



---

ÁREA TEMÁTICA: Saúde, Corpo e Sexualidade

---

Ser Portador de Doença de Machado-Joseph: Análise de um Estigma

---

SOARES, Daniela

Mestre em Sociologia, área de Sociologia da Saúde

Doutoranda em Sociologia na Faculdade de Ciências Sociais e Humanas da Universidade Nova de Lisboa

soaresdaniela@sapo.pt

---

### Resumo

Este estudo tem o conceito de identidade social do doente como central e procura abordar os processos de (re)construção identitária dos doentes, num processo de erosão biográfica e estigmatização social dos DMJ, numa situação em que o corpo funciona como “intermediário” de deficiências que resultam em incapacidades de desempenho, crescente limitação e morte.

Pretende-se mostrar que o problema em estudo é muito mais complexo do que apenas uma doença que existe em vários pontos do planeta, pois o estigma social é real e sentido pelas famílias portadoras de DMJ.

Palavras-chave: Doença de Machado-Joseph; Identidade; Representações; Estigmatização; Exclusão.





Revolta é ter-se nascido  
sem descobrir o sentido  
do que nos há-de matar.

Rebeldia é o que põe

na nossa mão um punhal  
para vibrar naquela morte  
que nos mata devagar.

Natália Correia,

Excerto de *O Sol nas Noite e o Luar nos  
Dias*

Partindo da situação de doentes com a Doença de Machado-Joseph, procuramos neste artigo apresentar uma breve introdução à questão da doença e da importância da sua história na consolidação dos estigmas, abordando a experimentação da doença, as representações e as estratégias de acção, contextualizando na comunidade envolvente, isto sem esquecer os reflexos que esta situação tem para a sua família.

O início desta investigação sobre a Doença de Machado-Joseph remonta a uma década atrás, altura em que fiz a primeira pesquisa sobre esta doença, tão conhecida dos açorianos e desconhecida simultaneamente, que afecta de forma tão dramática a vida de tantas famílias açorianas e de ascendência açoriana. Assim, este artigo resume brevemente a investigação realizada no âmbito do mestrado em sociologia<sup>1</sup> e inicia a reflexão no âmbito do doutoramento em sociologia.

Antes de mais, é importante explicar o que torna esta doença diferente das várias doenças neurodegenerativas conhecidas.

Esta doença esteve sempre presente em muitas famílias açorianas, porém, só a partir de 1972 começou a ser estudada pela profissão médica (Coutinho, 1994), encontrando-se nessa data a sua “legitimação científica”. Assim se compreende que, antes da década de 70, a doença tenha sido diagnosticada e confundida com outras doenças, construindo-se inúmeras representações e estereótipos progressivamente introduzidos no imaginário social dos açorianos (Soares e Serpa, 2004, 2005, 2007; Soares, 2006; Serpa, 2004).

A preocupação com a saúde é uma constante em todas as sociedades. As pessoas portadoras de uma doença e as suas famílias são muitas vezes “desacreditadas” ou “desacreditáveis” e no fundo, excluídas da sociedade por possuírem uma característica estigmatizante, sendo portanto alvo de estigmatização relacionada com a saúde. É o caso de várias doenças que apresentam sintomatologias visíveis, tais como a lepra, a SIDA, etc. No caso da Doença de Machado-Joseph (DMJ), a população da ilha das Flores, também a designa de “doença de tropeção” ou “doença do diabo”. Em termos médicos, esta doença é conhecida por doença de Machado, Doença de Joseph, ou Doença de Machado-Joseph, no entanto, existem inúmeras denominações.



A DMJ é uma doença neurodegenerativa hereditária, do grupo das ataxias hereditárias de transmissão autossómica dominante<sup>ii</sup>, de início tardio e de transmissão autossómica dominante, descrita em indivíduos de origem açoreana. O gene responsável pela doença localiza-se no cromossoma 14, consistindo numa expansão instável de tripletos (CAG), na região 14q32.1. (Lima et al., 1997: 384).

