

*Claudia de Carvalho-Dantas¹
Marliete Rodrigues-Aguiar²
Joséte Luzia Leite³
Fernanda de Carvalho-Dantas⁴
Patrícia dos Santos Claro-Fuly⁵*

Implicações para o cuidar de enfermagem a partir de percepções do ser portador de neurofibromatose

RESUMO

A neurofibromatose tipo 1 é uma síndrome genética autossômica muito freqüente no ser humano com crescimento de tumores benignos nos nervos; pode acontecer em qualquer parte do corpo. Objetivos: identificar a percepção do paciente portador de neurofibromatose na condição de portador dessa morbidade; analisar os fatores intervenientes em sua vida pessoal ou profissional baseado em seus relatos; e discutir as implicações dessas percepções para assistência de enfermagem. Trata-se de pesquisa qualitativa, descritivo-exploratória, cujo cenário foi a Unidade de Apoio Mútuo a Neurofibromatose localizada no Estado do Rio de Janeiro, vinculada ao Centro Nacional de Neurofibromatose. A coleta de dados ocorreu em 2008 através de uma entrevista semi-estruturada, e os sujeitos foram 8 pacientes com idade superior a 18 anos. Da análise, emergiu uma categoria central e cinco subcategorias. Conclui-se que as percepções convergem para dificuldades cotidianas de cunho social, emocional, estético, físico e educacional, levando o portador a viver conflito da exclusão interna e da sociedade, determinado pela falta de informação quanto a sua própria doença. Sugere-se a realização de outras pesquisas e investimentos em processos educativos/informação para portadores e sociedade em geral, bem como preparo de profissionais de saúde para intervir com orientações e diagnósticos corretos, corroborando para melhor qualidade de vida e inclusão desses portadores a sociedade.

PALAVRAS-CHAVE

Neurofibromatose 1, percepção, enfermagem, neurologia, cuidado. (Fonte: DeCs, BIREME).

How the Perception of Being a Neurofibromatosis Carrier Affects Nursing Care

ABSTRACT

Neurofibromatosis type 1 is an autosomal genetic syndrome found frequently in humans. Characterized by the growth of benign tumors of the nervous system, it can occur in any part of the body. Objectives: identify the perception of a patient with neurofibromatosis as a carrier of the disease, analyze the factors that intervene in the patient's personal or professional life, based on his/her accounts, and discuss the implications those perceptions have for nursing care.

1. Doutora em Enfermagem. Universidade Federal Fluminense. Niterói, Rio de Janeiro, Brasil. dantasclaudia@hotmail.com
2. Enfermeira. Membro da Unidade de Apoio Mútuo a Neurofibromatose. Rio de Janeiro, Brasil. marlyette@hotmail.com
3. Doutora em Enfermagem. Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, Brasil. joluzia@gamil.com
4. Acadêmica de Enfermagem do UCL. Bolsista da FAPERJ. Rio de Janeiro, Brasil. ffernandadantas@yahoo.com.br
5. Doutoranda em Enfermagem. Universidade Federal Fluminense. Niterói, Rio de Janeiro, Brasil. claropatricia@yahoo.com.br

Recibido: 15 de marzo de 2009
Aceptado: 17 de junio de 2009

This is a qualitative descriptive exploratory study conducted at the Neurofibromatosis Mutual Support Unit, which is associated with the National Center for Fibromatosis in Río de Janeiro. The data were collected in 2008 through semi-structured interviews of eight patients, all over 18 years of age. A main category and five sub-categories were established on the basis of the analysis. It was concluded that perceptions generate daily concerns of a social, emotional, esthetic, physical and educational nature that lead the carrier to experience conflicts involving internal and social exclusion due to a lack of information about the disease. It is suggested that other studies be done and an investment be made in educational-informative processes for carriers and society, along with training that would enable health professionals to offer counseling and correct diagnoses. This would improve the quality of life for carriers and aid their integration into society.

