe elabora um conjunto de condutas terapêuticas articuladas com o indivíduo (que pode ser para famílias, comunidades ou territórios) (288).

A experiência das mães, marcadas pela raridade das doenças de seus filhos, é assinalada por uma luta constante contra adversidades que transcendem a esfera individual. Ao reivindicarem o acesso à alimentação adequada, essas mulheres expressam uma necessidade mais profunda por equidade e justiça social, buscando não apenas suprir as necessidades materiais de seus filhos, mas também garantir que eles e suas famílias tenham o direito de pertencer a uma comunidade que promova práticas alimentares saudáveis e justas. A fome transita

da materialidade para a imaterialidade da fome de pertencimento com alcances promotores de equidade e justiça alimentar nas práticas alimentares.

10 CONSIDERAÇÕES FINAIS

10.1 Em síntese – sobre o alcance do objetivo e à pergunta de pesquisa

O presente estudo propôs uma investigação aprofundada sobre os significados da fome para mães de crianças com Erros Inatos do Metabolismo (EIM), com foco em Homocistinúria (HCU) e Fenilcetonúria (FNC). A pesquisa, ancorada em uma perspectiva bioética e socio sanitária, buscou compreender as experiências cotidianas dessas mães em suas jornadas em busca de alimentação adequada para seus filhos. Ao analisar os cinco pontos basilares do ecossistema EIM - (i) as jornadas maternas em busca da alimentação, (ii) as questões relacionadas à segurança alimentar e nutricional (SAN), (iii) a perspectiva do direito humano à alimentação adequada (DHAA), (iv) os atos e interações simbólicas ao redor da alimentação e (v) as interações ao redor da fome, o estudo contribui para um entendimento mais aprofundado da fome nesse contexto específico. A originalidade da pesquisa reside na adoção de uma metodologia qualitativa que permite uma aproximação sensível e empática com as vivências das mães, possibilitando a (re)construção de seus saberes e práticas em relação à alimentação e ao cuidado de seus filhos.

A análise aprofundada das narrativas das mães de crianças com EIM, HCU e FNC permitiu identificar uma categoria central: a "fome de pertencimento alimentar e relacional ecossistêmico". Essa categoria sintetiza a complexidade da experiência da fome nesse contexto, englobando tanto a dimensão material, relacionada ao acesso a alimentos adequados e seguros, quanto a dimensão relacional, que se refere à busca por reconhecimento, apoio e pertencimento a uma comunidade que compreenda suas necessidades específicas. A fome, nesse sentido, transcende a mera falta de alimento, configurando-se como uma experiência multidimensional que impacta significativamente a qualidade de vida das famílias.

O objetivo desta tese foi atingido. As análises ao uso rigoroso da ferramenta GT de vertente Corbiniana permitiu discutir a categoria central mediante formulação de teoria substantiva, prevista no processo de pesquisa. Pude apresentar um conjunto de fomes, em interface socio sanitária que combina a materialidade do acesso alimentar e a imaterialidade das dimensões relacionais vividas pelas mães.

O caráter dinâmico e singular da "fome em fluxo" evidencia uma experiência alimentar distinta, que emerge do contexto específico da Doença Rara e das jornadas interativas das mães. Essa fome transcende as categorias conceituais tradicionais, situando-se em um espaço intermediário entre o social e o biomédico.

A dinâmica da fome nos EIM é complexa, envolvendo tanto a dimensão material, caracterizada pela falta de acesso a alimentos adequados e seguros, quanto a dimensão relacional, que se manifesta na ausência de apoio social e no estigma associado à condição. Essa dupla faceta da fome inviabiliza o florescimento das famílias, limitando suas capacidades e gerando tensões entre o ideal de cuidado e a realidade da vida cotidiana. As dinâmicas sociais, marcadas pela falta de acesso, pelo estigma e pelos conflitos, contribuem para a vulnerabilidade das famílias e dificultam o enfrentamento dos desafios da doença.

A partir desta síntese, faço considerações bioéticas e de saúde com recomendações finais, a seguir.

A pesquisa realizada revelou a necessidade de uma abordagem bioética singular para as Doenças Raras (DR), com destaque para os Erros Inatos do Metabolismo (EIM). A análise da experiência da fome nesse contexto evidencia a interseção entre questões biológicas, sociais e tecnológicas. A emergência de potenciais materiais biotecnológicos e de tecnologias leves na esfera relacional impacta significativamente a vida das pessoas com EIM e suas famílias. Os imperativos morais da vida e da diversidade, adotados como princípios norteadores desta pesquisa, revelam a importância de considerar a complexidade da experiência humana com a doença, incluindo aspectos biológicos, sociais e culturais. A cronicidade dos EIM transcende o corpo físico, estendendo-se ao corpo social e às práticas cotidianas, como a alimentação: o ato de comer, do "comer junto", do "comer fora de casa", do cozinhar.

A tese evidencia a necessidade de uma profunda reflexão sobre as responsabilidades sociais em relação aos grupos sociais vulnerabilizados, como as famílias de crianças com doenças raras. A desassistência alimentar, nesse contexto, constitui uma violação aos direitos humanos e impacta negativamente o desenvolvimento integral dessas crianças. A ética da responsabilidade, tanto individual quanto pública, exige que todos os atores sociais se engajem na busca por soluções para essa problemática. O Estado, em particular, tem o dever

constitucional de garantir o acesso à alimentação adequada e o cuidado integral às pessoas com doenças raras e suas famílias.

As dimensões éticas da responsabilidade individual e pública, ao se entrelaçarem, dão origem à ética da responsabilidade planetária, que se preocupa com o bem-estar das gerações futuras. A comunidade de pessoas com Erros Inatos do Metabolismo (EIM) estudada demonstra a importância da solidariedade orgânica e da biossociabilidade como estratégias para enfrentar os desafios da doença. Os grupos de apoio formados por mães de crianças com EIM atuam como espaços de pertencimento e de troca de informações, mitigando os efeitos do isolamento social e promovendo a qualidade de vida dessas famílias.

As redes de solidariedade orgânica, caracterizadas por trocas afetivas, informacionais e comunicacionais, desempenham um papel fundamental na mediação de cuidados para as famílias com EIM, especialmente no que diz respeito ao acesso a alimentos e ao atendimento multidisciplinar. Diante da complexidade da "fome em fluxo" e do trânsito ecossistêmico, propõe-se o fortalecimento dessas redes, com foco no aumento do sentimento de pertencimento, na expansão da governança alimentar no Sistema Único de Saúde (SUS), na redução de estigmas sociais e alimentares e na atenuação de tensões e conflitos nas estruturas sociais.

As associações de doenças raras desempenham um papel crucial no apoio a pacientes e seus familiares. Para otimizar sua atuação, propõe-se o fortalecimento dessas entidades com base em uma política de afetos que priorize: a comunicação centrada na pessoa com doença rara, a compaixão para com todos os envolvidos, o encorajamento aos cuidadores para a ampliação de seus papéis e o estímulo à cooperação ativa entre os membros da comunidade.

Paralelamente, é imprescindível a implementação de um sistema de comunicação eficaz, que permita a sistematização, o fortalecimento, a disseminação e o manejo de informações precisas e atualizadas sobre as doenças raras. Tal sistema deve ser fundamentado na compreensão e na correta reprodução das informações, sendo praticado de forma rotineira e constante.

Propõe-se o fortalecimento da gestão de alimentos e fórmulas metabólicas, com o objetivo de otimizar os processos envolvidos em toda a cadeia produtiva, desde a produção até o consumo. É crucial atuar nas lacunas existentes nos sistemas alimentares, medicinais e de fornecimento de fórmulas metabólicas, buscando aprimorar as etapas de produção, transporte, distribuição,

armazenamento, venda, compra, entrega e consumo desses produtos. Esse tipo de iniciativa visa garantir a qualidade, a segurança e a disponibilidade desses insumos essenciais, especialmente para populações vulneráveis.

Os esforços para conscientizar a sociedade sobre a situação vivida pelas pessoas com doenças raras, mediante ações educativas e informativas (programáticas e culturais), pode ajudar a desmistificar estigmas e promover a inclusão social das pessoas acometidas por essas condições. Paralelamente, é fundamental intensificar o apoio e os cuidados às famílias afetadas, oferecendo suporte emocional, psicológico e prático para que possam lidar com os desafios do dia a dia.

As equipes de saúde devem definir claramente os papéis e responsabilidades de cada profissional envolvido no cuidado da família, promovendo uma abordagem colaborativa e interdisciplinar. É fundamental reconhecer que o cuidado é uma responsabilidade compartilhada entre todos os membros da equipe e independe de gênero.

A comunicação entre os profissionais de saúde e as famílias deve ser clara, transparente e personalizada, visando a construção de um relacionamento de confiança e a tomada de decisões conjuntas. É preciso evitar ruídos comunicacionais que possam gerar conflitos ou mal-entendidos.

As equipes de saúde precisam estar atentas às diversas dimensões das necessidades das famílias, incluindo as dimensões dietética, curativa e existencial. É fundamental respeitar os desejos maternos e oferecer um acompanhamento individualizado, buscando soluções que conciliem os aspectos clínicos com as expectativas das famílias.

Os relatos das mães apontam a necessidade de melhorar a qualificação dos profissionais de saúde, particularmente, dos nutricionistas, para que mais profissionais possam oferecer um acompanhamento nutricional adequado às necessidades específicas das pessoas com EIM. Além disso, é fundamental promover a educação alimentar das famílias, para que possam tomar decisões mais conscientes sobre a alimentação de seus filhos.

A doença rara impacta significativamente a saúde mental das pessoas e de suas famílias. As equipes de saúde devem oferecer suporte psicológico para auxiliar no manejo das emoções e na adaptação à nova realidade. É fundamental

reconhecer a importância da terapia como ferramenta para promover o bem-estar emocional.

10.2 Implicações práticas e futuras pesquisas

As limitações metodológicas do estudo foram acentuadas pela lacuna de uma teoria bioética específica para o campo dos EIM. A literatura científica, embora rica em investigações sobre aspectos genéticos, nutricionais e qualidade de vida, apresenta lacunas em relação à análise da parentalidade paterna sob uma perspectiva interseccional feminista e dos cotidianos familiares sob a ótica da microsociologia do cuidado. Sugere-se, portanto, a necessidade de aprofundar a pesquisa de tipo SOBRECOM sobre esses temas, bem como de desenvolver modelos éticos de governança do cuidado que priorizem as necessidades e perspectivas das pessoas com doenças raras.

10.3 Limitações teóricas

A presente pesquisa deparou-se com uma série de desafios metodológicos. A predominância de estudos com enfoque clínico e nutricional na literatura sobre EIM limitou a construção de um arcabouço teórico mais amplo. A pandemia de COVID-19 exigiu ajustes no planejamento da pesquisa, impactando a coleta de dados em campo, especialmente em grupos populacionais vulneráveis. Além disso, a pesquisadora, como bolsista iniciante, enfrentou restrições financeiras e de tempo, o que dificultou a realização de uma pesquisa nacional. A pequena quantidade de pessoas com EIM e de especialistas na área, somados à falta de capital social e simbólico da pesquisadora, também representaram obstáculos significativos. Por fim, a ausência de uma cultura de pesquisa qualitativa consolidada dentro da comunidade de mães de crianças com EIM, evidenciada pela predominância de estudos quantitativos anteriores, exigiu um esforço adicional para estabelecer relações de confiança e construir um ambiente propício para a realização de entrevistas em profundidade.

A metodologia adotada, que dispensou a utilização de instrumentos tradicionais de coleta de dados e permitiu uma maior flexibilidade temporal para as

participantes, propiciou a construção de narrativas visuais e pessoais, enriquecendo a compreensão da experiência das mães com doenças raras. No entanto, o instrumento de coleta de dados, embora tenha possibilitado a autoidentificação das participantes em termos de classe social, não aprofundou a análise da renda familiar, uma variável relevante para a compreensão das desigualdades sociais. Além disso, a amostra apresentou um viés regional, com subrepresentação de mães das regiões Norte e Centro-Oeste, e uma ausência de nutricionistas de todas as regiões brasileiras, o que limita a generalização dos resultados para o contexto brasileiro. É fundamental destacar que a participação na pesquisa foi voluntária e seguiu rigorosamente os princípios éticos da pesquisa, garantindo a confidencialidade dos dados e o bem-estar das participantes.

Durante a construção das jornadas narrativas das mães, observou-se que uma das participantes apresentou certa imprecisão ao relatar as idades de suas filhas nos diferentes momentos da trajetória familiar, fornecendo estimativas aproximadas. Quanto à coleta de dados com as nutricionistas, a última entrevista realizada com uma profissional da região Nordeste precisou ser descartada em virtude de instabilidades na conexão de internet, o que comprometeu significativamente a qualidade dos dados coletados. Ademais, a participação de outra nutricionista não foi devidamente formalizada e, portanto, não foi incluída na análise dos dados.

As lacunas identificadas nesta pesquisa apontam para a necessidade de aprofundar a construção teórica sobre a experiência de mães de crianças com doenças raras, especialmente no que diz respeito à dimensão social e cultural dessa experiência. Futuras pesquisas podem contribuir para o desenvolvimento de modelos teóricos que expliquem como fatores sociais, econômicos e culturais influenciam a vida dessas famílias. Além disso, a investigação de práticas de cuidado e o papel das redes de apoio social são temas relevantes para novas pesquisas, considerando principalmente, aspectos de equidade e de proteção de pessoas vulneráveis que vivem com EIM ou outras doenças raras.

11 REFERÊNCIAS

1. Brasil. Câmara dos Deputados. Alimentos para fins especiais: condições e medidas para seu acesso. Brasília: Câmara dos Deputados; 2015. Disponível em: <https://www2.camara.leg.br/atividade-legislativa/comissoes/comissoes-permanentes/cpd/apresentacoes-em-eventos/audiencias-publicas-2015/04-11-2015-alimentos-para-fins-especiais-condicoes-e-medidas-para-seu-acesso>. Acesso em: 14 out 2023.
2. Evaristo, C. *Poemas da recordação e outros movimentos*. 1. ed. Rio de Janeiro: Malê; 2017. 122 p.
3. Kleinman A. Os significados culturais e usos sociais da doença. *J Fam Pract*. 1983;16:539-45.
4. Kleinman A. *Illness narratives: suffering, healing, and the human condition*. 2nd ed. New York: Basic Books; 2020.
5. Gesser M, Fietz H. Ethics of care and the experience of disability: an interview with Eva Feder Kittay. *Rev Estud Fem* [Internet]. 2021;29(2):1-11. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-026X2021000200300&tlng=en
6. Kittay EF. *Love's labor: essays on women, equality, and dependency*. 1st ed. New York: Routledge; 1998. 256 p.
7. Hallowell N, Badger S, Lawton J. Eating to live or living to eat: the meaning of hunger following gastric surgery. *SSM Qual Res Health*. 2021 Dec.
8. Corbin J, Strauss A. *Basics of qualitative research*. 4th ed. Thousand Oaks: SAGE Publications; 2015. 434 p.
9. Blumer H. *Symbolic interactionism: perspective and method*. 1st ed. Berkeley: University of California Press; 1969.
10. Blumer H. A natureza do interacionismo simbólico. In: *Teoria da comunicação: textos básicos*. São Paulo: Mosaico; 1980. p. 119–37.
11. Enns, G. M., & Packman, W. (2002). The adolescent with an inborn error of metabolism: medical issues and transition to adulthood. *Adolescent medicine (Philadelphia, Pa.)*, 13(2), 315–vii.
12. Saudubray JM, Garcia-Cazorla À. Inborn errors of metabolism overview. *Pediatr Clin North Am* [Internet]. 2018 Apr;65(2):179–208. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0031395517301773>.
13. Brasil. *Lei nº 14.154, de 26 de maio de 2021*. Diário Oficial da União (DOU). 2021 maio 26; Disponível em: <https://www.in.gov.br/en/web/dou/-/lei-n-14.154-de-26-de-maio-de-2021-322209993>. Acesso em: 9 nov 2022.
14. Brasil. Ministério da Saúde. Saúde anuncia R\$ 30 milhões para ampliar assistência a doenças raras. Site oficial Ministério da Saúde (GOV BR). 2024.

Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2024/marco/saude-anuncia-r-30-milhoes-para-ampliar-assistencia-a-doencas-raras>. Acesso em: 17 mar 2024.