Esta é uma doença muito incapacitante, que afecta sobretudo os sistemas motores (marcha, movimentos dos membros, fala, movimentos oculares, deglutição). Muito importante, neste caso é o facto de, ao contrário de outras doenças neurológicas hereditárias, a Doença de Machado-Joseph não implicar a demência dos seus portadores, verificando-se uma perfeita integridade mental.

De acordo com Paula Coutinho a idade média para o surgimento da DMJ é de 40,2 anos, sendo esta idade mais baixa nos homens (37,3 anos) do que nas mulheres (43,7 anos) (1994: 53-54). A idade mais precoce de surgimento da doença foi de seis anos enquanto que a idade mais avançada para a manifestação da doença foi de 70 anos. A sobrevivência média é de 21.4 anos (1994: 79 e 103).

No caso da DMJ, a manifestação da sua sintomatologia é tanto mais precoce no doente quanto mais precoce tiver sido no progenitor, sugerindo a presença de um fenómeno de antecipação.

Em estudos anteriores, procuramos fazer o estudo de duas realidades que são evidentemente muito diferentes, visto serem ilhas com dimensões e desenvolvimento económico e social muito díspares, e nas quais o número de doentes é muito próximo, a ilha de São Miguel e a ilha das Flores (Soares, 2006). Vejamos rapidamente essas diferenças: em São Miguel existiam 131.609 habitantes, 43 doentes de Machado-Joseph, 1/976 portadores da doença e 1/586 indivíduos em risco de desenvolver a doença e, nas Flores, 3.995 habitantes, 42 doentes, 1/34 portadores e 1/21 indivíduos em risco de desenvolver a doença (segundo os Censos de 2001 e o Relatório referente à Resolução n.º 1/2003, de 26 de Fevereiro). Segundo Manuela Lima, em 1996, eram conhecidas 34 famílias afectadas, concentradas maioritariamente nas ilhas das Flores e São Miguel (Lima, 1996: 33).

Para que se possa ter uma ideia da importância destes números na Região, a título de exemplo, na ilha das Flores, um em cada 100 habitantes tem a doença e 1 em cada 20 está em risco de vir a ter a doença.

Analisando os valores descritos acima, facilmente nos apercebemos da relevância que a dimensão da ilha e os valores da população residente apresentam quando se estuda o estigma provocado pela manifestação de uma doença como a Doença de Machado-Joseph. São muitos os médicos e os investigadores que afirmam que as Flores são uma ilha “em risco”.

A Ilha das Flores, nos Açores, apresenta a maior prevalência<sup>iii</sup> estudada para uma ataxia dominante a nível mundial (Lima, 1996: XI). Atendendo aos elevados valores de incidência (probabilidade dos indivíduos do grupo de risco desenvolverem a doença), não admira que, quando se percorre a ilha das Flores, se encontre sempre alguém que tem um familiar com a doença.

No que respeita à disseminação da doença, é importante salientar que a história das ilhas açorianas é feita de emigração.

Segundo inúmeros investigadores, a mutação que originou a DMJ é anterior ao século XVI (provavelmente séc. XV), visto que existe um foco japonês que o comprova e já estava nos Açores no século XVIII, uma vez que o maior foco brasileiro até agora conhecido se situa no Estado de Santa Catarina, região colonizada por açorianos. Assim, embora a doença tenha sido identificada inicialmente em descendentes de açorianos emigrados nos Estados Unidos da América, já foi comprovado que esta doença não surgiu nos Açores (Coutinho, 1994: 38 e 154).

Por um lado, foram imigrantes que povoaram as ilhas açorianas (com a disseminação da(s) mutação(ões) original(ais)) ao longo dos séculos XV e XVI, com famílias vindas de todo o continente (maioritariamente do sul), judeus, mouros do Norte de África e habitantes de outros países da Europa.