KEY WORDS

Neurofibromatosis type 1, perception, nursing, neurology, care. (Source: DeCs, BIREME).

Implicaciones de las percepciones de ser portador de neurofibromatosis en el cuidado de enfermería

RESUMEN

La neurofibromatosis 1 es un síndrome genético autosómico muy frecuente en el ser humano. Se caracteriza por el crecimiento de tumores benignos de los nervios; puede presentarse en cualquier parte del cuerpo. Objetivos: identificar la percepción del paciente con neurofibromatosis al ser portador de esta enfermedad; analizar los factores que intervienen en su vida personal o profesional con base en sus relatos; discutir las implicaciones de esas percepciones en la asistencia de enfermería.

Esta investigación, llevada a cabo en la Unidad de Apoyo Mutuo a la Neurofibromatosis –vinculada al Centro Nacional de Fibromatosis en Río de Janeiro–, es cualitativa y descriptivo-exploratoria. La recolección de datos se realizó en 2008 mediante una entrevista semiestructurada a 8 pacientes mayores de 18 años. Del análisis surgieron una categoría principal y 5 subcategorías. Se concluyó que las percepciones originan preocupaciones cotidianas de corte social, emocional, estético, físico y educativo que conducen al portador a experimentar el conflicto de la exclusión interna y de la sociedad, debido a la falta de información respecto de su enfermedad.

Se sugiere realizar otras investigaciones e invertir en procesos educativo-informativos para los portadores y la sociedad, así como preparar profesionales de salud que puedan brindar orientaciones y diagnósticos correctos, lo cual redundaría en el mejoramiento de la calidad de vida de los portadores y ayuda a integrarlos en la sociedad.

PALABRAS CLAVE

Neurofibromatosis tipo 1, percepción, enfermería, neurología, cuidado. (Fuente: DeCs, BIREME).

Introdução

A neurofibromatose é uma doença genética, com crescimento de tumores benignos nos nervos; pode acontecer em qualquer parte do corpo. Não é contagiosa; a pessoa já nasce com o problema. Alguns dos sinais e sintomas podem manifestar-se no primeiro ano de vida, enquanto outros somente mais tarde, no transcurso da vida (1, 2).

“O termo neurofibromatose é utilizado para um grupo de doenças genéticas que afetam primariamente o desenvolvimento celular dos tecidos neurais”. Esta doença produz alterações na pigmentação cutânea e tumores congênitos. Apenas dois tipos são conhecidos desta patologia: o mais comum é a neurofibromatose do tipo 1 (NF-1, síndrome de *Von Recklinghausen* ou neurofibromatose periférica); a mais rara é a neurofibromatose do tipo 2 (NF-2, neurofibromatose acústica bilateral ou neurofibromatose central). A NF-1 afeta 1 em cada 3.000 indivíduos (3).

A neurofibromatose na sua forma clássica é denominada de doença de *Von Recklinghausen* (NF-1); evidencia-se por manchas melanodérmicas e tumores cutâneos, eventualmente acompanhados por alterações mentais, endócrinas, neurológicas e ósseas (4, 5).

Calcula-se que há cerca de 1,5 milhões de indivíduos acometidos por NF no mundo, com uma estimativa de 80.000 pessoas portadoras de NF-1 no Brasil. No mundo, a NF-1 tem uma variação de 1:2.000 a 1:5.000 dentre as populações estudadas (3).

Esta pesquisa visou perquirir questões inerentes a neurofibromatose tipo 1 (NF-1). Trata-se de um recorte do projeto intitulado Neurofibromatose TIPO 1: fatores intervenientes no processo interpessoal de portadores com diagnóstico de NF-1. Mediante a tal projeto, emergiram diversos recortes de pesquisa, entre os quais será trabalhado por esta investigação o seguinte objeto: as percepções de pacientes acerca de sua condição de portador de neurofibromatose.