15. Brasil. Empresa Brasileira de Comunicação (EBC). Saúde anuncia R\$ 30 milhões para ampliar assistência a doenças raras. Agência gov, 2024. Disponível em: <https://agenciagov.ebc.com.br/noticias/202403/saude-anuncia-r-30-milhoes-para-ampliar-assistencia-a-doencas-raras>. Acesso em: 17 mar 2024.
16. Di Ciommo V, Forcella E, Cotugno G. Living with phenylketonuria from the point of view of children, adolescents, and young adults. *J Dev Behav Pediatr* [Internet]. 2012 Apr;33(3):229–35. Disponível em: <https://journals.lww.com/00004703-201204000-00005>.
17. MacDonald, A.; White, F. Amino acid disorders. In: *Clinical paediatric dietetics*. 4th ed. Oxford: Blackwell Publishing, 2014.
18. Morris AAM, Kožich V, Santra S, Andria G, Ben-Omran TIM, Chakrapani AB, et al. Guidelines for the diagnosis and management of cystathionine beta-synthase deficiency. *J Inherit Metab Dis* [Internet]. 2017 Jan 1 [citado 2022 fev 24];40(1). Disponível em: <https://onlinelibrary-wiley.ez54.periodicos.capes.gov.br/doi/full/10.1007/s10545-016-9979-0>
19. van Wegberg AMJ, MacDonald A, Ahring K, Bélanger-Quintana A, Blau N, Bosch AM, et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2017 Dec 12 [citado 22 de fevereiro de 2022];12(1):162. Disponível em: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-017-0685-2>.
20. Walkowiak D, Domaradzki J, Mozrzymas R, Korycińska-Chaaban D, Duś-Żuchowska M, Didycz B, et al. Professional activity, gender and disease-related emotions: The impact on parents' experiences in caring for children with phenylketonuria. *Mol Genet Metab Rep* [Internet]. 2023 Sep 1;36:100992. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2214426923000381>
21. Ouattara A, Resseguier N, Cano A, De Lonlay P, Arnoux JB, Brassier A, et al. Individual and Family Determinants for Quality of Life in Parents of Children with Inborn Errors of Metabolism Requiring a Restricted Diet: A Multilevel Analysis Approach. *J Pediatr*. 2022 Mar 1.
22. Dias AG, Daher A, Barrera Ortiz L, Carreño-Moreno S, Hafez H SR, Jansen AM, et al. Rarecare: A policy perspective on the burden of rare diseases on caregivers in Latin America. *Front Public Health* [Internet]. 2023 Mar 2;11. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpubh.2023.1127713/full>
23. Brasil. Senado Federal. Instituto de Pesquisa Datasenado. Secretaria de Transparência. Pesquisa para uma Política Nacional do Cuidado [Internet]. Brasília; 2019 Dez [citado 2023 fev 18]. Disponível em: <https://www12.senado.leg.br/institucional/datasenado/arquivos/pesquisa-de-opiniao-para-elaboracao-da-proposta-da-politica-nacional-de-cuidado-2019>

24. Wu C, Chu X, Tang K, Cheng D, Ren L. Caregiving experiences of caregivers of children with rare diseases: A qualitative meta-synthesis. Vol. 75, *J Pediatr Nurs*. W.B. Saunders; 2024. p. 31–40.
25. Carpenter K, Wittkowski A, Hare DJ, Medford E, Rust S, Jones SA, et al. Parenting a Child with Phenylketonuria (PKU): an Interpretative Phenomenological Analysis (IPA) of the Experience of Parents. *J Genet Couns* [Internet]. 2018 Oct 1 [citado 2022 mai 9];27(5):1074–86. Disponível em: <https://onlinelibrary-wiley.ez54.periodicos.capes.gov.br/doi/full/10.1007/s10897-018-0227-7>
26. Dellve L, Samuelsson L, Tallborn A, Fasth A, Hallberg LRM. Stress and well-being among parents of children with rare diseases: a prospective intervention study. *J Adv Nurs*. 2005 Feb;53(4):392–402.
27. Hatzmann J, Valstar MJ, Bosch AM, Wijburg FA, Heymans HS, Grootenhuys MA. Predicting health-related quality of life of parents of children with inherited metabolic diseases. *Acta Paediatr*. 2009 Jul;98(7):1205–10.
28. Irannejad F, Dehghan M, Mehdipour Rabori R. Stress and quality of life in parents of children with phenylketonuria. *J Child Adolesc Psychiatr Nurs*. 2018 Oct 1;31(2–3):48–52.
29. Fidika A, Salewski C, Goldbeck L. Quality of life among parents of children with phenylketonuria (PKU). *Health Qual Life Outcomes*. 2013 Mar 28;11:70.
30. Gunduz M, Arslan N, Unal O, Cakar S, Kuyum P, Bulbul SF. Depression and anxiety among parents of phenylketonuria children. *Neurosciences* [Internet]. 2015 Oct 13 [citado 24 de fevereiro de 2022];20(4):350–6. Disponível em: <https://nsj.org.sa/lookup/doi/10.17712/nsj.2015.4.20150319>
31. Castro J. *Geografia da fome: o dilema brasileiro: pão ou aço*. 1. ed. Rio de Janeiro: Edições Antares; 1984.
32. Mauss M. Ensaio sobre a dádiva. In: Ferrari F, editora. *Sociologia e Antropologia*. São Paulo: Cosac Naify; 2003. p. 183–314.
33. Posenato Garcia L. The Lancet: série sobre amamentação. *Epidemiol Serv Saude* [Internet]. 2016 Jan [citado 2023 mai 6];25(1):1–10. Disponível em: http://www.iec.pa.gov.br/template_doi_ess.php?doi=10.5123/S1679-49742016000100022&scielo=S2237-96222016000100203
34. Brasil. Lei Orgânica de Segurança Alimentar e Nutricional. Institui o Sistema Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional a fim de assegurar direito humano à alimentação adequada para toda população brasileira. Lei nº 11.346, de 15 de setembro de 2006. [Internet]. 2006 [citado 25 de outubro de 2022]. Disponível em: <http://www4.planalto.gov.br/consea/conferencia/documentos/lei-de-seguranca-alimentar-e-nutricional>
35. Saudubray J, Mochel F, Lamari F, Garcia-Cazorla A. Proposal for a simplified classification of IMD based on a pathophysiological approach: A practical guide for clinicians. *J Inherit Metab Dis* [Internet]. 2019 Jul 24 [citado 18

de novembro de 2021];42(4):706–27. Disponível em:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jimd.12086>

36. Girardon-Perlini NMO, Simon BS, Lacerda MR. Grounded Theory methodological aspects in Brazilian nursing thesis. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2020;73(6):e20190274. Disponível em:

http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-71672020000600161&tlng=en

37. Santos JLG dos, Cunha KS da, Adamy EK, Backes MTS, Leite JL, Sousa FGM de. Análise de dados: comparação entre as diferentes perspectivas metodológicas da Teoria Fundamentada nos Dados. *Rev Esc Enferm USP* [Internet]. 2018;52. Disponível em:

http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0080-62342018000100600&tlng=pt

38. Medeiros AP de, Guedes dos Santos JL, Erdmann RH. A teoria fundamentada nos dados na pesquisa em administração: evidências e reflexões. *Rev Ciênc Adm* [Internet]. 2019 Ago 14;21(54):95–110. Disponível em:

<https://periodicos.ufsc.br/index.php/adm/article/view/2175-8077.2019.e60548>

39. Morse JM, Bowers BJ, Charmaz K, Clarke AE, Corbin J, Porr CJ, et al. *Developing grounded theory: the second generation revisited*. 2nd ed. New York: Routledge; 2021. 279 p.

40. Strauss A, Corbin J. *Pesquisa qualitativa: técnicas e procedimentos para o desenvolvimento da teoria fundamentada*. 2. ed. Porto Alegre: Artmed; 2008. 288 p.

41. Conlon C, Timonen V, Elliott-O'Dare C, O'Keeffe S, Foley G. Confused About Theoretical Sampling? Engaging Theoretical Sampling in Diverse Grounded Theory Studies. *Qual Health Res* [Internet]. 2020 May 20;30(6):947–59.

Disponível em: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1049732319899139>

42. Deslandes SF, Gomes R, Minayo MCS, organizadoras. *Pesquisa social: teoria, método e criatividade*. 33. ed. Petrópolis: Vozes; 2013. 108 p.

43. Yin RK. *Pesquisa qualitativa do começo ao fim*. 1. ed. Porto Alegre: Penso; 2016. 286 p.

44. Minayo MC de S. *O desafio do conhecimento*. 13. ed. São Paulo: Hucitec; 2013. 407 p.

45. Minayo MC de S, Guerriero ICZ. Reflexividade como éthos da pesquisa qualitativa. *Cien Saude Colet* [Internet]. 2014 Abr;19(4):1103–12. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232014000401103&lng=pt&tlng=pt

46. Dicionário Priberam [Internet]. 2023 [citado 2023 mar 23]. Palavra Emoji. Dicionário Online Priberam de Português. Disponível em: <https://dicionario.priberam.org/emoji>. Acesso em: 11 jan. 2024.

47. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde - CONITEC. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br>. Acesso em: 10 jan. 2023.
48. Castro J de. *Geopolítica da fome: ensaio sobre os problemas de alimentação e de população*. 6. ed. São Paulo: Brasiliense; 1965. 250 p.
49. Brasil. Constituição da República Federativa do Brasil de 1988. Diário Oficial da União de 05/10/1988, p. 1. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/constituicao/constituicao.htm. Acesso em: 25 out. 2022.
50. Brasil. Emenda Constitucional nº 64, de 4 de fevereiro de 2010. Altera o art. 6º da Constituição Federal, para introduzir a alimentação como direito social. Diário Oficial da União de 05/02/2010, p. 1. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/constituicao/emendas/emc/emc64.htm. Acesso em: 25 out. 2022.
51. Brasil. Decreto nº 11.936, de 5 de março de 2024. Diário Oficial da União de 06/03/2024, p. 1. Dispõe sobre a composição da cesta básica de alimentos no âmbito da Política Nacional de Segurança Alimentar e Nutricional e da Política Nacional de Abastecimento Alimentar. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2023-2026/2024/decreto/d11936.htm. Acesso em: 22 mar. 2024.
52. VanderWeele TJ. On the promotion of human flourishing. *Proc Natl Acad Sci USA* [Internet]. 2017 Ago 13;114(31):8148–56. Disponível em: <https://pnas.org/doi/full/10.1073/pnas.1702996114>
53. Buss PM, Pellegrini Filho A. A saúde e seus determinantes sociais. *Physis: Rev Saúde Coletiva* [Internet]. 2007 Apr;17(1):77–93. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-73312007000100006&lng=pt&tlng=pt
54. Wilson-Strydom M, Walker M. A capabilities-friendly conceptualisation of flourishing in and through education. *J Moral Educ* [Internet]. 2015 Jul 3;44(3):310–24. Disponível em: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/03057240.2015.1043878>
55. Shields C. *The Oxford Handbook of Aristotle*. 1. ed. London: Oxford University Press; 2012.
56. Aristóteles. *Ética a Nicômaco*. 1. ed. São Paulo: Editora Martin Claret; 2005. 168 p.
57. BRASIL. Ministério do desenvolvimento Social e Combate à Fome. Estudo técnico nº 01/2014. Escala Brasileira de Insegurança Alimentar-EBIA: análise psicométrica de uma dimensão da Segurança Alimentar e Nutricional [Internet]. Brasília; 2014 [citado 2023 jan 7]. Disponível em: www.mds.gov.br/sagi
58. Organização Pan-Americana de Saúde, Organização Mundial de Saúde. Folha Informativa sobre Covid 19. 2023 [citado 2023 out 29]. Histórico da

pandemia de COVID-19 - OPAS/OMS. Disponível em:

<https://www.paho.org/pt/covid19/historico-da-pandemia-covid-19>

59. Rede PENSSAN. II Inquérito Nacional sobre Insegurança Alimentar no Contexto da Pandemia da COVID-19 no Brasil: II VIGISAN : relatório final/Rede Brasileira de Pesquisa em Soberania e Segurança Alimentar – PENSSAN [Internet]. São Paulo; 2022 [citado 2022 out 24]. Disponível em: <https://olheparaafome.com.br/wp-content/uploads/2022/06/Relatorio-II-VIGISAN-2022.pdf>

60. Global Nutrition Report. 2022 Global Nutrition Report: Stronger commitments for greater action. 2023 [citado 2023 jan 28]. 2022 Global Nutrition Report: Stronger commitments for greater action. Disponível em: <https://globalnutritionreport.org/reports/2022-global-nutrition-report/glossary/>

61. Queiroz R de. *O Quinze*. 93. ed. Rio de Janeiro: José Olympo Editora; 2012.

62. Salles-Costa R, Ferreira AA, Castro Junior P, Burlandy L. *Sistemas alimentares, fome e insegurança alimentar e nutricional no Brasil* [Internet]. 1. ed. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ; 2022. Disponível em: <https://books.scielo.org/id/724mz>

63. Brasil. Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz). Instituto de Comunicação e Informação Científica e Tecnológica (Icict – Fiocruz). 2023 [citado 2024 mar 15]. Obesidade em crianças e adolescentes cresce no Brasil durante a pandemia. Disponível em: <https://www.icict.fiocruz.br/content/obesidade-em-criancas-e-adolescentes-cresce-no-brasil-durante-pandemia>

64. Brasil. Plano de ações estratégicas para o enfrentamento das doenças crônicas e agravos não transmissíveis no Brasil 2021-2030 [Internet]. Brasília; 2021 [citado 2023 jan 1]. Disponível em: www.saude.gov.br

65. Brasil. Assistência Social [Internet]. 2022 [citado 2022 nov 6]. Inscrever-se no Cadastro Único. Disponível em: <https://www.gov.br/pt-br/servicos/inscrever-se-no-cadastro-unico-para-programas-sociais-do-governo-federal>.

66. Brasil. Ministério do Desenvolvimento Social (MDS). Aplicações Ministério do Desenvolvimento Social (MDS) - Perguntas frequentes. 2024 [citado 2024 mar 15]. Perguntas Frequentes sobre Dados do Cadastro Único para Programas Sociais. Disponível em: https://aplicacoes.mds.gov.br/sagirms/noticias/arquivos/files/perguntas_frequentes_dados_cadastro_unico_programas_sociais.pdf

67. Brasil. Nota de Assessoria de Imprensa. 2023 [citado 2023 mar 4]. Publicada MP com regras do novo Bolsa Família — Senado Notícias. Disponível em: <https://www12.senado.leg.br/noticias/materias/2023/03/03/publicada-mp-com-regras-do-novo-bolsa-familia>

68. Brasil. Secretaria de Avaliação e Gestão da Informação - SAGI. VIS DATA 3 beta. 2022 [citado 2022 nov 6]. Pessoas em situação de extrema pobreza inscritas no Cadastro Único. Disponível em:

[https://aplicacoes.cidadania.gov.br/vis/data3/v.php?q\[\]=oNOclsLerpibuKep3bV%2Bf2xf05Kv2rmg2a19ZW51ZXKmaX6JaV2Jk2CadWCNrMmim7iareyYfYVnjLrCl6WjIMnsm%2BiqGt3nSltJiZysZupbCoyvedma%2B7pJvsWbK7V6DA1ajLANogHrxUoK1Vn%2FGtv7OkjnfRosyvmNfcbZ2qu5is4q2uwVebxoF2y6GU0O%2B%2Fo1wLz6jinLzKp2g%3D](https://aplicacoes.cidadania.gov.br/vis/data3/v.php?q[]=oNOclsLerpibuKep3bV%2Bf2xf05Kv2rmg2a19ZW51ZXKmaX6JaV2Jk2CadWCNrMmim7iareyYfYVnjLrCl6WjIMnsm%2BiqGt3nSltJiZysZupbCoyvedma%2B7pJvsWbK7V6DA1ajLANogHrxUoK1Vn%2FGtv7OkjnfRosyvmNfcbZ2qu5is4q2uwVebxoF2y6GU0O%2B%2Fo1wLz6jinLzKp2g%3D)

69. Trisotto F. Sob Bolsonaro, programas de combate à fome encolhem 38%, e governo privilegia transferência de renda. *Jornal O Globo* [Internet]. 2022 Out. 27 [citado 2022 nov 6]. Disponível em: <https://oglobo.globo.com/economia/noticia/2022/10/programas-de-combate-a-fome-perdem-verba-enquanto-governo-privilegia-auxilio-brasil.ghml>

70. Brasil. Casa Civil. Notícias, Casa Civil [Internet]. 2022 [citado 2023 jan 7]. Brasil reduz a extrema pobreza, segundo estudo do Banco Mundial. Disponível em: <https://www.gov.br/casacivil/pt-br/assuntos/noticias/2022/novembro/brasil-reduz-a-extrema-pobreza-segundo-estudos-do-banco-mundial>

71. Correio Braziliense. Notícia, Correio Braziliense, Economia. 2022 [citado 2023 jan 7]. Interrupção do Auxílio Brasil, em 2021, reverteu redução da pobreza. Disponível em: <https://www.correiobraziliense.com.br/economia/2022/11/5050198-interruptao-do-auxilio-brasil-em-2021-reverteu-reducao-da-pobreza.html>

72. Neri M. Mapa da Nova Pobreza [Internet]. Rio de Janeiro; 2022 Jun [citado 2022 nov 6]. Disponível em: <https://cps.fgv.br/MapaNovaPobreza>

73. Jesus CM de. *Quarto de despejo: diário de uma favelada*. 10. ed. São Paulo: Ática; 2014. 200 p.

74. BRASIL. Ministério do Desenvolvimento Social e Combate à Fome. Bolsa Família. Vol. 1, Bolsa Família: Transferência de renda e apoio à família no acesso à Saúde, à Educação e à Assistência Social. Brasília: Ministério do Desenvolvimento Social e Combate à Fome; 2003. 11 p.