Por outro lado, a emigração açoriana encarregou-se de dispersar a doença pelos EUA, Canadá e Brasil, onde existem inúmeros emigrantes açorianos, inicialmente com as viagens dos descobrimentos portugueses e depois com a emigração no século XVIII para o Brasil e, a partir do século XIX até meados do século XX, para os Estados Unidos da América (mão-de-obra para os grandes barcos baleeiros, e mais tarde para o trabalho nas indústrias têxteis). Já depois das II Guerra Mundial, entre 1958 e 1975, a emigração teve como destino o Canadá.

No entanto, o isolamento geográfico e o número restrito de habitantes nas ilhas criaram as condições ideais para as frequências elevadas da doença nos Açores.

A disseminação da doença seguiu as diferentes migrações, existindo muitas famílias afectadas na China e principalmente no Japão (algumas na ilha onde desembarcaram os comerciantes e jesuítas portugueses no séc. XVI). Segundo Paula Coutinho (1994) existem inúmeras famílias em vários países sem ligações açorianas, nomeadamente em Espanha, Inglaterra, Israel, Alemanha, Austrália, Índia, China e Japão, porém não está provado que não tenham ligação a Portugal.

Ao longo de toda a sua história os Açores foram sempre um ponto de partida e de chegada daqueles que procuravam uma vida melhor.

Como não podia deixar de ser, o mar desempenha um grande papel na vida quotidiana dos açorianos. Este actor desempenha um papel ambíguo já que é ele que fornece um vasto conjunto de recursos naturais aos habitantes locais, com um impacto maior nas actividades económicas, através das práticas piscatórias. No entanto é esse mesmo mar que rodeia as ilhas açorianas que cria nos seus habitantes um desejo de partir.

Ainda hoje este fluxo emigratório é alimentado pelo isolamento criado pelo mar, pelas catástrofes naturais mas, sobretudo, por questões económicas marcadas pela existência de uma certa limitação de oportunidades de trabalho, bem como a necessidade de busca de melhores condições de vida.

Deste modo, existem famílias com a doença nos locais onde a colonização açoriana foi mais forte (EUA, Canadá e Brasil): nos EUA, as famílias concentram-se maioritariamente em Massachusetts (emigrantes micaelenses), Rhode Island e na Califórnia (emigração preferencial de florentinos); no caso do Canadá a maioria das famílias está junto às duas costas, em Toronto e em Vancouver. No Brasil, foram identificadas inúmeras famílias, sem parentesco entre elas, maioritariamente com ancestrais portugueses, concentrando-se principalmente no Estado de Santa Catarina, e mais recentemente surgiram doentes em Paraná, Rio Grande do Sul, São Paulo, Minas Gerais e Bahia (Sequeiros, 1991).

A DMJ foi introduzida nos Estados Unidos primeiramente à Califórnia e Nova Inglaterra, através dos baleeiros que eram recrutados nos Açores, em meados do século XIX, conhecendo-se actualmente mais de uma centena de doentes. A emigração para o Canadá, principalmente na segunda metade do século XX, levou a DMJ existindo pelo menos 4 grandes famílias descendentes de açorianos. No que respeita ao Japão, que tem a segunda maior prevalência de DMJ do mundo, não foi encontrada qualquer relação com os Açores, no entanto, os portugueses foram os primeiros europeus a estabelecer-se no Japão, e a DMJ esta maioritariamente nas regiões relacionadas com os portugueses (ilha de Kyushu e norte de Honshu). Existem famílias espalhadas por muitos outros países mas que é desconhecida qualquer relação com os Açores (Sequeiros, 1991).

A questão da emigração é de extrema importância para o nosso trabalho, pois esta permite justificar a dispersão do gene da DMJ. A ligação entre ambos é de tal forma estreita que os primeiros casos da doença, com ligação a açorianos, foram identificados nos EUA.