Assim, o referido objeto justifica-se devido à escassez de literatura em enfermagem no âmbito da neurofibromatose, que fora constatada por meio de buscas em biblioteca das quatro principais universidades públicas do Estado do Rio de Janeiro, bem como em bibliotecas digitais, com destaque para a BIREME. Justifica-se ainda, pela necessidade de trabalhar e divulgar conhecimento acerca dessa morbidade, em especial pelo fato do crescente número de novos casos que, pela nossa prática clínica, observamos o despreparo no tocante as formas de intervenção/tratamento; outrossim, o impacto que esta morbidade acarreta para a vida dos portadores, concernente à discriminação e os preconceitos. No tocante ao Brasil, vale ressaltar que a NF-1 é uma síndrome genética autossômica muito freqüente no ser humano, ainda pouco divulgada nas literaturas brasileiras.

Mediante ao exposto, emergiram as seguintes questões norteadoras: que é para uma pessoa ser portador de neurofibromatose? Que fatores interferem em sua vida pessoal ou profissional? Visando alcançar respostas para tais inquietações, foram delineados três objetivos, os quais serão apresentados, a seguir.

“O termo neurofibromatose é utilizado para um grupo de doenças genéticas que afetam primariamente o desenvolvimento celular dos tecidos neurais”.

Este estudo foi realizado na Unidade de Apoio Mútuo a Neurofibromatose localizada no Estado do Rio de Janeiro, vinculada ao Centro Nacional de Neurofibromatose, situado em uma Instituição Filantrópica.

Objetivos

Identificar a percepção do paciente portador de neurofibromatose na condição de portador dessa morbidade; analisar os fatores intervenientes em sua vida pessoal ou profissional, baseado em seus relatos; e discutir as implicações dessas percepções para assistência de enfermagem a essa clientela.

Material e método

A fim de atingir os objetivos propostos, realizou-se uma pesquisa qualitativa do tipo descritivo-exploratória. A pesquisa qualitativa replica questões particulares, preocupa-se nas ciências sociais, com uma realidade que não pode ser quantificada, ou seja, trabalha com o universo de significados, motivos, aspirações, crenças, valores e atitudes, correspondendo a um espaço mais profundo das relações, dos processos e dos fenômenos que não podem ser reduzidos à operacionalização de variáveis (6).

Dada a natureza do objeto em estudo, esta opção metodológica permite desvelar as percepções dos indivíduos sobre sua patologia face ao contexto da realidade na qual são produzidas. A pesquisa qualitativa possibilita o conhecimento dos fenômenos pouco explorados e, desta forma, dado as especificidades anteriormente elucidadas da NF-1, essa metodologia possibilitará explorar e descrever as percepções dos pacientes com NF-1 e assim corroborar com reflexões que possibilitem uma melhor assistência.

Este estudo foi realizado na Unidade de Apoio Mútuo a Neurofibromatose localizada no Estado do Rio de Janeiro, vinculada ao Centro Nacional de Neurofibromatose,

situado em uma Instituição Filantrópica localizada no Estado do Rio de Janeiro. O período de coleta de dados ocorreu no primeiro semestre de 2008, e os sujeitos desse estudo foram 8 pacientes com diagnóstico médico de NF-1, com idade superior a 18 anos, que participavam das reuniões do núcleo supracitado da referida instituição. Tais pacientes foram identificados por nome fictício de "Estrela".

Cumprido ressaltar que para cada sujeito desse estudo foi fornecido um termo de consentimento livre e esclarecido conforme preceitua a Resolução 196 de 1996 do Conselho Nacional (7), de modo a garantir o anonimato de cada pessoa que se propôs a participar voluntariamente deste estudo.

Para tal pesquisa utilizou-se como técnica de coleta de dados entrevista semi-estruturada, gravada em fita magnética, que permitiu, através de um roteiro, caracterizar fatores intervenientes na condição de portador de neurofibromatose, a partir das percepções do paciente. A entrevista semi-estruturada favorece, além dos fenômenos sociais, também a sua explicação e a compreensão de sua totalidade, desde aspectos que contemplem uma situação específica até as situações de dimensões maiores (8).