75. BRASIL, Ministério da Saúde. Programa Bolsa da Família. 2023. Programa Bolsa Família - Secretaria de Atenção Primária à Saúde - SAPS - Sobre o Programa. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/acesso-a-informacao/acoes-e-programas/bolsa-familia#:~:text=Sobre%20o%20Programa&text=Trata%2Dse%20de%20um%20programa,milh%C3%B5es%20de%20fam%C3%ADlias%20da%20fome>. Acesso em: 30 out. 2023.

76. BRASIL. Presidência da República Federativa do Brasil, Vice-Presidente da República Federativa do Brasil, Ministério do Desenvolvimento e Assistência Social F e C à F, Secretaria Nacional de Renda da Cidadania do MDS, Assessoria Especial de Comunicação Social do MDS. Cartilha do Programa Bolsa Família. Brasília; 2023. Disponível em: https://www.gov.br/pt-br/noticias/assistencia-social/2023/03/o-bolsa-familia-e-um-programa-da-sociedade-brasileira-diz-lula/cartilha_bolsa_familia.pdf. Acesso em: 30 out. 2023.

77. Fundação ABRINQ. Cenário da Infância e Adolescência no Brasil 2022. São Paulo; 2022. Disponível em: https://fadc.org.br/sites/default/files/2022-03/cenario-da-infancia-e-adolescencia-no-brasil-2022_0.pdf
78. Observatório de Saúde na Infância (Observa Infância). Instagram Observa Infância. 2022 [citado 2022 nov 6]. Taxa de hospitalização de menores de 1 ano por desnutrição nas regiões do Brasil por 100 mil nascidos vivos. Disponível em: <https://www.instagram.com/p/Ckgl9UCOYKM/>
79. Kaplan DM. "Hunger Hermeneutics." *Topoi*. 2021 Jul 1;40(3):527–33.
80. Food and Agriculture Organization of The United Nations. Oficial Web Site FAO. 2023 [citado 2023 out 17]. Hunger and food insecurity. Disponível em: <https://www.fao.org/hunger/en/#:~:text=Hunger%20is%20an%20uncomfortable%20or,normal%2C%20active%20and%20healthy%20life.>
81. Halford JC. Psicobiologia do apetite: a regulação episódica do comportamento alimentar. In: *Transtornos alimentares e obesidade*. 1. ed. Porto Alegre: Artmed; 2008. p. 17–29.
82. Şarahman Kahraman C, Akçıl Ok M. Hedonic hunger status and related factors in adults. *Perspect Psychiatr Care* [Internet]. 2022 Oct. 29;58(4):2099–106. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ppc.13036>
83. Lowe MR, Butryn ML. Hedonic hunger: A new dimension of appetite? *Physiol Behav* [Internet]. 2007 Jul 24;91(4):432–9. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0031938407001321>
84. Harrold JA, Dovey TM, Blundell JE, Halford JCG. CNS regulation of appetite. *Neuropharmacology* [Internet]. 2012 Jul;63(1):3–17. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0028390812000196>
85. Blundell JE, Lawton CL, Cotton JR, Macdiarmid JI. control of human appetite: Implications for The Intake of Dietary Fat. *Annu Rev Nutr* [Internet]. 1996 [citado 2023 out 30];16:285–319. Disponível em: www.annualreviews.org
86. Blundell J, De Graaf C, Hulshof T, Jebb S, Livingstone B, Lluch A, et al. Appetite control: methodological aspects of the evaluation of foods. *Obesity Reviews* [Internet]. 2010 Mar 22 [citado 2023 out 30];11(3):251–70. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1467-789X.2010.00714.x>
87. Monteiro CA. A dimensão da pobreza, da desnutrição e da fome no Brasil. *Estudos Avançados* [Internet]. 2003 Ago. [citado 2022 dez 30];17(48):7–20. Disponível em: <http://www.scielo.br/j/ea/a/PcfwPvTcqT7P4vS8KFZYjQ/?lang=pt>
88. Heller A. *O cotidiano e a história*. 1. ed. São Paulo: Paz e Terra; 2016. 91 p.
89. Nasser ACA. A sociologia da vida cotidiana e a formação de uma geração. *Revista de Ciências Sociais*, 2013;39:127–38.
90. Sztompka P. The Focus on Everyday Life: a New Turn in Sociology. *European Review* [Internet]. 2008 Fev 1;16(1):23–37. Disponível em:

https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S1062798708000045/type/journal_article

91. Gutierrez DMD, Minayo MC de S. Produção de conhecimento sobre cuidados da saúde no âmbito da família. *Cien Saude Colet* [Internet]. 2010 Jun;15(suppl 1):1497–508. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232010000700062&lng=pt&tlng=pt
92. Luz G dos S, Silva MRS da, DeMontigny F. Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas. *Acta Paulista de Enfermagem* [Internet]. 2015 Ago;28(5):395–400. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-21002015000500395&lng=pt&tlng=pt
93. Gerhardt TE, Pinheiro R, Ruiz ENF, Silva Junior AG da. Itinerários terapêuticos: integralidade no cuidado, avaliação e formação em saúde [Internet]. Vol. 1. 2016. 440 p. Disponível em: www.lappis.org.br
94. Saglio-Yatzimirsky MC. A comida dos favelados. *Estudos Avançados* [Internet]. 2006 Dec;20(58):123–32. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-40142006000300014&lng=pt&tlng=pt
95. Central Única das Favelas (Cufa). Instagram @panelacheiasalva. 2021 [cited 2024 Mar 9]. Movimento Panela Cheia. Available from: <https://www.instagram.com/p/CO3zrxAn-Nq/>
96. Gripper AB, Nethery R, Cowger TL, White M, Kawachi I, Adamkiewicz G. Community solutions to food apartheid: A spatial analysis of community food-growing spaces and neighborhood demographics in Philadelphia. *Soc Sci Med* [Internet]. 2022 Oct;310:115221. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0277953622005275>
97. Grupo de Trabalho da Sociedade Civil para a Agenda 2030 (GTSC A2030). VI Relatório Luz da Sociedade Civil da Agenda 2030 de Desenvolvimento Sustentável Brasil. Brasil; 2022.
98. Nexo Jornal. Site Nexo Jornal. 2016 [citado 2024 mar 11]. Mundo produz comida suficiente, mas fome ainda é uma realidade. Disponível em: <https://www.nexojornal.com.br/explicado/2016/09/02/mundo-produz-comida-suficiente-mas-fome-ainda-e-uma-realidade>
99. Berlinguer G. *Bioética cotidiana*. 1. ed. Brasília: Editora Universidade de Brasília; 2004. 280 p.
100. Barata RB. *Como e por que as desigualdades sociais fazem mal à saúde*. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ; 2009. 241 p.
101. Rabeharisoa V, Callon M, Filipe AM, Nunes JA, Paterson F, Vergnaud F. From ‘politics of numbers’ to ‘politics of singularisation’: Patients’ activism and engagement in research on rare diseases in France and Portugal. *Biosocieties*

[Internet]. 2014 Jun 31;9(2):194–217. Disponível em: <http://link.springer.com/10.1057/biosoc.2014.4>

102. Wästfelt M, Fadeel B, Henter J -I. A journey of hope: lessons learned from studies on rare diseases and orphan drugs. *J Intern Med* [Internet]. 2006 Jul 15;260(1):1–10. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2796.2006.01666.x>

103. Huyard C. What, if anything, is specific about having a rare disorder? Patients' judgements on being ill and being rare. *Health Expectations* [Internet]. 2009 Dec 10;12(4):361–70. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1369-7625.2009.00552.x>

104. EURORDIS [Internet]. 2022 [citado 2021 Abr 15]. EURORDIS - A Voz das pessoas com doenças raras na Europa. Disponível em: <https://www.eurordis.org/pt-pt/project-innovcare>

105. Brasil. Ministério da Saúde. 2014. Portaria Nº 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html.

106. Nguengang Wakap S, Lambert DM, Olry A, Rodwell C, Gueydan C, Lanneau V, et al. Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the Orphanet database. *European Journal of Human Genetics* [Internet]. 2020 Feb 16 [citado 2022 Ago 22];28(2):165–73. Disponível em: <https://www.nature.com/articles/s41431-019-0508-0>

107. Wainstock D, Katz A. Advancing rare disease policy in Latin America: a call to action. *The Lancet* [Internet]. 2023. Available from: www.thelancet.com

108. Haendel M, Vasilevsky N, Unni D, Bologna C, Harris N, Rehm H, et al. How many rare diseases are there? *Nat Rev Drug Discov* [Internet]. 2020 Feb 5 [citado 2022 Out 12];19(2):77–8. Disponível em: <https://www.nature.com/articles/d41573-019-00180-y>

109. Brasil, Ministério da Saúde. Linha de Cuidado Pessoas com Condições raras na rede de Atenção à Saúde (RAS). Brasília; 2022. Disponível em: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2022/06/1373179/linha_de-cuidado_pessoas_com_doencas_raras.pdf.

110. United Nations. Addressing the challenges of persons living with a rare disease and their families [Internet]. United Nations. Nova York; 2022 [citado 2022 Out 12]. p. 1–5. Disponível em: <https://www.rarediseasesinternational.org/wp-content/uploads/2022/01/Final-UN-Text-UN-Resolution-on-Persons-Living-with-a-Rare-Disease-and-their-Families.pdf>

111. Brasil. Ministério da Saúde. Diretrizes para atenção integral às pessoas com doenças raras no Sistema Único de Saúde-SUS [Internet]. Brasília; 2014. Disponível em: www.saude.gov.br/sas

112. Richter T, Nestler-Parr S, Babela R, Khan ZM, Tesoro T, Molsen E, et al. Rare Disease Terminology and Definitions—A Systematic Global Review: Report of the ISPOR Rare Disease Special Interest Group. *Value in Health* [Internet]. 2015 Sep 1;18(6):906–14. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1098301515019798>
113. Wasim M, Awan FR, Khan HN, Tawab A, Iqbal M, Ayesha H. Aminoacidopathies: Prevalence, Etiology, Screening, and Treatment Options. *Biochem Genet* [Internet]. 2018 Apr 1 [citado 2022 Ago 22];56(1–2):7–21. Disponível em: <https://link-springer-com.ez54.periodicos.capes.gov.br/article/10.1007/s10528-017-9825-6>
114. Judge A, Dodd MS. Metabolism. *Essays Biochem* [Internet]. 2020 Oct 8 [citado 2021 Dez 5];64(4):607–47. Disponível em: [/essaysbiochem/article/64/4/607/226177/Metabolism](https://essaysbiochem/article/64/4/607/226177/Metabolism)
115. Agana M, Frueh J, Kamboj M, Patel DR, Kanungo S. Common metabolic disorder (inborn errors of metabolism) concerns in primary care practice. *Ann Transl Med* [Internet]. 2018 Dec;6(24):469–469. Disponível em: <http://atm.amegroups.com/article/view/23102/22204>
116. Zwiese S, Bannick A, Trepanier A. Parental strategies to help children with phenylketonuria (PKU) cope with feeling different. *Am J Med Genet A* [Internet]. 2015 Aug 29;167(8):1787–95. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.37088>
117. Chiesa A, Spécola N, Poubel M, Vela-Amieva M, Jurecki E, Vilela DR, et al. Adherence to PKU guidelines among patients with phenylketonuria: A cross-sectional national multicenter survey-based study in Argentina, Brazil, and Mexico. *Mol Genet Metab Rep* [Internet]. 2024 Mar 1;38:101026. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2214426923000721>
118. Hansen KE, Ney D. A systematic review of bone mineral density and fractures in phenylketonuria. *J Inherit Metab Dis* [Internet]. 2014 Nov 9 [citado 2022 Fev 23];37(6):875–80. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1007/s10545-014-9735-2>
119. de Castro MJ, de Lamas C, Sánchez-Pintos P, González-Lamuño D, Couce ML. Bone Status in Patients with Phenylketonuria: A Systematic Review. *Nutrients* [Internet]. 2020 Jul 20 [citado 2022 Fev 23];12(7):2154. Disponível em: <https://www.mdpi.com/2072-6643/12/7/2154>
120. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência T e I Estratégicos. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Homocistinúria Clássica [Internet]. 2019 Oct [citado 2022 Fev 22]. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2019/Relatorio_PCDT_Homocistinuria_Classica_CP_61_2019.pdf
121. Gus PI, Donis KC, Marinho D, Martins TF, de Souza CFM, Carloto RB, et al. Ocular manifestations in classic homocystinuria. *Ophthalmic Genet* [Internet].

2021 Jan 2 [citado 2022 Fev 24];42(1):71–4. Disponível em:

<https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/13816810.2020.1821384>

122. Matmat K, Guéant-Rodriguez RM, Oussalah A, Wiedemann-Fodé A, Dionisi-Vici C, Coelho D, et al. Ocular manifestations in patients with inborn errors of intracellular cobalamin metabolism: a systematic review. *Hum Genet* [Internet]. 2022 Jul 15 [cited 2022 Feb 24];141(7):1239–51. Available from: <https://link.springer.com/10.1007/s00439-021-02350-8>

123. Kalil MAB, Donis KC, Poswar F de O, dos Santos BB, Santos ÂBS, Schwartz IVD. Cardiovascular findings in classic homocystinuria. *Mol Genet Metab Rep* [Internet]. 2020 Dec [cited 2022 Dec 13];25:100693. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2214426920301397>

124. Hillert A, Anikster Y, Belanger-Quintana A, Burlina A, Burton BK, Carducci C, et al. The Genetic Landscape and Epidemiology of Phenylketonuria. *The American Journal of Human Genetics* [Internet]. 2020 Aug 6 [cited 2022 Dec 14];107(2):234–50. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0002929720301944>

125. Weber Hoss GR, Sperb-Ludwig F, Schwartz IVD, Blom HJ. Classical homocystinuria: A common inborn error of metabolism? An epidemiological study based on genetic databases. *Mol Genet Genomic Med* [Internet]. 2020 Jun 30 [cited 2022 Feb 24];8(6):e1214. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mgg3.1214>

126. Brasil. Ministério da Saúde. Indicadores da Triagem Neonatal no Brasil [Internet]. [cited 2022 Feb 23]. Available from: <https://www.gov.br/saude/pt-br/composicao/saes/sangue/programa-nacional-da-triagem-neonatal/indicadores-da-triagem-neonatal>

127. Botler J, Camacho LA, Cruz MM da, George P. Triagem neonatal - o desafio de uma cobertura universal e efetiva. *Ciência e Saúde Coletiva*. 2010 Dec 17;15(2):493–508.