No que tange a análise dos dados, esta foi submetida ao processo de categorização que aponta categorias nas quais se inserem as expressões enunciadas em relação ao tema. Essas podem organizar-se conforme as palavras que costumam ser persistentes, proporcionando uma explicação de conformidade de sentimentos; pode ainda ocorrer categorização a partir de determinadas formas de como o antes e o depois de qualquer evento, o cultural e o familiar, o político e o econômico, e ain-

da subcategorias para a concentração dos dados (9).

Resultados e discussões

Os resultados que se seguem foram obtidos através da análise qualitativa de 8 portadores de NF-1 que se dispuseram a participar voluntariamente da pesquisa. Visando uma melhor compreensão dos dados obtidos, inicialmente será apresentado o perfil da amostra dos sujeitos e, posteriormente, as categorias dessa pesquisa.

Caracterização da amostra

Das oito entrevistas colhidas, verificou-se que 3 dos participantes pertencem ao sexo feminino e 5 pertencem ao sexo masculino. Foram entrevistados portadores atingindo uma faixa etária entre 22 e 72 anos de idade. Em relação à naturalidade, verifica-se que 5 dos depoentes são do Rio de Janeiro, enquanto 1 do Ceará, 1 de Minas Gerais e 1 de Salvador.

Em termos do estado civil, 5 são solteiros, 2 casados e, por fim, um viúvo. Ressalta-se ainda que 3 dos participantes tiveram filhos. Dos 3, apenas 1 dos entrevistados teve 2 filhos sem NF-1; casa um teve 1 filho, ambos portadores de NF-1. No que se refere ao apoio familiar, 6 dos depoentes relataram receber apoio, seguidos de 2 onde se evidenciou, por meio de seu depoimento, certo descaso da família por conta da patologia.

De acordo com o grau de escolaridade, observa-se que 2 dos entrevistados possuem o ensino superior completo, 1 o superior incompleto, 2 o ensino médio completo, 1 o ensino fundamental com-

pleto e 2 têm o ensino fundamental incompleto. De acordo à profissão, 2 são aposentados, 1 é estudante, 1 é psicólogo, 1 é securitário, 1 é taxista, e 1, zelador de condomínio.

No tocante ao ano de diagnóstico da doença, 1 foi diagnosticado entre 9 e 10 anos de idade; 2 aos 15 anos; 1 quando adolescente; 1 aos 37 anos e 1 aos 65 anos de idade. Ao questionar sobre o tratamento para NF-1, somente 3 relataram fazer o tratamento prescrito pelo profissional de saúde. E, por fim, 6 dos 8 depoentes já foram submetidos a procedimento cirúrgico por conta da NF-1.

Processo de categorização

A partir da análise sobre a percepção dos depoentes, no tocante sua condição de portador de NF-1, emergiu uma categoria central, fundamentada por subcategorias que caracterizaram a percepção dos sujeitos. A categoria central foi intitulada *Percebendo-se com neurofibromatose*, fundamentada por 5 subcategorias, as quais serão apresentadas a seguir, com os respectivos critérios de inclusão: *Percepções de cunho social* (depoimentos de portadores que ilustram como as demais pessoas e a sociedade se relacionam diante do portador e da doença), *Percepções de cunho estético* (depoimentos de portadores que ilustram como encaram a sintomatologia externa e as modificações de seu corpo face à doença, concernentes a padrões de beleza), *Percepções de cunho emocional* (depoimentos de portadores que ilustram aspectos relativos à psique, ao ego e ao superego), *Percepções de cunho físico* (depoimentos de portadores que apresentam deformidades e deficiências decorrentes da doença) e *Percepções de cunho educacional* (depoimentos de portadores que ilustram a necessidade de informação e

Os resultados que se seguem foram obtidos através da análise qualitativa de 8 portadores de NF-1 que se dispuseram a participar voluntariamente da pesquisa.

Tais portadores tendem a se isolar, tornam-se introspectivos, sentem vergonha de sua própria imagem que, acometida pela doença, muitas vezes torna-se disforme em relação ao indivíduo que é tido como normal, ou seja, que não sofre de nenhuma síndrome, subtendendo-se que seguem o padrão de beleza aceitável pela sociedade.

divulgação do conhecimento e realização de educação específica sobre a doença para população leiga e profissional).

Percepções de cunho social

Segue alguns dos depoimentos que compuseram essa subcategoria:

Quando alguém me pergunta o que é, friso logo que não é contagioso, que é uma doença genética (Estrela 7).

Por um lado é ruim, as pessoas olham e se afastam, têm medo, acham que a doença pega (Estrela 8).

É notório, através de alguns relatos, que há uma resistência da sociedade com relação à aparência dos portadores acometidos por tal síndrome. Talvez por desconhecer a doença, se afasta dessas pessoas por medo de contraírem tal patologia e, dessa forma, causa no outro a sensação de estar discriminado e excluído do convívio social.

Complementando tais concepções, ressalta-se que é preciso reunir esforços –sejam da comunidade, pessoais ou organizacionais– na luta e no trabalho para prevenir as deficiências, promover a dignidade e os direitos dos indivíduos que portam algum tipo de imperfeição, bem como seus familiares. Contempla-se ainda que nessa perspectiva, poderá se evitar que tais deficiências sejam causa de injustiça e pretexto para que haja discriminações (10).

Percepções de cunho estético

Nessa subcategoria, percebe-se que o portador de NF-1 sofre com os danos que esta causa em sua aparência física, segundo observação de seus relatos.

Os depoimentos selecionados para exemplificar essa subcategoria foram:

Tem impedido totalmente a minha vida, me atrapalha em tudo (Estrela 3).

Não sei te dizer, é algo que atinge esteticamente (Estrela 4).

Tais portadores tendem a se isolar, tornam-se introspectivos, sentem vergonha de sua própria imagem que, acometida pela doença, muitas vezes torna-se disforme em relação ao indivíduo que é tido como normal, ou seja, que não sofre de nenhuma síndrome, subtendendo-se que seguem o padrão de beleza aceitável pela sociedade. Contudo, muitas vezes esses indivíduos que portam a NF-1 sentem-se deprimidos diante de tal situação tão inconstante em suas vidas (11).

A estética traz consigo uma relação com o que é belo (12). A deficiência apresenta-se mais como uma diferença entre os seres humanos, mas não é fator para que se considere alguém “belo” ou “feio” (12).

Percepções de cunho emocional

Tendo em vista o fator emocional, pode se observar que os entrevistados enfrentam certas dificuldades que afetam seu aspecto emocional causando-lhes ansiedades e incertezas no que se refere a sua patologia e, subseqüentemente, ao seu prognóstico.

A labilidade emocional apresenta-se quando o indivíduo depara-se numa situação de fragilidade; então mostrará uma instabilidade emocional aumentada. A pessoa torna-se mais suscetível ao choro; também pode tornar-se hostil e reivindicativa, pois a forma como a doença se manifesta pode

fazer com que esse doente torne-se irritado e emotivo (13, 14).

Encontram-se a seguir alguns depoimentos:

Mexe com a emoção... No começo foi uma dificuldade, era muito difícil! (Estrela 1).

Tem sido muito difícil (Estrela 3).

Acho que mexe com a auto-estima (Estrela 4)

Mexe muito com a auto-estima (Estrela 5).

Tenho medo que meus filhos e netos venham a ter, me da tristeza (Estrela 6)

Percepções de cunho físico

Alguns depoimentos subsidiaram a construção dessa subcategoria, os quais se encontram a seguir:

Limita-me pouca coisa (Estrela 5).