128. Brasil, Ministério da Saúde. PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS DA FENILCETONÚRIA [Internet]. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas . Brasília; 2020 [cited 2023 Jan 14]. Available from: <http://conitec.gov.br/>

129. Brasil. Ministério da Saúde. SCTIE/SAES. FENILCETONÚRIA PORTARIA CONJUNTA SCTIE/SAES/MS Nº 12, DE 10 DE SETEMBRO DE 2019 [Internet]. Brasília; Sep 10, 2019 p. 1–4. Available from: <http://portal.anvisa.gov.br/fenilalanina-em-alimentos>

130. Levy HL. Early Development of Newborn Screening for HCU and Current Challenges. *Int J Neonatal Screen* [Internet]. 2021 Oct 25 [cited 2022 Feb 24];7(4):67. Available from: <https://www.mdpi.com/2409-515X/7/4/67>

131. Brasil, Secretaria de Ciência TI e C da S. Diário Oficial da União. 2023 [cited 2023 Dec 12]. PORTARIA SECTICS/MS Nº 21, DE 10 DE MAIO DE 2023.

Available from: <https://www.in.gov.br/en/web/dou/-/portaria-sectics/ms-n-21-de-10-de-maio-de-2023-482458263>

132. Harvey Mudd, S, Skovby F, Levy HL, Pettigrew KD, Wilcken B, Pyeritz RE, et al. The Natural History of Homocystinuria Due to Cystathionine β -Synthase Deficiency. *Am J Hum Genet.* 1985;37:1–31.
133. Rondanelli M, Porta F, Gasparri C, Barrile GC, Cavioni A, Mansueto F, et al. A food pyramid for adult patients with phenylketonuria and a systematic review on the current evidences regarding the optimal dietary treatment of adult patients with PKU. Vol. 42, *Clinical Nutrition.* Churchill Livingstone; 2023. p. 732–63.
134. Yi SH, Singh RH. Protein substitute for children and adults with phenylketonuria. In: Singh RH, editor. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2008. Available from: <https://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD004731.pub3>
135. Yi SH, Singh RH. Protein substitute for children and adults with phenylketonuria. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. 2015 Feb 27;2015(2). Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD004731.pub4>
136. Muntau AC, Adams DJ, Bélanger-Quintana A, Bushueva T V., Cerone R, Chien YH, et al. International best practice for the evaluation of responsiveness to sapropterin dihydrochloride in patients with phenylketonuria. *Mol Genet Metab* [Internet]. 2019 May 1;127(1):1–11. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S109671921930037X>
137. Brasil, Ministério da Saúde, Conitec. Relatório de Recomendação [Internet]. Brasília; 2018 Dec. Available from: <http://conitec.gov.br/>
138. Brasil. Ministério da Saúde. Coordenação de Monitoramento e Avaliação de Tecnologias em Saúde. Dicloridrato de Sapropterina para o tratamento da Fenilcetonúria Brasília-DF [Internet]. Brasília; 2021 [cited 2022 Mar 1]. Available from: <http://conitec.gov.br/>
139. Kanufre V, Almeida MF, Barbosa CS, Carmona C, Bandeira A, Martins E, et al. Metabolic Control of Patients with Phenylketonuria in a Portuguese Metabolic Centre Comparing Three Different Recommendations. *Nutrients* [Internet]. 2021 Sep 6;13(9):3118. Available from: <https://www.mdpi.com/2072-6643/13/9/3118>
140. Qi Y, Patel G, Henshaw J, Gupta S, Olbertz J, Larimore K, et al. Pharmacokinetic, pharmacodynamic, and immunogenic rationale for optimal dosing of pegvaliase, a PEGylated bacterial enzyme, in adult patients with phenylketonuria. *Clin Transl Sci* [Internet]. 2021 Sep 31;14(5):1894–905. Available from: <https://ascpt.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/cts.13043>
141. García MI, Araya G, Coo S, Waisbren SE, de la Parra A. Treatment adherence during childhood in individuals with phenylketonuria: Early signs of treatment discontinuation. *Mol Genet Metab Rep.* 2017 Jun 1;11:54–8.

142. MacDonald A, van Rijn M, Feillet F, Lund AM, Bernstein L, Bosch AM, et al. Adherence Issues in Inherited Metabolic Disorders Treated by Low Natural Protein Diets. *Ann Nutr Metab* [Internet]. 2012;61(4):289–95. Available from: <https://karger.com/ANM/article/doi/10.1159/000342256>
143. Teruya KI, Remor E, Schwartz IVD. Factors that increase risk for poor adherence to phenylketonuria treatment in Brazilian patients. *Am J Med Genet A* [Internet]. 2021 Jul 25 [cited 2022 Nov 19];185(7):1991–2002. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.62195>
144. Ford S, O'Driscoll M, MacDonald A. Living with Phenylketonuria: Lessons from the PKU community. *Mol Genet Metab Rep* [Internet]. 2018 Dec;17:57–63. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2214426918300934>
145. Alves PCB SIMA. Escolha e avaliação de tratamento para problemas de saúde: considerações sobre o itinerário terapêutico. In: FIOCRUZ. 1st ed. Editora Fiocruz; 2002.
146. Dhingra-Kumar N, Brusaferrero S, Arnoldo L. Tha Patient Journey. In: Donaldson L, Ricciard W, Sheridan S, Tartaglia R, editors. *Textbook of Patient Safety and Clinical Risk Management*. 1st ed. Rome: Fondazione Italia in Salute; 2021. p. 93–9.
147. Bolz-Johnson M, Meek J, Hoogerbrugge N. “Patient Journeys”: improving care by patient involvement. *European Journal of Human Genetics* [Internet]. 2020 Feb 4;28(2):141–3. Available from: <https://www.nature.com/articles/s41431-019-0555-6>
148. Canfell OJ, Kodiyattu Z, Eakin E, Burton-Jones A, Wong I, Macaulay C, et al. Real-world data for precision public health of noncommunicable diseases: a scoping review. *BMC Public Health* [Internet]. 2022 Dec 1 [cited 2023 Nov 24];22(1). Available from: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih.ez54.periodicos.capes.gov.br/36434553/>
149. Aiyegbusi OL, Isa F, Kyte D, Pankhurst T, Kerecuk L, Ferguson J, et al. Patient and clinician opinions of patient reported outcome measures (PROMs) in the management of patients with rare diseases: A qualitative study. *Health Qual Life Outcomes* [Internet]. 2020 Jun 10 [cited 2023 Feb 7];18(1):1–12. Available from: <https://hqlo.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12955-020-01438-5>
150. Slade A, Isa F, Kyte D, Pankhurst T, Kerecuk L, Ferguson J, et al. Patient reported outcome measures in rare diseases: A narrative review. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2018 Apr 23 [cited 2023 Feb 7];13(1):1–9. Available from: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-018-0810-x>
151. Macaulay C, Powell P, Fertleman C. *Learning from Paediatric Patient Journeys What children and their families can tell us*. Vol. 1. Boca Raton: Taylor & Francis Group, LLC; 2017.
152. Brasil, Ministério da Cidadania. Portal gov.br. 2022 [cited 2022 Aug 24]. Benefício de Prestação Continuada (BPC). Available from: <https://www.gov.br/cidadania/pt-br/acoes-e-programas/assistencia->

social/beneficios-assistenciais/beneficio-assistencial-ao-idoso-e-a-pessoa-com-deficiencia-bpc

153. ANVISA. Resolução da Diretoria Colegiada. RESOLUÇÃO - RDC Nº 843, DE 22 DE FEVEREIRO DE 2024. Dispõe sobre a regularização de alimentos e embalagens sob competência do Sistema Nacional de Vigilância Sanitária (SNVS) destinados à oferta no território nacional. Disponível em:

<https://www.in.gov.br/en/web/dou/-/resolucao-rdc-n-843-de-22-de-fevereiro-de-2024-545334292>. Acesso em: 22 mar. 2024

154. ANVISA. INSTRUÇÃO NORMATIVA Nº 281, DE 22 DE FEVEREIRO DE 2024. Estabelece a forma de regularização das diferentes categorias de alimentos e embalagens, e a respectiva documentação que deve ser apresentada.

Disponível em: <https://www.in.gov.br/en/web/dou/-/instrucao-normativa-in-n-281-de-22-de-fevereiro-de-2024-545349514>. Acesso em: 22 mar. 2024

155. Vasconcelos F de AG. Avaliação nutricional de coletividade. 4ª ed. Florianópolis: Ed. UFSC; 2008. 186 p.

156. BioMarin Brasil Farmacêutica Ltda, Andrade TR de M, Garran V, Garcia R da CBV, Fonseca MCM, Araújo GTB de. Relatório preparado para: BioMarin Brasil Farmacêutica Ltda. 2020 [citado 7 de janeiro de 2024]. 195 p. KUVAN® (dicloridrato de sapropterina) para o tratamento de fenilcetonúria: Parecer Técnico Científico, CustoEfetividade e Impacto Orçamentário. Disponível em:

http://antigo-conitec.saude.gov.br/images/Consultas/Dossie/2021/20210319_DOSSIE_Biomarin.pdf

157. Lichter-Konecki U, Vockley J. Phenylketonuria: Current Treatments and Future Developments. *Drugs* [Internet]. 2019 Abr 12;79(5):495–500. Disponível em: <http://link.springer.com/10.1007/s40265-019-01079-z>

158. BRASIL. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. Triagem Neonatal Biológica: Manual Técnico. Brasília; 2016.

159. Souza CFM de, Schwartz IV, Giugliani R. Triagem neonatal de distúrbios metabólicos. *Cien Saude Colet* [Internet]. 2002 [citado 17 de fevereiro de 2022];7(1):129–37. Disponível em:

<http://www.scielo.br/j/csc/a/NgRn5TSqFmVSSg94fJQDSxw/?format=html>

160. BRASIL. Presidência da República, Casa Civil. LEI Nº 9.394, DE 20 DE DEZEMBRO DE 1996. Estabelece as diretrizes e bases da educação nacional. Diário Oficial da União de 23/12/1996, p. 27833. Disponível em:

https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l9394.htm. Acesso em: 11 dez. 2022.

161. Morrison T, Bösch F, Landolt MA, Kožich V, Huemer M, Morris AAM. Homocystinuria patient and caregiver survey: experiences of diagnosis and patient satisfaction. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2021 Dez 1 [citado 21 de outubro de 2022];16(1):1–12. Disponível em: <https://ojrd.biomedcentral.com.ez54.periodicos.capes.gov.br/articles/10.1186/s13023-021-01764-x>

162. BRINDLEY PG. Communication: The Most Important “Procedure” in Healthcare and Bioethics. Cambridge Quarterly of Healthcare Ethics [Internet]. 2019 Jul 12;28(3):415–21. Disponível em: https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S0963180119000331/type/journal_article
163. Brasil, Ministério da Saúde. Guia alimentar para crianças brasileiras menores de 2 anos. Brasília; 2021. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-brasil/eu-quero-me-alimentar-melhor/Documentos/pdf/guia-alimentar-para-criancas-brasileiras-menores-de-2-anos.pdf/view>
164. Philips A. Winnicot. 1ª ed. Vol. 1. São Paulo: Editora Ideias & Letras; 2013. 240 p.
165. Winnicott DW. Bebês e suas mães. Ubu Editora; 2020. 160 p.
166. Marcondes Filho C. Dicionário da Comunicação. 2ª ed. São Paulo: Paulus; 2014. 496 p.
167. Engelhardt Jr HT. Fundamentos da Bioética: Introdução Geral e Fundamentos. 6ª ed. São Paulo: Loyola; 1998. 520 p.
168. Goffman E. A representação do eu na vida cotidiana. Vol. 1. Petrópolis: Vozes; 1985.
169. Giddens A, Sutton PW. Conceitos essenciais. 1ª ed. São Paulo: Editora Unesp Digital; 2017.
170. Prefeitura de Retirolândia (Bahia). Aspectos históricos – Retirolândia. Disponível em: <https://retirolandia.ba.gov.br/aspectos-historicos/>. Acesso em: 13 set. 2022.
171. Mães metabólicas. Vídeo do Youtube. 2022 [citado 19 de outubro de 2022]. Os Desafios dos Profissionais de Saúde para o Atendimento à Fenilcetonúria. Disponível em: <https://www.youtube.com/watch?v=ajypU2A5D5M&t=5782s>
172. CMW Saúde. Site oficial. ALIMENTOS HIPOPROTEICOS E OS ERROS INATOS DO METABOLISMO. Disponível em: <https://blog.cmwsaude.com.br/alimentos-hipoproteicos-e-os-erros-inatos-do-metabolismo/>. Acesso em: 19 out. 2022.
173. Goffman E. Estigma – notas sobre a manipulação da identidade deteriorada. 4ª ed. Rio de Janeiro: LTC; 2008. 81 p.
174. Fundação Oswaldo Cruz, Pinheiro R. Dicionário da Educação Profissional em Saúde. 2023 [citado 28 de dezembro de 2023]. Dicionário da Educação Profissional em Saúde - Verbetes Cuidado em Saúde. Disponível em: <http://www.sites.epsjv.fiocruz.br/dicionario/verbetes/cuisau.html>
175. Dovey TM, Staples PA, Gibson EL, Halford JCG. Food neophobia and ‘picky/fussy’ eating in children: A review. Appetite [Internet]. 2008 Mar;50(2–

3):181–93. Disponível em:

<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0195666307003716>

176. Antoniazzi AS, Dell’Aglia DD, Bandeira DR. O conceito de coping: uma revisão teórica. *Estudos de Psicologia (Natal)* [Internet]. 1998 Dez;3(2):273–94. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-294X1998000200006&lng=pt&tlng=pt

177. Milano K, Chatoor I, Kerzner B. A Functional Approach to Feeding Difficulties in Children. *Curr Gastroenterol Rep* [Internet]. 2019 Out 23;21(10):51. Disponível em: <http://link.springer.com/10.1007/s11894-019-0719-0>

178. Baudrillard. *Simulacros e simulações*. Vol. 1. Lisboa: Relógio D’Água; 1991. 101 p.

179. Santana M. O desejo, o controle e o limite: possíveis enfrentamentos no cotidiano diabético. In: *Rede de saberes em diabetes e saúde: um exercício de interdisciplinaridade*. Pelotas: Edição Independente; 2002. p. 54–9.

180. UNESCO. Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos. O mundo da saúde [Internet]. 2005;455–60. Disponível em: <http://scholar.google.com/scholar?hl=en&btnG=Search&q=intitle:Declara??o+Universal+sobre+Bio?tica+e+Direitos+Humanos#6>

181. Chalamon I. Consumer resistance between conflict and cooperation: the extreme case of orphan drugs. *Eur J Mark* [Internet]. 2011 Nov 15;45(11/12):1736–45. Disponível em: <https://www.emerald.com/insight/content/doi/10.1108/03090561111167379/full/html>

182. Moreira MCN, Nascimento MAF do, Horovitz DDG, Martins AJ, Pinto M. Quando ser raro se torna um valor: o ativismo político por direitos das pessoas com doenças raras no Sistema Único de Saúde. *Cad Saude Publica* [Internet]. 2018 Nov 30 [citado 26 de dezembro de 2022];34(1):1–4. Disponível em: <https://www.scielo.org/pdf/csp/2018.v34n1/e00058017/pt>

183. Durkheim É. *As regras do método sociológico*. 9th ed. Lisboa: Editorial Presença; 2004. 86 p.

184. Kepreotes E, Keatinge D, Stone T. The experience of parenting children with chronic health conditions: a new reality. *J Nurs Healthc Chronic Illn* [Internet]. 2010 Mar 9;2(1):51–62. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1752-9824.2010.01047.x>

185. Baumann Z. *Identidade: Entrevista a Benedetto Vecchi*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Jorge Zahar; 2005. 55 p.