Eu não consigo correr, me doe correr, eu tenho um cansaço (Estrela 5).

Quanto ao fator físico, muitas vezes limita ao portador de NF-1 a exercer algumas atividades, visto que a referida patologia pode acometer os ossos, dificultando ou até mesmo impossibilitando muitos desses portadores realizarem certas atividades, como também, causando-lhes dores e desconforto, como pode observar-se nos relatos. A realidade do corpo refere-se ao aspecto físico originado pelo código genético e moldado pelas influências do estilo de vida (15).

Uma das complicações mais frequentes, associadas à neurofibromatose tipo 1,

é o neurofibroma plexiforme em qualquer localização. O neurofibroma plexiforme da pálpebra superior e da órbita está habitualmente associado a hiperplasia hemifacial lateral, cujas características, estudadas em quatro pacientes por especialistas (16) da área, conferem características físicas que contribuem para impactar a doença em termos não apenas físicos, mas estéticos, potencializando a segregação dessa clientela.

Percepções de cunho educacional

Com respeito ao fator educacional, esse tem uma importância primordial no que se refere à educação aos pacientes, bem como para os portadores de determinadas patologias que eles desconhecem. Isto lhes causa angustias e tristezas, e ainda, faz com que esse portador simplesmente não busque ajuda para seu problema, por desconhecerem a gravidade que a referida patologia oferece.

Segue alguns depoimentos:

Eu particularmente não tinha conhecimento da NF (Estrela 1).

Eu não tinha muito conhecimento da doença (Estrela 2).

Já vim saber o que era essa doença muita tarde (Estrela 6).

É fundamental que o indivíduo portador de algum tipo de patologia tenha conhecimento sobre tal para que ele tome as devidas providências, busque um tratamento da melhor forma possível, que possa lhe oferecer qualidade de vida, já que muitas vezes a doença o impossibilita. O interessante é perceber que para educar é necessário ter determinação, insistência e compaixão (17, 18).

Uma das complicações mais frequentes, associadas à neurofibromatose tipo 1, é o neurofibroma plexiforme em qualquer localização.

Vale ressaltar que a educação realizada não deve apenas se ater aos portadores e demais pessoas leigas, outrossim, deve incluir aos profissionais de saúde, tendo em vista as especificidades da doença. Muitos profissionais encontram-se despreparados para diagnosticar e orientar a clientela em questão.

Considerações finais

Esta pesquisa permitiu conhecer as percepções de portadores de NF-1 sobre sua própria condição de portador, onde se observou que eles lidam com diversas dificuldades cotidianas, dentre as quais citamos as de cunho social, emocional, estético, físico e educacional.

Vale ressaltar que uma das percepções mais evidentes foi a falta de informação

quanto a sua própria doença. Por meio dos depoimentos, verificou-se que essa “doença” deixa-os absortos e com isso os tolhe a procurar um tratamento adequado.

A maioria vive o conflito da exclusão. Diversos foram os fatores intervenientes na condição de portador, emergidos através dos discursos dos depoentes, a partir de suas percepções. É importante frisar que tais fatores dificultam a inserção dessa clientela no âmbito da sociedade. Estas dificuldades permeiam não apenas o universo dos portadores, mas também os dos não portadores que passam a discriminar muitas das vezes com o olhar de medo ou repulsa por não conhecer as transformações externas que a NF-1 causa (em termos da aparência física do portador).

Outro ponto a se destacar é a necessidade de maior divulgação dessa morbi-

dade, não apenas para a clientela, mas também para os profissionais, porque, de acordo com a nossa prática, muitas instituições carecem de profissionais qualificados para assistirem aos portadores de NF-1. Assim, a partir da existência de profissionais aptos para o diagnóstico e tratamento, haverá pessoas capacitadas para orientar a clientela em geral e contribuir para minimizar o impacto da doença no tocante a discriminação por meio da informação.