186. Pickett STA, Cadenasso ML. The Ecosystem as a Multidimensional Concept: Meaning, Model, and Metaphor. *Ecosystems* [Internet]. 2002 Jan 1;5(1):1–10. Disponível em: <http://link.springer.com/10.1007/s10021-001-0051-y>

187. BEZZON RZ, DINIZ REDS. O conceito de ecossistema em livros didáticos de biologia do ensino médio: abordagem e possíveis implicações. *Educação em Revista* [Internet]. 2020 [citado 15 de setembro de 2022];36. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-46982020000100230&tlng=pt
188. Odum E. *Fundamentos da Ecologia*. Vol. 1. Lisboa, Portugal: Calouste Gulbenkian; 1988. 820 p.
189. Mars MM, Bronstein JL, Lusch RF. The value of a metaphor. *Organ Dyn* [Internet]. 2012 Out;41(4):271–80. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S009026161200068X>
190. Tronto JC. *Caring democracy: Markets, Equality and Justice*. 1ª ed. New York, London: New York University Press; 2013. 227 p.
191. Stewart M, Brown JB, Weston WW, McWhinney IR, McWilliam CL, Freeman TR. *Medicina centrada na pessoa: transformando o método clínico*. 3ª ed. Porto Alegre: ArtMed; 2017.
192. O'Brien ME. Living in a house of cards: Family experiences with long-term childhood technology dependence. *J Pediatr Nurs*. 2001 Fev;16(1):13–22.
193. Kilomba G. *Memórias da Plantação: episódios de racismo cotidiano*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Cobogó; 2019. 249 p.
194. Cardinali P, Migliorini L, Rania N. The Caregiving Experiences of Fathers and Mothers of Children With Rare Diseases in Italy: Challenges and Social Support Perceptions. *Front Psychol* [Internet]. 2019 Ago 5;10(Jul). Disponível em: <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fpsyg.2019.01780/full>
195. Ionio C, Salvatici E, Confalonieri E, Milani L, Mascheroni E, Riva E, et al. Mothers and fathers facing their children's phenylketonuria. *Children's Health Care*. 2018 Jan 2;47(1):83–100.
196. Novaes D. *Mães raras: essas mulheres fortes*. São Paulo: Pólen; 2018.
197. Pinto M, Madureira A, Barros LB de P, Nascimento M, Costa ACC da, Oliveira NV de, et al. Cuidado complexo, custo elevado e perda de renda: o que não é raro para as famílias de crianças e adolescentes com condições de saúde raras. *Cad Saude Publica* [Internet]. 2019 [citado 2 de fevereiro de 2022];35(9). Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2019001105001&tlng=pt
198. Neves MP. Sentidos da vulnerabilidade: característica, condição, princípio. *Revista Brasileira de Bioética*. 2006 Dez;2(2):157–72.
199. Kottow MH. Vulnerability: What kind of principle is it? *Med Health Care Philos* [Internet]. 2005 Jan;7(3):281–7. Disponível em: <http://link.springer.com/10.1007/s11019-004-6857-6>

200. Kottow MH. The Vulnerable and the Susceptible. *Bioethics* [Internet]. 2003 Out 30;17(5–6):460–71. Disponível: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/1467-8519.00361>
201. Boy R, Schramm FR. Bioética da proteção e tratamento de doenças genéticas raras no Brasil: o caso das doenças de depósito lisossomal. *Cad Saude Publica* [Internet]. 2009 Jun;25(6):1276–84. Disponível: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2009000600010&lng=pt&tlng=pt
202. Boudjelal M, Mehyar N, Alghanem B, Almajed F, Alfadhel M. Caring for patients with rare diseases during the COVID-19 pandemic. *The Journal of Infection in Developing Countries* [Internet]. 2021 Abr 30 [citado 14 de outubro de 2022];15(04):450–62. Disponível em: <https://www.jidc.org/index.php/journal/article/view/13214>
203. Schwartz IVD, Randon DN, Monsore N, Moura de Souza CF, Horovitz DDG, Wilke MVMB, et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of rare diseases: A patient reported survey. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* [Internet]. 2021 Set 20 [citado 6 de fevereiro de 2022];187(3):301–11. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31883>
204. Bressan V, Visintini C, Palese A. What do family caregivers of people with dementia need? A mixed-method systematic review. Vol. 28, *Health and Social Care in the Community*. John Wiley and Sons Inc; 2020. p. 1942–60.
205. Mendonça RDD, Lopes MS, Freitas PP, Campos SF, Menezes MC de, Lopes ACS. Monotony in the consumption of fruits and vegetables and food environment characteristics. *Rev Saude Publica* [Internet]. 2019 Fev 7;53:63. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rsp/article/view/161497>
206. Meiselman HL, Degraaf C, Leshner LL. The effects of variety and monotony on food acceptance and intake at a midday meal. Vol. 70, *Physiology & Behavior*. 2000.
207. Helman CG. *Cultura, Saúde e Doença*. 5ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2009. 431 p.
208. D'anca C. Morality and Meat in the Middle Ages and Beyond. *Journal of Animal Ethics* [Internet]. 2023 Abr 1;13(1):61–79. Disponível em: <https://scholarlypublishingcollective.org/jane/article/13/1/61/344053/Morality-and-Meat-in-the-Middle-Ages-and-Beyond>
209. Kalvala J, Chong L, Chadborn N, Ojha S. Breast feeding in infants diagnosed with phenylketonuria (PKU): a scoping review. *BMJ Paediatr Open* [Internet]. 2023 Out 12;7(1):e002066. Disponível em: <https://bmjpaedsopen.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bmjpo-2023-002066>
210. Mosca F, Gianni ML. Human milk: composition and health benefits. *La Pediatria Medica e Chirurgica* [Internet]. 2017 Jun 28;39(2). Disponível em: <http://www.pediatrmedchir.org/index.php/pmc/article/view/155>

211. Rollins NC, Bhandari N, Hajeebhoy N, Horton S, Lutter CK, Martines JC, et al. Why invest, and what it will take to improve breastfeeding practices? *The Lancet* [Internet]. 2016 Jan;387(10017):491–504. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0140673615010442>
212. Alotiby AA. The role of breastfeeding as a protective factor against the development of the immune-mediated diseases: A systematic review. *Front Pediatr* [Internet]. 2023 Feb 16;11. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2023.1086999/full>
213. BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). ANVISA. 2010 [citado 17 de fevereiro de 2024]. O que devemos saber sobre medicamentos. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/centraisdeconteudo/publicacoes/medicamentos/publicacoes-sobre-medicamentos/o-que-devemos-saber-sobre-medicamentos.pdf>
214. BRASIL. Presidência da República. LEI Nº 14.133, DE 1º DE ABRIL DE 2021. Lei de Licitações e Contratos Administrativos. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2019-2022/2021/lei/l14133.htm. Acesso em: 20 fev. 2024.
215. Iriart JAB, Nucci MF, Muniz TP, Viana GB, Aureliano W de A, Gibbon S. Da busca pelo diagnóstico às incertezas do tratamento: desafios do cuidado para as doenças genéticas raras no Brasil. *Cien Saude Colet* [Internet]. 2019 Out 1;24(10):3637–50. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232019001003637&tlng=pt
216. McCrickerd K, Forde CG. Sensory influences on food intake control: moving beyond palatability. *Obesity Reviews* [Internet]. 2016 Jan 11;17(1):18–29. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/obr.12340>
217. Leme AS. Feijão, dono das tradições: representação identitária e consumo efetivo no Brasil (1973-2009) [Dissertação]. [São Paulo]: Universidade de São Paulo (USP); 2015.
218. Camara Cascudo L da. História da alimentação no Brasil. 1ª ed. Vol. 323. São Paulo: Global Editora; 2016.
219. Brasil, Ministério da Saúde. Situação alimentar e nutricional no Brasil: excesso de peso e obesidade da população adulta na Atenção Primária à Saúde [Internet]. Brasília; 2020. Disponível em: <http://sisaps.saude.gov.br/sisvan/relatoriopublico/>
220. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção Primária à Saúde (SAPS). Painéis de Indicadores da Atenção Primária - Relatório Público SISVAN - Consumo de feijão 2015-2021 [Internet]. Brasília; 2024 [citado 5 de março de 2024]. Disponível em: <https://sisaps.saude.gov.br/sisvan/relatoriopublico/index>
221. Singer P. Why vegan? Eating ethically. 1ª ed. Nova York: Liveright Publishing Corporation; 2020.

222. Höglund AT. What Shall We Eat? An Ethical Framework for Well-Grounded Food Choices. *J Agric Environ Ethics* [Internet]. 2020 Abr 5;33(2):283–97. Disponível em: <http://link.springer.com/10.1007/s10806-020-09821-4>
223. Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP). Departamento Científico de Aleitamento Materno. Guia Prático de Aleitamento Materno. Rio de Janeiro; 2020 Nov. Disponível em: https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/22800f-GUIAPRATICO-GuiaPratico_de_AM.pdf
224. Shiva V. Biopirataria: a pilhagem da natureza e do conhecimento. Petrópolis, RJ: Vozes; 2001. 153 p.
225. Howe P, Cavalcante M. Choosing hunger. *Soc Sci J* [Internet]. 2015 Jun 1;52(2):266–77. Disponível em: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1016/j.soscij.2014.11.006>
226. Souza RN de, Sabóia G. A dor da fome. *Jornal Extra*. 2021 Set 29;3–14. Disponível em: <https://inscricoes.premiovladimirherzog.org/uploads/2022/06/ador-da-fome.pdf>
227. 44º Prêmio Vladimir Herzog de Anistia e Direitos Humanos. *Jornal Extra*. 2021 [citado 24 de fevereiro de 2024]. A dor da fome. Disponível em: <https://premiovladimirherzog.org/a-dor-da-fome/>
228. Martins AM, Pessoa ALS, Quesada AA, Ribeiro EM. Unmet needs in PKU and the disease impact on the day-to-day lives in Brazil: Results from a survey with 228 patients and their caregivers. *Mol Genet Metab Rep* [Internet]. 2020 Set [citado 24 de fevereiro de 2022];24:100624. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2214426920300707>
229. Bernuzzi De Sont'anno D. Bom para os olhos, bom para o estômago: o espetáculo contemporâneo da alimentação. *Pro-Posições*. 2003;14(2).
230. Rezende C, Ribas P, Antônio M, Santos D, Zanetti ML. Representações sociais dos alimentos sob a ótica de pessoas com diabetes mellitus Autor responsável pela correspondência. Vol. 45, *Revista Interamericana de Psicología/Interamerican Journal of Psychology*-2011. 2011.
231. Griggs JL, Sinnayah P, Mathai ML. Prader–Willi syndrome: From genetics to behaviour, with special focus on appetite treatments. *Neurosci Biobehav Rev*. 2015 Dec;59:155–72.
232. Sarimski K. Behavioural phenotypes and family stress in three mental retardation syndromes. *Eur Child Adolesc Psychiatry* [Internet]. 1997 Mar;6(1):26–31. Disponível em: <http://link.springer.com/10.1007/BF00573637>
233. Kowal K, Skrzypek M, Kocki J. Experiencing illness as a crisis by the caregivers of individuals with Prader-Willi Syndrome. Vousden G, editor. *PLoS One* [Internet]. 2022 Set 1;17(9):e0273295. Disponível em: <https://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0273295>

234. Temer ACRP, Ney VCA. Para entender as teorias de comunicação. 1ª ed. Uberlândia: Aspectus; 2004. 176 p.
235. de Souza R. Women in the Margins: A Culture-Centered Interrogation of Hunger and “Food Apartheid” in the United States. *Health Commun* [Internet]. 2024 Jul 28;39(9):1855–65. Disponível em: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/10410236.2023.2245206>
236. Brasil, Presidência da República. EMENDA CONSTITUCIONAL Nº 132, DE 20 DE DEZEMBRO DE 2023. Altera o Sistema Tributário Nacional. *Diário Oficial da União* de 21/12/2023, p. 1. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/constituicao/emendas/emc/emc132.htm
237. Merhy EE, Franco TB. DICIONÁRIO DA EDUCAÇÃO PROFISSIONAL EM SAÚDE. 2003 [citado 14 de janeiro de 2023]. p. 278–84 TRABALHO EM SAÚDE. Disponível em: https://www.epsjv.fiocruz.br/upload/d/Trabalho_em_Saude_ts.pdf
238. Merhy EE, Franco TB. Por uma Composição Técnica do Trabalho centrada no campo relacional e nas tecnologias leves. [Internet]. 2003 Set [citado 14 janeiro de 2023];27(65):1–13. Disponível em: https://www.pucsp.br/prosaude/downloads/bibliografia/composicao_tecnica_do_trabalho_emerson_merhy_tulio_franco.pdf
239. Franco TB, Merhy EE. Vista do Cartografias do Trabalho e Cuidado em Saúde. *Tempus - Actas de Saúde Coletiva* [Internet]. [citado 14 janeiro de 2023];151–63. Disponível em: <https://www.tempusactas.unb.br/index.php/tempus/article/view/1120/1034>
240. Leung JA de M, Cunha FTS, Merhy EE, Kritski AL. Live networks in care production with the user at the center of the treatment for multidrug-resistant tuberculosis. *Interface: Communication, Health, Education*. 2024;28.
241. Lucherini M. Spontaneity and serendipity: Space and time in the lives of people with diabetes. *Soc Sci Med* [Internet]. 2020 Jan [citado 7 de Janeiro de 2023];245:112723. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S027795361930718X>
242. BRASIL. Presidência da República. Ministério da Saúde. LEI Nº 8.080, DE 19 DE SETEMBRO DE 1990. Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências. *Diário Oficial da União* de 20/09/1990, p. 18.055. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l8080.htm. Acesso em: 14 ago. 2023.
243. Diegoli H, Makdisse M, Magalhães P, Safanelli J, Gray M. Atlas de variação em saúde: Brasil [Internet]. Joinville (SC); 2022 Abr [citado 27 de agosto de 2022]. Available from: https://www.academiavbhc.org/_files/ugd/633fee_d6920c091a3445f6ba6d4c3ddc144e46.pdf

244. Magalhaes M. Should rare diseases get special treatment? *J Med Ethics* [Internet]. 2022 Nov 23 [citado 4 de março de 2023];48:86–92. Disponível em: <http://jme.bmj.com/>
245. Jutel A, Nettleton S. Towards a sociology of diagnosis: Reflections and opportunities. *Soc Sci Med* [Internet]. 2011 Set;73(6):793–800. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0277953611004540>
246. Le Breton D. *Antropologia da dor*. São Paulo: Fap-Unifesp; 2013. 248 p.
247. Poloni S, Hoss GW, Sperb-Ludwig F, Borsatto T, Doriqui MJR, Leão EKEA, et al. Diagnosis and Management of Classical Homocystinuria in Brazil. *J Inborn Errors Metab Screen* [Internet]. 2018 Jan 25;6:232640981878890. Disponível em: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/2326409818788900>
248. Vieira TA, Nalin T, Krug BC, Bittar CM, Netto CBO, Schwartz IVD. Adherence to Treatment of Phenylketonuria. *J Inborn Errors Metab Screen* [Internet]. 2015 Jan 15 [citado 3 de dezembro de 2021];3(Janeiro-Dezembro):232640981557986. Disponível em: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/2326409815579861>
249. Nussbaum MC. *Women and human development: The capabilities approach*. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 2000.
250. Solbakk JH. Development and Bioethics. *In: Encyclopedia of Global Bioethics* [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2015. p. 1–15. Disponível em: https://link.springer.com/10.1007/978-3-319-05544-2_140-1
251. Rawls J. *Uma teoria da justiça*. São Paulo: Martins Fontes; 1997.
252. Nussbaum MC. *Fronteiras da Justiça: deficiência, nacionalidade, pertencimento à espécie*. 1ª ed. São Paulo: Editora WMF Martins Fontes; 2013.
253. Nussbaum MC. *Human Rights and Human Capabilities*. *Harv Hum Rights J*. 2007;20:19–24.
254. Brasil, Ministério da Educação. Site oficial Ministério da Educação, Fundo Nacional de Desenvolvimento da Educação (FNDE). 2023 [citado 17 de março de 2024 Mar 17]. Fundo Nacional de Desenvolvimento da Educação (FNDE). Disponível em: <https://www.gov.br/fnde/pt-br/acesso-a-informacao/acoes-e-programas/programas/pnae>
255. BRASIL. Presidência da República. Lei nº 12.982, de 28 de maio de 2014. Altera a Lei nº 11.947, de 16 de junho de 2009, para determinar o provimento de alimentação escolar adequada aos alunos portadores de estado ou de condição de saúde específica. *Diário Oficial da União* de 29/05/2014, p. 1. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2011-2014/2014/lei/l12982.htm. Acesso em: 19 out. 2022.
256. BRASIL. Câmara dos Deputados, Agência Câmara de Notícias. Alunos com restrições alimentares terão direito a merenda escolar especial. Disponível em: <https://www.camara.leg.br/noticias/436202-alunos-com-restricoes->

alimentares-terao-direito-a-merenda-escolar-especial/#:~:text=Alunos%20com%20restri%C3%A7%C3%B5es%20alimentares%20ter%C3%A3o%20direito%20a%20merenda%20escolar%20especial,-Compartilhe%20Vers%C3%A3o%20para&text=Alunos%20diab%C3%A9ticos%20C%20hipertensos%20com%20anemia,a%20alunos%20com%20restri%C3%A7%C3%B5es%20alimentares.

257. Jones H, Pinto A, Evans S, Ford S, O'Driscoll M, Buckley S, et al. Provision and Supervision of Food and Protein Substitute in School for Children with PKU: Parent Experiences. *Nutrients* [Internet]. 2021 Oct 28;13(11):3863. Disponível em: <https://www.mdpi.com/2072-6643/13/11/3863>

258. Brasil, Ministério da Saúde. Relatório Final Conferência Livre Nacional de Atenção Especializada no SUS: desafios e perspectivas. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/composicao/saes/publicacoes-old/relatorio-final.pdf/view>

259. Abdelaziz R Ben, Chehida A Ben, Abdelmoula MS, Azzouz H, Tebib N, Kachouri H, et al. Quality of life and associated factors in parents of children with late diagnosed phenylketonuria. A cross sectional study in a developing country (Tunisia). *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism* [Internet]. 2020 Jul 1 [cited 2022 Feb 24];33(7):901–13. Disponível em: <https://www-degruyter-com.ez54.periodicos.capes.gov.br/document/doi/10.1515/jpem-2020-0035/html>

260. BRASIL. Ministério da Saúde. Guia Alimentar para a População Brasileira [Internet]. 2ª ed. Brasília: Secretaria de atenção à saúde. Departamento de atenção Básica.; 2014. Disponível em: www.saude.gov.br/bvs

261. Bösch F, Landolt MA, Baumgartner MR, Fernandez S, Forny P, Gautschi M, et al. Caregiver burden, and parents' perception of disease severity determine health-related quality of life in paediatric patients with intoxication-type inborn errors of metabolism. *Mol Genet Metab Rep* [Internet]. 2022 Jun 1;31:100876. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2214426922000362>

262. BRASIL. Ministério da Educação (MEC), Secretaria de Educação Especial. Educação Infantil: saberes e práticas da inclusão: dificuldades de comunicação e sinalização: deficiência física. Brasília; 2006.

263. BRASIL. Ministério da Educação (MEC), Secretaria de Educação Especial. Educação infantil: Saberes e práticas da inclusão: dificuldades acentuadas de aprendizado ou limitações no processo de desenvolvimento. Brasília; 2006.

264. Ullmann GR, Faria DPB de, Zihlmann KF, Speridião P da GL. Atitudes e práticas de cuidadores sobre a alergia ao leite de vaca segundo os estágios de mudança do comportamento. *Revista Paulista de Pediatria* [Internet]. 2022;40. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822022000100449&tlng=pt

265. Currie G, Szabo J. 'It would be much easier if we were just quiet and disappeared': Parents silenced in the experience of caring for children with rare

diseases. *Health Expectations* [Internet]. 2019 Dez 29;22(6):1251–9. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hex.12958>

266. Schramm FR. *BIOÉTICA E COMUNICAÇÃO EM ONCOLOGIA*. Vol. 47, *Revista Brasileira de Cancerologia*. 2001.

267. Budych K, Helms TM, Schultz C. How do patients with rare diseases experience the medical encounter? Exploring role behavior and its impact on patient-physician interaction. *Health Policy (New York)*. 2012;105:154–64.

268. Fricker M. *Epistemic Injustice: Power and the Ethics of Knowing*. 1ª ed. New York: Oxford University Press; 2007.

269. Dotson K. Tracking Epistemic Violence, Tracking Practices of Silencing. *Hypatia* [Internet]. 2011 Mar 11;26(2):236–57. Disponível em: https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S0887536700019772/type/journal_article

270. Moreira L, Pereira B, de Barros A, Rodrigues beatriz, da Costa B, da Silva D, et al. *Mães precisam de apoio*. Vol. 1, Cartilha. Juiz de Fora: Grupo de Apoio aos Familiares de Pessoas com Deficiência, Doenças Crônicas e Raras; 2021. 62 p.

271. Evans S, Daly A, Wildgoose J, Cochrane B, Ashmore C, Kearney S, et al. Mealtime anxiety and coping behaviour in parents and children during weaning in PKU: A casecontrol study. *Nutrients*. 2019 Dec 1;11(12).

272. Catani AM, Nogueira MA, Hey AP, de Medeiros CCC. *Vocabulário Bourdieu*. Vol. 1. Belo Horizonte: Autêntica Editora; 2017.

273. Brasil, Ministério da Saúde. *Política Nacional de Humanização?* Vol. 1, *Política Nacional de Humanização (PNH)*. Brasília: Ministério da Saúde; 2013. 16 p.

274. Brasil, Ministério da Saúde. *HumanizaSUS: Política Nacional de Humanização: a humanização como eixo norteador das práticas de atenção e gestão em todas as instâncias do SUS* [Internet]. Brasília; 2004. Disponível em: <http://www.saude.gov.br/editora>

275. BRASIL. Ministério da Saúde. *Clínica ampliada e compartilhada*. Brasília: Ministério da Saúde, 2009. 64 p

276. MacKenzie C, Stoljar N. *Relational Autonomy: Feminist Perspectives on Autonomy, Agency, and the Social Self*. New York: Oxford University Press; 2000. 328 p.

277. Elias Merhy E, Paula Cerqueira Gomes M, Silva E, de Fátima Lima Santos M, Tereza da Cruz K, Batista Franco T. *Redes Vivas: multiplicidades girando as existências, sinais da rua. Implicações para a produção do cuidado e a produção do conhecimento em saúde*. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/305808534_Redex_Vivas_multiplicidade

s_girando_as_existencias_sinais_da_rua_Implicacoes_para_a_producao_do_cuidado_e_a_producao_do_conhecimento_em_saude

278. Stanarević Katavić S. Health information behaviour of rare disease patients: seeking, finding and sharing health information. *Health Info Libr J* [Internet]. 2019 Dec 17 [citado 11 de novembro de 2021];36(4):341–56. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hir.12261>

279. Synnot AJ, Hill SJ, Garner KA, Summers MP, Filippini G, Osborne RH, et al. Online health information seeking: how people with multiple sclerosis find, assess and integrate treatment information to manage their health. *Health Expectations* [Internet]. 2016 Jun 28;19(3):727–37. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hex.12253>

280. Rabinow P. Artificiality and Enlightenment: From Sociobiology to Biosociality. *In: Anthropologies of Modernity* [Internet]. Wiley; 2005. p. 179–93. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/9780470775875.ch7>

281. Iyer AA, Barzilay JR, Tabor HK. Patient and family social media use surrounding a novel treatment for a rare genetic disease: a qualitative interview study. *Genetics in Medicine* [Internet]. 2020 Nov;22(11):1830–7. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1098360021007802>

282. Miller EG, Woodward AL, Flinchum G, Young JL, Tabor HK, Halley MC. Opportunities and pitfalls of social media research in rare genetic diseases: a systematic review. *Genetics in Medicine* [Internet]. 2021 Dez 1;23(12):2250–9. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1098360021054460>

283. Lyson MC, Zavestoski S. Obesity, the alternative food movement, and complete streets: New forms of “patient” activism and the evolution of health social movements. *In: The Public Shaping of Medical Research: Patient associations, health movements and biomedicine*. 1ª ed. New York: ROUTLEDGE STUDIES IN THE SOCIOLOGY OF HEALTH AND ILLNESS; 2019. 308 p.

284. Halloy A, Simon E, Hejoaka F. Defining patient’s experiential knowledge: Who, what and how patients know. A narrative critical review. *Sociol Health Illn* [Internet]. 2023 Fev 28;45(2):405–22. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/1467-9566.13588>

285. Akrich M. From Communities of Practice to Epistemic Communities: Health Mobilizations on the Internet. *Sociol Res Online* [Internet]. 2010 Mai 24;15(2):116–32. Disponível em: <http://journals.sagepub.com/doi/10.5153/sro.2152>

286. Chiavenato I. Administração: teoria e prática. 7ª ed. Manole; 2014.

287. Rabeharisoa V, O’donovan Ó. FROM EUROPEANIZATION TO EUROPEAN CONSTRUCTION. The role of European patients’ organizations in the shaping of health-care policies. 2014;16(5):717–41.

288. Secretaria de Saúde. Projeto Terapêutico Singular na Atenção Primária à Saúde. Porto Alegre: Secretaria de Saúde do Rio Grande do Sul, 2022.

289. Alto Comissário das Nações Unidas para os Direitos Humanos (ACNUDH). Estereótipo de Gênero - Alto Comissário das Nações Unidas para os Direitos Humanos (ACNUDH). Disponível em: <https://www.acnur.org/portugues/>. Acesso em: 15 ago. 2024.

290. Alto Comissariado das Nações Unidas para Refugiados (ACNUR). Em Roraima, homens reconstroem conceitos sobre masculinidades e estereótipos de gênero. Disponível em: <https://www.acnur.org/portugues/2023/09/22/em-roraima-homens-reconstroem-conceitos-sobre-masculinidades-e-estereotipos-de-genero/>. Acesso em: 15 ago. 2024.

12 APÊNDICES

Apêndice 1 – Formulário para obtenção de dados sociodemográficos das mães cuidadoras em vivência com a Fenilcetonúria e Homocistinúria Clássica

Nº da participante:	Iniciais e idade:	Data da entrevista:

1) Data de nascimento	2) Idade ☐ Menos de 25 anos ☐ De 26-35 anos ☐ De 36-50 anos ☐ De 51-60 anos ☐ Mais de 61 anos
3) Naturalidade	4) Onde mora atualmente?
5) Estado civil ☐ Solteira ☐ Casada ☐ Divorciada ☐ Viúva ☐ Separada	6) Se casada, natureza da União? ☐ Casamento civil e religioso ☐ Só casamento civil ☐ Só casamento religioso ☐ União consensual
7) Nupcialidade Vive em companhia de Cônjuge? Companheira/o? Outra/o? ☐ Sim ☐ Não Com quem?	8) Tem filha/o(s)? ☐ Sim ☐ Não Quantos?:
9) Identificação étnico/racial ☐ Branca ☐ Preta ☐ Amarela ☐ Parda ☐ Indígena: qual etnia, povo ou grupo indígena?	10) Escolaridade mais elevada 11) Frequenta algum curso? ☐ Sim ☐ Não Qual? Início?

12) Profissão 13) Tempo de profissão?	14) Ocupação atual

15) Religião ou culto [para indígenas] qual a sua crença, ritual indígena ou religião? Religião e status espiritual ☐ Espiritualizada e religiosa ☐ Espiritualizada e não religiosa ☐ Religiosa, mas não espiritualizada ☐ Nenhuma das anteriores	16) Convive com deficiência? ☐ Sim ☐ Não Se sim, qual?:
17) Condição socioeconômica? (Alta, média, baixa) Recebe benefício do Governo? S/N Qual? Apoio de alguma entidade? S/N Qual? Outro? S/N Qual?	
18) É responsável ou participa ou colabora em: Associações? S/N Qual? Sociedades médicas ou não médicas? S/N Qual? Redes sociais que divulgam doenças raras? S/N Qual?	

Apêndice 2 - Formulário para obtenção de dados sociodemográficos das nutricionistas especialistas em EIM

Nº da participante:	Iniciais e idade:	Data da entrevista:

DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS

1) Data de nascimento	2) Idade ☐ Menos de 25 anos ☐ De 26-35 anos ☐ De 36-50 anos ☐ De 51-60 anos ☐ Mais de 61 anos
3) Naturalidade	4) Onde mora atualmente
5) Estado civil ☐ Solteira ☐ Casada ☐ Divorciada ☐ Viúva ☐ Separada	6) Se casada, natureza da União? ☐ Casamento civil e religioso ☐ Só casamento civil ☐ Só casamento religioso ☐ União consensual
7) Nupcialidade Vive em companhia de Cônjuge? Companheira/o? Outra/o? ☐ Sim ☐ Não	8) Tem filha/o(s)? ☐ Sim ☐ Não Quantos?:
9) Identificação étnico/racial ☐ Branca ☐ Preta ☐ Amarela ☐ Parda ☐ Indígena: qual etnia, povo ou grupo indígena?	10) Escolaridade mais elevada Frequenta algum curso? ☐ Sim ☐ Não Qual? Início?
11) Religião ou culto:	
12) Religião e status espiritual ☐ Espiritualizada e religiosa ☐ Espiritualizada e não religiosa	

○ Religiosa, mas não espiritualizada
 Nenhuma das anteriores
 [para indígenas] **qual a sua crença, ritual indígena ou religião?**

13) Convive com deficiência?

○ Sim
 ○ Não
 Se sim, qual?:

FORMAÇÃO E ATUAÇÃO CLÍNICA

14) Há quanto tempo atua em Nutrição?
15) Há quanto tempo é especialista em EIM?
16) Tem alguma formação específica em EIM (pós lato sensu, capacitação, etc)?
17) Tem pós-graduação na área (mestrado/doutorado)?
18) Faz parte de algum grupo/sociedade científica de pesquisa?
19) Link plataforma lattes?
20) Ocupação atual:
21) Tem algum ambulatório específico em EIM ou doenças raras? S/N Qual?
22) Utiliza ou consulta alguma diretriz para orientação nutricional? S/N Qual?
23) Utiliza algum registro, prontuário, cartilha? S/N
24) Atua em algum serviço ou centros de referência? S/N Qual?
25) Atende em algum consultório privado? S/N
26) Como é o encontro clínico com a mãe/filho?
27) E o segmento da consulta?
28) Como você percebe a receptividade das mães sobre a orientação da dieta?
29) Na orientação dietética, você prescreve alguma fórmula ou produto específico para EIM? Qual?

Apêndice 3 - Entrevista semiestruturada - mães cuidadoras em vivência com a Fenilcetonúria e Homocistinúria Clássica

INÍCIO

- ☐ Apresentação da pesquisadora, pesquisa e seu objetivo;
- ☐ Informação do tempo de entrevista (até 2h);
- ☐ Relato que a entrevista será gravada;
- ☐ Solicitação da leitura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e, após retirar as dúvidas e questionamentos, e com consentimento da entrevistada, assinatura do TCLE;
- ☐ Pedido de preenchimento de ficha sociodemográfica.

PERGUNTAS DA ENTREVISTA SEMI-ESTRUTURADA

INÍCIO DE APROXIMAÇÃO DAS MÃES

Quem é (nome da mãe)? Você poderia se apresentar para mim?

Como chegou na pesquisa?

Qual nome do seu filho/a?

Idade?

BLOCO 1: HISTÓRIAS DE VIDA E DE ADOECIMENTO

- 1) Seu filho recebeu diagnóstico pelo Teste do pezinho? S/N**
- 2) Poderia me contar como foi o processo do descobrimento da condição rara?**
- 3) Como sua/seu filha/filho mantém ou recupera a saúde?**

BLOCO 2 – FOME E ALIMENTAÇÃO

- 4) Como foi o processo da amamentação de seu filho/sua filha?**

Observar: a questão da amamentação: como foi o processo, quem deu a notícia da impossibilidade?

- 5) Poderia falar sobre a alimentação de seu filho?**

a) A resposta vai depender idade, fórmula e introdução alimentar, quando forem bebês.

b) A resposta vai depender da diversidade alimentar, quando for criança.

- 6) O que significa fome para você? Você acha que seu filho passa fome?**

Observar as dimensões: seja por falta ou limitação de recursos, não encontra o recurso ou não recebe fórmula do Estado, por exemplo, dentre outras questões que podem ser apontadas.

BLOCO 3 – CONFLITOS E DISPUTAS NO ECOSSISTEMA DE EIM

- 7) Você vivenciou alguma dificuldade no lidar com a doença rara?**

BLOCO 4 – ACESSO À INFORMAÇÃO E COMUNICAÇÃO

- 8) Como você acessa informação sobre a doença rara?**
- 9) Pode descrever um dia com sua/seu filha/filho?**

10) O que vocêalaria sobre a sua comunicação nos ambientes e com as pessoas que fazem parte do processo de saúde de sua filha/seu filho?

Considerando para isso que comunicação é processo de interação, permite a dinâmica de vida.