Por fim, sugerimos e enfatizamos a necessidade de realização de outras pesquisas nessa área do conhecimento não apenas dentro da enfermagem, outrossim, áreas afins, de modo a possibilitar a construção e disseminação do conhecimento, colaborando para uma assistência de melhor qualidade aos portadores de NF-1.

REFERÊNCIAS

1. Associação Portuguesa de neurofibromatose. Disponível em <http://www.apnf.eu/nfm.htm> [Consulta em novembro de 2008].
2. Associação Mineira de Apoio aos Portadores de Neurofibromatose (2006, 2007). URL: <http://www.amanf.org.br> [Consulta em novembro de 2008].
3. Geller M, Bonalume FA. Neurofibromatose Clínica, Genética e terapêutica. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 2004.
4. Santos MLL, Dinato SLM, Moraes JM, Nakanishi CP, Dinato MM. Manifestação clínica familiar em pacientes com defeito neuromesoectodérmico. *Arq. de Neuro-Psiquiatr* 2006; 64 (3): 798-801.
5. Pascual CI, Viaño J, Pascual PSI. Generalized peripheral nerve tumors in neurofibromatosis type 1. *Rev. Neurol.* 2008 Jun 16-30; 46 (12):758-759.
6. Minayo MCS (org.), Deslandes SF et al. Pesquisa social: teoria, método e criatividade. RJ: Vozes; 2000.
7. Brasil, Ministério da Saúde. Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde/MS. Sobre Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisa envolvendo seres humanos. Diário Oficial da União, 10 de outubro de 1996. Disponível em: http://dtr2004.saude.gov.br/susdeaz/legislacao/arquivo/Resolucao_196_de_10_10_1996.pdf [Consulta em novembro de 2008].
8. Wood G.L, Haber J. Pesquisa em Enfermagem. Métodos, avaliação crítica e utilização. 4ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001.
9. Leopardi MT. Metodologia da pesquisa na saúde. Rio de Janeiro: LTR; 2002.
10. Pessini L, Barchifontaine CP de. Bioética e Longevidade Humana. São Paulo: Centro Universitário São Camilo: Edições Loyola; 2006.
11. Wiseman J; Cullington JR; Schaeferle M; Beckham PH; Salisbury M; Ersek RA. Aesthetic aspects of neurofibromatosis reconstruction with the vacuum-assisted closure system *Aesthetic Plast Surg* 2001; 25 (5): 326-331.
12. Segalla, JISF da, Rostelato TA. A discriminação estética da pessoa com deficiência. URL: <http://www.unirp.edu.br/revista/A%20DISCRIMINA> [Consulta em novembro de 2008].
13. Towers R. The physical and psychological implications of neurofibromatosis. *Nurs. Times* 2004; 100 (27): 34-36.
14. Cavalcante AM. Psiquiatria, outros olhares: Perfil etnopsicológico do enfermo. *Psychiatry On-line Brazil* 2005; 1(9): 124-129.
15. Pedrolo FT, Zago MMF. A imagem corporal alterada do laringectomizado: resignação com a condição. URL: http://www.inca.gov.br/rbc/n_46/v04/pdf/artigo6.pdf [Consulta em novembro de 2008].
16. Castroviejo P, Pascual SIP, Burgueño M, Pérez MM, Palencia R, Segura JMG, Valero C. Unilateral facial and cerebral hyperplasia associated with neurofibromatosis type 1. Report of four patients. *Rev. Neurol.* 2006; 43: 346-352.
17. Graciato A, Gomes CJ, Echer IC, Lorenzi PDC. Grupo de Orientação de Cuidados aos Familiares de Pacientes Dependentes. *Rev. Bras. Enferm.* 2006; 59(1): 105-108.
18. Kodra Y, Salerno P, Agazio E, Mirabella F, Taruscio D. Accessibility and quality of Italian health and social services: The experiences of patients with neurofibromatosis type 1 and of their relatives. *Ann. Ig.* 2007; 19 (5): 443-450.