11) Existe algo mais que não conversamos que você gostaria de falar?

Apêndice 4 - Entrevista semiestruturada - nutricionistas especialistas em EIM

INÍCIO

- ☐ Apresentação da pesquisadora, pesquisa e seu objetivo;
- ☐ Informação do tempo de entrevista (até 2h);
- ☐ Relato que a entrevista será gravada;
- ☐ Solicitação da leitura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e, após retirar as dúvidas e questionamentos, e com consentimento da entrevistada, assinatura do TCLE;
- ☐ Pedido de preenchimento de ficha sociodemográfica.

PERGUNTAS DA ENTREVISTA SEMIESTRUTURADA

BLOCO 1: PRESCRIÇÃO E INDICAÇÃO NUTRICIONAL

- 1) Quais são os aspectos que diferenciam o cuidado nutricional à criança com Erros Inatos de Metabolismo?
- 2) Poderia falar sobre a alimentação da criança com FCN e HUC e, nesse contexto, sobre a questão da fome?

BLOCO 2 – COMUNICAÇÃO DE RISCO E ORIENTAÇÃO ÀS MÃES

- 3) Falando sobre amamentação, como foi o processo e quem deu a notícia da sua impossibilidade a mãe?
- 4) Como você orienta as mães nos contextos de compra e consumo de alimentos?
- 5) Como você lida com as queixas das mães? Quais são as alternativas/estratégias para a adesão às dietas?

BLOCO 3 – CONFLITOS E DISPUTAS NO ECOSSISTEMA DE EIM

- 6) Você vivenciou alguma dificuldade no lidar com o universo das doenças raras citadas (fenilcetonúria e homocistinúria) como nutricionista especialista?
- 7) Existe conflito entre as orientações que você dá e outros profissionais dão?
- 8) Como você enxerga o apoio do Estado/Governo no que se refere à entrega das fórmulas às mães?

BLOCO 4 – ACESSO À INFORMAÇÃO E COMUNICAÇÃO

- 9) Como você acessa informação sobre a doença rara?
- 10) Quais fontes de informação você indica às mães e crianças? Produz algum tipo de informação especializada?
- Existe algum material padronizado de uso na prescrição e indicação nutricional?
- 11) Existe algo mais que não conversamos que você gostaria de falar?

Apêndice 5 - Termo de consentimento livre e esclarecido – TCLE mães cuidadoras em vivência com a Fenilcetonúria e Homocistinúria Clássica



Universidade de Brasília
Faculdade de Ciências da Saúde
Observatório de Doenças Raras

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE

Convidamos a Senhora a participar voluntariamente do projeto de pesquisa FOME, INJUSTIÇA E BIOÉTICA: MODELAGEM DA JORNADA SOCIAL E COMUNICACIONAL DE MÃES CUIDADORAS E CRIANÇAS NO ECOSISTEMA DE ERROS INATOS DE METABOLISMO, sob a responsabilidade da pesquisadora *Daniela Amado Rabelo*, que é subtema do projeto de pesquisa ESTUDO LONGITUDINAL SOBRE O CUIDADO EM SAÚDE ÀS CRIANÇAS COM CONDIÇÕES CRÔNICAS COMPLEXAS, sob a responsabilidade do pesquisador *Natan Monsore de Sá*.

O projeto tem duas etapas: na primeira contará com pesquisa de campo com nutricionistas especialistas em Erros Inatos de Metabolismo e na segunda, mães cuidadoras do ecossistema de Erros Inatos de Metabolismo (fenilcetonúria e homocistinúria). O objetivo desta pesquisa é desenvolver estudo bioético com foco na promoção de justiça social e acesso à informação e comunicação a partir do ecossistema de Erros Inatos de Metabolismo (fenilcetonúria e homocistinúria), considerando, para isso, o impacto na alimentação e na comensalidade para mães cuidadoras e seus entes. A senhora receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que seu nome não aparecerá sendo mantido o mais rigoroso sigilo com retirada total de quaisquer informações que permitam identificá-la.

Os instrumentos de pesquisa contam com objetivos específicos como conhecer a história de adoecimento de seu filho(a), entender mais sobre como os conflitos e disputas sociais enquanto lida com a doença de seu filho(a), considerando a jornada de comunicação nos lugares onde a senhora circula.

A senhora receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que seu nome não aparecerá sendo mantido o mais rigoroso sigilo pela omissão total de quaisquer informações que permitam identificá-la.

A sua participação se dará da seguinte forma: no primeiro momento lhe convidamos a responder entrevista com 11 perguntas e questionário com um tempo estimado de no máximo 2 horas para sua realização. Em uma segunda etapa haverá também a realização

uma reunião com outras mães, em que faremos bate-papo em grupo sobre o tema da pesquisa (sobrecom)com uso do tempo máximo de 2 horas. A reunião terá formato (presencial ou à distância), local e data a serem combinados com a Senhora.

Os riscos decorrentes de sua participação na pesquisa são de uso de seu tempo ao responder a entrevista, constrangimento ou de violação de privacidade. A entrevista será realizada em horário previamente combinado, em um local fora de seu ambiente de trabalho, de forma a proteger sua privacidade. Os dados serão protegidos por retirada de seu nome das informações após a coleta de dados. Se a senhora aceitar participar, estará contribuindo no entendimento das doenças crônicas que afetam crianças e as condições de injustiça em aspectos alimentares, da experiência de comer junto e as que envolvem a fome.

A Senhora pode se recusar a responder (ou participar de qualquer procedimento), qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar da pesquisa em qualquer momento sem nenhum prejuízo para a senhora. Sua participação é voluntária, isto é, não há pagamento por sua colaboração.

Rubrica do Participante:	Rubrica do Pesquisador:

Todas as despesas que a senhora e seu acompanhante tiverem relacionadas diretamente ao projeto de pesquisa (tais como, passagem para o local da pesquisa, alimentação no local da pesquisa ou exames para realização da pesquisa) serão cobertas pelo pesquisador responsável.

Caso haja algum dano direto ou indireto decorrente de sua participação na pesquisa, a senhora deverá buscar ser indenizada, obedecendo-se as disposições legais vigentes no Brasil.

Os resultados da pesquisa serão divulgados na *Universidade de Brasília* podendo ser publicados posteriormente. Os dados e materiais serão utilizados somente para esta pesquisa e ficarão sob a guarda do pesquisador por um período de cinco anos, após isso serão destruídos.

Se a Senhora tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, por favor telefone para: Natan Monsores de Sá, na Universidade de Brasília nos telefones 61 31071951 ou 61 995571282, disponível inclusive para ligação a cobrar. Meu e-mail é: monsores@unb.br

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências da Saúde (CEP/FS) da Universidade de Brasília. O CEP é composto por profissionais de diferentes áreas cuja função é defender os interesses dos participantes da pesquisa em sua integridade e dignidade e contribuir no desenvolvimento da pesquisa

dentro de padrões éticos. As dúvidas com relação à assinatura do TCLE ou os direitos do participante da pesquisa podem ser esclarecidos pelo telefone (61) 3107-1947 ou do e-mail cepfs@unb.br ou cepfsunb@gmail.com, horário de atendimento de 10:00h às 12:00h e de 13:30h às 15:30h, de segunda a sexta-feira. O CEP/FS se localiza na Faculdade de Ciências da Saúde, Campus Universitário Darcy Ribeiro, Universidade de Brasília, Asa Norte.

Caso concorde em participar, pedimos que assine este documento que foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com a Senhora.

Nome e assinatura do Participante de Pesquisa

Nome e assinatura do Pesquisador Responsável

Brasília, ____ de _____ de _____.

Apêndice 6 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE nutricionistas especialistas em EIM



Universidade de Brasília
Faculdade de Ciências da Saúde
Observatório de Doenças Raras

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE

Convidamos o(a) Senhor(a) a participar voluntariamente do projeto de pesquisa FOME, INJUSTIÇA E BIOÉTICA: MODELAGEM DA JORNADA SOCIAL E COMUNICACIONAL DE MÃES CUIDADORAS E CRIANÇAS NO ECOSSISTEMA DE ERROS INATOS DE METABOLISMO, sob a responsabilidade da pesquisadora *Daniela Amado Rabelo*, que é subtema do projeto de pesquisa ESTUDO LONGITUDINAL SOBRE O CUIDADO EM SAÚDE ÀS CRIANÇAS COM CONDIÇÕES CRÔNICAS COMPLEXAS, sob a responsabilidade do pesquisador *Natan Monsore de Sá*.

O projeto tem duas etapas: na primeira, pesquisa de campo com nutricionistas especialistas em Erros Inatos de Metabolismo e na segunda, mães cuidadoras do ecossistema de Erros Inatos de Metabolismo (fenilcetonúria e homocistinúria). O objetivo desta pesquisa é desenvolver estudo bioético com foco na promoção de justiça social e acesso à informação e comunicação a partir do ecossistema de Erros Inatos de Metabolismo (fenilcetonúria e homocistinúria), considerando, para isso, o impacto na alimentação e na comensalidade para mães cuidadoras e seus entes. O(a) senhor(a) receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que seu nome não aparecerá sendo mantido o mais rigoroso sigilo pela omissão total de quaisquer informações que permitam identificá-lo(a).

A sua participação se dará da seguinte forma: lhe convidamos a responder entrevista semiestruturada com 11 perguntas e questionário sociodemográfico com um tempo estimado de no máximo 2 horas para sua realização. Haverá também a realização um grupo focal com duas dinâmicas previstas e uso do tempo máximo de 2 horas em formato presencial ou remoto, local e data a serem combinados com o senhor(a).

Os riscos decorrentes de sua participação na pesquisa são de uso de seu tempo ao responder a entrevista, constrangimento ou de violação de privacidade. A entrevista será realizada em horário previamente combinado, em um local fora de seu ambiente de trabalho, de forma a proteger sua privacidade. Os dados serão protegidos por retirada de seu nome das informações após a coleta de dados. As informações dos participantes serão

colocadas juntas, pois o objetivo da pesquisa é conhecer o perfil de todos os voluntários em conjunto. Se o(a) senhor(a) aceitar participar, estará contribuindo para melhorar o entendimento das doenças crônicas que afetam crianças e entender e melhorar as condições de justiça social/injustiça em aspectos alimentares, de comensalidade e que envolvem a fome.

O(a) Senhor(a) pode se recusar a responder (ou participar de qualquer procedimento) qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar da pesquisa em qualquer momento sem nenhum prejuízo para o(a) senhor(a). Sua participação é voluntária, isto é, não há pagamento por sua colaboração.

Todas as despesas que o(a) senhor(a) *o(a) senhor(a) e seu acompanhante* tiver relacionadas diretamente ao projeto de pesquisa (tais como, passagem para o local da pesquisa, alimentação no local da pesquisa ou exames para realização da pesquisa) serão cobertas pelo pesquisador responsável.

Rubrica do Participante:	Rubrica do Pesquisador:

Caso haja algum dano direto ou indireto decorrente de sua participação na pesquisa, o(a) senhor(a) deverá buscar ser indenizado, obedecendo-se as disposições legais vigentes no Brasil.

Os resultados da pesquisa serão divulgados na *Universidade de Brasília* podendo ser publicados posteriormente. Os dados e materiais serão utilizados somente para esta pesquisa e ficarão sob a guarda do pesquisador por um período de cinco anos, após isso serão destruídos.

Se o(a) Senhor(a) tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, por favor telefone para: Daniela Amado Rabelo, doutoranda da Universidade de Brasília no telefone 61 99916-6262, disponível inclusive para ligação a cobrar. Meu e-mail é: daniela.a.rabelo@gmail.com

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências da Saúde (CEP/FS) da Universidade de Brasília. O CEP é composto por profissionais de diferentes áreas cuja função é defender os interesses dos participantes da pesquisa em sua integridade e dignidade e contribuir no desenvolvimento da pesquisa dentro de padrões éticos. As dúvidas com relação à assinatura do TCLE ou os direitos do participante da pesquisa podem ser esclarecidas pelo telefone (61) 3107-1947 ou do e-mail cepfs@unb.br ou cepfsunb@gmail.com, horário de atendimento de 10:00h às 12:00h e de 13:30h às 15:30h, de segunda a sexta-feira. O CEP/FS se localiza na Faculdade de Ciências da Saúde, Campus Universitário Darcy Ribeiro, Universidade de Brasília, Asa Norte.

Caso concorde em participar, pedimos que assine este documento que foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o(a) Senhor(a).

Nome e assinatura do Participante de Pesquisa

Nome e assinatura do Pesquisador Responsável

Brasília, ____ de _____ de _____.

Apêndice 7 - Termo de Cessão de Uso de Imagem e Voz para fins científicos e acadêmicos - mães cuidadoras em vivência com a Fenilcetonúria e Homocistinúria Clássica



**TERMO DE CESSÃO DE USO DE IMAGEM E VOZ
PARA FINS CIENTÍFICOS E ACADÊMICOS**

Protocolo de Pesquisa, CAAE 48231421.0.0000.0030, CEP/FS-UnB, aprovado em 12 de outubro de 2021.

Por meio deste termo, _____
(colocar o nome e o CPF do participante), participante do estudo “Fome, injustiça e bioética: modelagem da jornada social e comunicacional de mães cuidadoras e crianças no ecossistema de erros inatos de metabolismo”, de forma livre e esclarecida, cede o direito de uso das fotografias, vídeos e/ou voz adquiridos durante sua participação em estudo/pesquisa, e autoriza o(s) pesquisador(es), Daniela Amado Rabelo, CPF 770677895-91, estudante de doutorado na Pós-graduação em Bioética da Universidade de Brasília (UnB), responsável pelo trabalho a:

(a) utilizar e veicular as fotografias, vídeos e voz obtidas durante sua participação em estudo/pesquisa anterior com objetivo geral de desenvolver estudo bioético com foco na promoção de justiça social e acesso à informação e comunicação a partir do ecossistema de Erros Inatos de Metabolismo (fenilcetonúria e homocistinúria), considerando, para isso, o impacto na alimentação e na comensalidade para mães cuidadoras e seus entes e instrumentos a serem aplicados com e de instrumentos de pesquisa, estabelecer aproximação de atores (mães cuidadoras) e objetos em seus microssistemas sociais, permitindo, assim, percepção relacional dos conflitos e disputas sociais a partir de seus discursos nas jornadas de comunicação em espaços sociais e conhecer histórias de vida e de adoecimento de mães cuidadoras que convivem com fenilcetonúria e homocistinúria a partir de pesquisa de campo com informantes-chave; para fim de divulgação científica, sem qualquer limitação de número de inserções e reproduções, desde que essenciais para os objetivos do estudo, garantida a ocultação de identidade (mantendo-se a confidencialidade e a privacidade das informações), inclusive, mas não restrito a ocultação da face e/ou dos olhos, quando possível;

(b) veicular as fotografias, vídeos e/ou voz acima referidas na versão final do trabalho acadêmico, que será obrigatoriamente disponibilizado na página web da biblioteca (repositório) da Universidade de Brasília – UnB, ou seja, na internet, assim tornando-as públicas;

(c) utilizar as fotografias, vídeos e/ou voz na produção de quaisquer materiais acadêmicos, inclusive aulas e apresentações em congressos e eventos científicos, por meio oral (conferências) ou impresso (pôsteres ou painéis);

(d) utilizar as fotografias, vídeos e/ou voz para a publicação de artigos científicos em meio impresso e/ou eletrônico para fins de divulgação, sem limitação de número de inserções e reproduções;

(e) no caso de imagens, executar livremente a montagem das fotografias, realizando cortes e correções de brilho e/ou contraste necessários, sem alterar a sua veracidade, utilizando-as exclusivamente para os fins previstos neste termo e responsabilizando-se pela guarda e pela utilização da obra final produzida;

(f) no caso da voz, executar livremente a edição e montagem do trecho, realizando cortes e correções necessárias, assim como de gravações, sem alterar a sua veracidade, utilizando-as exclusivamente para os fins previstos neste termo e responsabilizando-se pela guarda e pela utilização da obra final produzida.

O participante declara que está ciente que não haverá pagamento financeiro de qualquer natureza neste ou em qualquer momento pela cessão das fotografias, dos vídeos e/ou da voz, e que está ciente que pode retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma, salvo os materiais científicos já publicados.

É vedado ao(s) pesquisador(es) utilizar as fotografias, os vídeos e/ou a voz para fins comerciais ou com objetivos diversos da pesquisa proposta, sob pena de responsabilização nos termos da legislação brasileira. O(s) pesquisador(es) declaram que o presente estudo/pesquisa será norteado pelos normativos éticos vigentes no Brasil.

Concordando com o termo, o participante de pesquisa e o(s) pesquisador(es) assinam o presente termo em 2 (duas) vias iguais, devendo permanecer uma em posse do pesquisador responsável e outra com o participante.

Local e data

PESQUISADOR RESPONSÁVEL

CPF:

PESQUISADOR

CPF:

PARTICIPANTE DO ESTUDO

CPF:

Apêndice 8 - Termo de Cessão de Uso de Imagem e Voz para fins científicos e acadêmicos – nutricionistas especialistas em EIM



**TERMO DE CESSÃO DE USO DE IMAGEM E VOZ
PARA FINS CIENTÍFICOS E ACADÊMICOS**

Protocolo de Pesquisa, CAAE 48231421.0.0000.0030, CEP/FS-UnB, aprovado em 12 de outubro de 2021.

Por meio deste termo, _____
(colocar o nome e o CPF do participante), participante do estudo “Fome, injustiça e bioética: modelagem da jornada social e comunicacional de mães cuidadoras e crianças no ecossistema de erros inatos de metabolismo”, de forma livre e esclarecida, cede o direito de uso das fotografias, vídeos e/ou voz adquiridos durante sua participação em estudo/pesquisa, e autoriza o(s) pesquisador(es), Daniela Amado Rabelo, CPF 770677895-91, estudante de doutorado na Pós-graduação em Bioética da Universidade de Brasília (UnB), responsável pelo trabalho a:

(a) utilizar e veicular as fotografias, vídeos e voz obtidas durante sua participação em estudo/pesquisa anterior com objetivo de desenvolver estudo bioético com foco na promoção de justiça social e acesso à informação e comunicação a partir do ecossistema de Erros Inatos de Metabolismo (fenilcetonúria e homocistinúria), considerando, para isso, o impacto na alimentação e na comensalidade para mães cuidadoras e seus entes e instrumentos a serem aplicados com o objetivos específico de estabelecer aproximação de atores (mães cuidadoras e nutricionistas) e objetos em seus microssistemas sociais, permitindo, assim, percepção relacional dos conflitos e disputas sociais a partir de seus discursos nas jornadas de comunicação em espaços sociais; para fim de divulgação científica, sem qualquer limitação de número de inserções e reproduções, desde que essenciais para os objetivos do estudo, garantida a ocultação de identidade (mantendo-se a confidencialidade e a privacidade das informações), inclusive, mas não restrito a ocultação da face e/ou dos olhos, quando possível;

(b) veicular as fotografias, vídeos e/ou voz acima referidas na versão final do trabalho acadêmico, que será obrigatoriamente disponibilizado na página web da biblioteca (repositório) da Universidade de Brasília – UnB, ou seja, na internet, assim tornando-as públicas;

(c) utilizar as fotografias, vídeos e/ou voz na produção de quaisquer materiais acadêmicos, inclusive aulas e apresentações em congressos e eventos científicos, por meio oral (conferências) ou impresso (pôsteres ou painéis);

(d) utilizar as fotografias, vídeos e/ou voz para a publicação de artigos científicos em meio impresso e/ou eletrônico para fins de divulgação, sem limitação de número de inserções e reproduções;

(e) no caso de imagens, executar livremente a montagem das fotografias, realizando cortes e correções de brilho e/ou contraste necessários, sem alterar a sua

veracidade, utilizando-as exclusivamente para os fins previstos neste termo e responsabilizando-se pela guarda e pela utilização da obra final produzida;

(f) no caso da voz, executar livremente a edição e montagem do trecho, realizando cortes e correções necessárias, assim como de gravações, sem alterar a sua veracidade, utilizando-as exclusivamente para os fins previstos neste termo e responsabilizando-se pela guarda e pela utilização da obra final produzida.

O participante declara que está ciente que não haverá pagamento financeiro de qualquer natureza neste ou em qualquer momento pela cessão das fotografias, dos vídeos e/ou da voz, e que está ciente que pode retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma, salvo os materiais científicos já publicados.

É vedado ao(s) pesquisador(es) utilizar as fotografias, os vídeos e/ou a voz para fins comerciais ou com objetivos diversos da pesquisa proposta, sob pena de responsabilização nos termos da legislação brasileira. O(s) pesquisador(es) declaram que o presente estudo/pesquisa será norteado pelos normativos éticos vigentes no Brasil.

Concordando com o termo, o participante de pesquisa e o(s) pesquisador(es) assinam o presente termo em 2 (duas) vias iguais, devendo permanecer uma em posse do pesquisador responsável e outra com o participante.

Local e data

PESQUISADOR RESPONSÁVEL

CPF:

PESQUISADOR

CPF:

PARTICIPANTE DO ESTUDO

CPF:

Apêndice 9 – Memorando – Lis (grupo 2)

Este é o primeiro memorando realizado, ainda curto, porém que revelou algumas “pistas” para evolução de conceitos e formação de categorias. Ao longo das entrevistas houve uma evolução dos memorandos, cada vez mais longos e com dados correlacionados.

Lis – grupo 2	Dia, mês, ano: 26/04/2022
CONCEITOS GERADOS	
Lis se identifica como uma mãe em recente introdução alimentar de seu filho. Conceito 1: a falta da fórmula metabólica: não havia a fórmula para a faixa etária prescrita para o filho, e houve necessidade de ajustes por parte da nutricionista para a utilização de outra fórmula. Conceito 2: Ajustes para o acesso à fórmula metabólica (adaptação a uma nova fórmula): “a gente”, em coletivo mãe e nutricionista, teve, como um ente integrado do cuidado a uma nova opção de fórmula metabólica, distinta da prescrita para seu filho. Conceito 3: Apoio institucional: não apenas da nutricionista, como do próprio Centro de Referência para o “ajuste” necessário, ao consequente acesso à fórmula metabólica, e da própria fórmula metabólica existente no local para que o ajustes fosse realizado. Conceito 4: “Mãe do futuro” – como será quando ele crescer mais? Quando tiver mais autonomia? Quando não houver opção de alimento? Conceito 5: Fome na adaptação (Fome adaptativa), se alia com a Fome indicada pela nutricionista Íris, como uma fome adaptativa.	

Apêndice 10 – Formulário padronizado de perguntas e tópicos - Entrevistas

Tabela 4 - Mapa sociodemográfico das mães – grupos 1 e 2

Características	Homocistinúria n=5, 18,5%	Total (%)	Fenilcetonúria n=22, 81,5%	Total (%)
Idade				
26-35	3	60,00%	11	50,00%
36-50	2	40,00%	9	40,91%
Abaixo de 25	0	0,00%	1	4,55%
51-60	0	0,00%	1	4,55%
Acima de 61 anos	0	0,00%	0	0,00%
Naturalidade				
Feira de Santana - BA	0	0,00%	2	9,09%
São Paulo - SP	0	0,00%	2	9,09%
Arroio Grande – RS	1	20,00%	0	0,00%
Astolfo Dutra - MG	0	0,00%	1	4,55%
Belém - PA	0	0,00%	1	4,55%
Brazlândia - DF	0	0,00%	1	4,55%
Campo Erê - SC	0	0,00%	1	4,55%
Cururupu – MA	1	20,00%	0	0,00%
Guarapoava - PR	0	0,00%	1	4,55%
Igrejinha - RS	0	0,00%	1	4,55%
Itacoatiara - AM	0	0,00%	1	4,55%
Marechal Cândido Rondon - PR	0	0,00%	1	4,55%
Mauá - SP	0	0,00%	1	4,55%
Miranda - MS	0	0,00%	1	4,55%
Mogi das Cruzes - SP	0	0,00%	1	4,55%
Poço Verde - SE	1	20,00%	0	0,00%
Retirolândia – BA	1	20,00%	0	0,00%
Rio de Janeiro – RJ	0	0,00%	1	4,55%
Rio Pardo - RS	0	0,00%	1	4,55%
Santos – SP	1	20,00%	0	0,00%
São José dos Campos - SP	0	0,00%	1	4,55%
Saudades do Iguaçu - PR	0	0,00%	1	4,55%
Tabocas - BA	0	0,00%	1	4,55%
União da Vitória - PR	0	0,00%	1	4,55%
Viçosa do Ceará - CE	0	0,00%	1	4,55%

Nascimento em capital / interior				
Interior	5	100,00%	17	77,27%
Capital	0	0,00%	3	13,64%
Região Administrativa (RA)	0	0,00%	2	9,09%
Moradia atual				
Feira de Santana - BA	0	0,00%	2	9,09%
São Paulo - SP	0	0,00%	2	9,09%
Águas Claras - DF	0	0,00%	1	4,55%
Arroio Grande – RS	1	20,00%	0	0,00%
Astolfo Dutra - MG	0	0,00%	1	4,55%
Bodoquena – MS	0	0,00%	1	4,55%
Ceilândia Norte - DF	0	0,00%	1	4,55%
Guarapoava - PR	0	0,00%	1	4,55%
Guatambu - SC	0	0,00%	1	4,55%
Heliópolis – BA	1	20,00%	0	0,00%
Ibema - PR	0	0,00%	1	4,55%
Igrejinha - RS	0	0,00%	1	4,55%
Itacoatiara – AM	0	0,00%	1	4,55%
Jaraguá do Sul - SC	0	0,00%	1	4,55%
Limeira – SP	0	0,00%	1	4,55%
Mauá - SP	0	0,00%	1	4,55%
Mogi das Cruzes - SP	0	0,00%	1	4,55%
Porto Alegre - RS	0	0,00%	1	4,55%
Porto União - SC	0	0,00%	1	4,55%
Praia Grande - SP	1	20,00%	0	0,00%
Retirolândia – BA	1	20,00%	0	0,00%
Rio de Janeiro - RJ	1	20,00%	0	0,00%
Rio Grande - RS	0	0,00%	1	4,55%
Soure - PA	0	0,00%	1	4,55%
Viçosa do Ceará – CE	0	0,00%	1	4,55%
Moradia atual – capital / interior				
Interior	4	80,00%	17	77,27%
Capital	1	20,00%	3	13,64%
Região Administrativa (RA)	0	0,00%	2	9,09%
Região brasileira de moradia atual				
Sul	1	20,00%	8	36,36%
Sudeste	2	40,00%	6	27,27%
Nordeste	2	40,00%	3	13,64%
Centro-Oeste	0	0,00%	3	13,64%

Norte	0	0,00%	2	9,09%
Estado civil				
Casada	3	60,00%	12	54,55%
União consensual	1	20,00%	7	31,82%
Solteira	1	20,00%	2	9,09%
Separada	0	0,00%	1	4,55%
Total de filhos				
1	1	20,00%	11	50,00%
2	2	40,00%	7	31,82%
3	2	40,00%	4	18,18%
Idade dos filhos				
2 a 11 anos	4	80,00%	14	63,64%
Até o 23º mês	0	0,00%	5	22,73%
≥ a 12 anos	1	20,00%	3	13,64%
Irmãos				
Sim	4	80,00%	11	50,00%
Não	1	20,00%	11	50,00%
Casos na família				
Não	3	60,00%	17	77,27%
Sim	2	40,00%	5	22,73%
Identificação étnico/racial				
Branca	2	40,00%	14	63,64%
Parda	2	40,00%	7	31,82%
Preta	1	20,00%	1	4,55%
Escolaridade mais elevada				
Superior completo	2	40,00%	6	27,27%
Especialização lato sensu	1	20,00%	4	18,18%
Ensino médio completo	1	20,00%	4	18,18%
Segundo grau completo	0	0,00%	4	18,18%
Superior incompleto	0	0,00%	3	13,64%
Ensino fundamental completo	1	20,00%	0	0,00%
Ensino Fundamental Incompleto	0	0,00%	1	4,55%
Frequenta algum curso				
Não	5	100,00%	19	86,36%
Sim	0	0,00%	3	13,64%
Profissão				
Dona de casa	1	20,00%	7	31,82%
Agricultora/Lavradora	1	20,00%	1	4,55%
Professora	1	20,00%	1	4,55%

Agente de combate as endemias	0	0,00%	1	4,55%
Atendente de loja	0	0,00%	1	4,55%
Autônoma	0	0,00%	1	4,55%
Auxiliar administrativa	0	0,00%	1	4,55%
Auxiliar de balconista	1	20,00%	0	0,00%
Bancária	1	20,00%	0	0,00%
Bióloga/Analista de Qualidade	0	0,00%	1	4,55%
Bióloga/Consultora de vendas	0	0,00%	1	4,55%
Doméstica	0	0,00%	1	4,55%
Empresária	0	0,00%	1	4,55%
Enfermeira	0	0,00%	1	4,55%
Estudante	0	0,00%	1	4,55%
Fisioterapeuta	0	0,00%	1	4,55%
Militar	0	0,00%	1	4,55%
Não informada	0	0,00%	1	4,55%
Condição socioeconômica				
Média	2	40,00%	12	54,55%
Baixa	3	60,00%	8	36,36%
Alta	0	0,00%	1	4,55%
Não respondeu	0	0,00%	1	4,55%
Recebe algum tipo de benefício do Governo?				
Sim	5	100,00%	22	100,00%
Não	0	0,00%	0	0,00%
Qual benefício?				
Fórmula metabólica	4		22	
Alimentos hipoproteicos	0		3	
BPC/LOAS	3		2	
Translado para a consulta	5		6	

Fonte: Elaborado pela autora (2024)

Apêndice 11 - Descrição de evento ocorrido na coleta de dados de nutricionista especialista EIM

Uma das etapas de organização de dados na pesquisa foi a planificação dos três grupos de pesquisa, o que incluiu uma lista de profissionais em Nutrição especialistas no campo EIM (grupo 3). Segundo acordo com o orientador, as primeiras entrevistas, antecedendo a das mães do grupo 1 e 2, seriam com as profissionais para uma primeira percepção a partir das lentes deste grupo protagonista no cuidado às crianças afetadas.

O primeiro contato realizado com nutricionista especialista em EIM foi via aplicativo WhatsApp®, a partir de número cedido pelo orientador do estudo científico. A profissional foi aberta, receptiva, reportando disponibilidade e aceite quanto à participação.

Não dispunha de um contato mais direto da segunda profissional listada, por isso solicitei a clínica particular que trabalhava um e-mail de contato para envio da minha apresentação pessoal como pesquisadora, o objetivo central da pesquisa, os instrumentos a serem aplicados e pedido de participação com fins exclusivamente científicos.

A profissional manteve contato direto e burocrático por e-mail, indicando que eu formalizasse a pesquisa via Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) vinculado à unidade de saúde em que trabalha e que ela indicaria os pacientes a serem entrevistados.

Expliquei, ainda por e-mail, já que não dispunha do contato pessoal da nutricionista; que a pesquisa já tinha autorização de CEP e que ela não era pesquisa local (DF), nem biomédica ou específica de Nutrição, não iria realizar avaliação de serviços de Secretarias de Saúde e não se centrava no itinerário terapêutico dos pacientes.

Indiquei a disponibilidade em apresentar o projeto de pesquisa, deixando claro o meu compromisso com a transparência de dados e ausência de conflito de interesses, em conformidade com os preceitos éticos dispostos em resoluções de pesquisa. Agendei as datas com mais três profissionais de Nutrição, previamente contactadas do mesmo local. Levei arquivo em formato de arquivo PowerPoint® versão 16.65 de assinatura individual da pesquisadora com os seguintes dados: apresentação pessoal, o que não abrange e o que é a proposta de pesquisa,

objetivos (geral e específicos), metodologia (com etapas previstas) e referências do material.

A profissional me recebeu em sua sala de atendimento clínico com mais duas nutricionistas e uma profissional médica especialista em EIM. Não pode, infelizmente, ela e a profissional médica acompanhar os dados apresentados, já que dispunham de uma outra reunião, que já iria iniciar, pelo adiantado da hora. Fiz a apresentação pessoal de acordo com o roteiro do arquivo mencionado, dispondo os dados da pesquisa para as duas nutricionistas indicadas pela profissional, que viram e anotaram os dados da apresentação.

Ao seu final, as duas profissionais mostraram interesse, abertura e disponibilidade em participar da entrevistas. Uma das nutricionistas foi entrevistada.