Essa ligação também existe de forma visível quando falamos do caso brasileiro já que na sua maioria as famílias brasileiras portadoras do gene da Doença de Machado-Joseph apresentam ligações açoreanas nos seus antepassados. Assim e tendo em conta que o isolamento geográfico teve uma influência fundamental na incidência da doença de Machado-Joseph nas ilhas açorianas, também se verifica



que nas comunidades de emigrantes açorianos, existe um enorme isolamento sócio-cultural conduzindo a valores muito semelhantes aos registados no arquipélago.

Desde sempre, os emigrantes açorianos se caracterizaram por um forte sentido de união e de identidade comum criando e vivendo sempre em comunidades nas quais eles mantinham os costumes e tradições da sua terra natal.

Este estudo, tendo o conceito de identidade social do doente como central, procurou apreender os processos de construção identitária dos doentes na tentativa de explicitação das principais dimensões e factores intervenientes nessa dinâmica de (re)construção identitária, num processo de erosão biográfica e de estigmatização social dos DMJ, enquanto ruptura e estigma com o social, numa situação em que o corpo funciona como “intermediário” de deficiências que resultam em incapacidades de desempenho, crescente limitação e morte.

Foram entrevistadas 16 pessoas a quem foi clinicamente diagnosticada a DMJ, 7 mulheres e 9 homens, com idades entre os 26 e 72 anos, residentes e naturais das Flores e São Miguel, através de entrevistas semi-directivas, com questões que abordaram as experiências do sujeito e suas concepções sobre saúde e doença, relações sociais e tratamento, na perspectiva de “narração de vida”, utilizando-se, como método de análise do *corpus*, noções da análise estrutural propostas por Dubar (1997), dentro de uma abordagem psicossociológica.

Com este estudo pretendemos apreender as vivências, as representações, as identidades dos doentes de Machado-Joseph, num contexto de profunda degradação física que poderá ser gerador e motivador de uma identidade negativa.

As pessoas portadoras de uma doença e as suas famílias são muitas vezes “desacreditadas” ou “desacreditáveis” e no fundo, excluídas da sociedade por possuírem uma característica estigmatizante, sendo portanto alvo de estigmatização relacionada com a saúde. É o caso de várias doenças que apresentam sintomatologias visíveis, tais como a lepra, a SIDA, etc. Assim, tentamos compreender como se processa, no caso da doença de Machado-Joseph, a construção social da doença e a construção social do estigma associado a estes doentes açorianos, tentando perceber por um lado, os factores, directa ou indirectamente, relacionados com esta aura de estigma (Boutté, 1987) que envolve os doentes e as famílias e por outro lado, a natureza social actual desse estigma.

Aquilo a que chamamos “doença” apenas tem existência em relação ao paciente e à sua cultura (...). A doença não é mais dissociável da ideia que fazem dela o doente e a civilização do seu país e do seu tempo. (Sournia e Ruffie, 1986: 14-15)

Assim, o problema de viver com uma doença degenerativa sem possibilidade de cura ou sequer de tratamento implica mobilizar um conjunto de conceitos de forma a apreendermos este objecto na sua plenitude sociológica na medida em que a doença consiste, sempre, num fenómeno eminentemente social cujas vivências se encontram profundamente imbuídas de factores sociais (Andrade, 2001).

Graça Carapinheiro (1986) afirma que as determinantes e as lógicas sociais dominantes numa dada época e numa dada sociedade definem “as doenças”, “os doentes” e as concepções que eles e os outros interiorizam sobre a “condição de doente”, tornando-se a doença uma “realidade socialmente construída”.

Quando num determinado momento histórico surge uma doença que se apresente misteriosa, cuja origem seja obscura e para a qual ainda não estejam disponíveis terapêuticas eficazes, as mitologias sociais desenvolvem um trabalho ideológico de recuperação do fenómeno no quadro social da sua existência colectiva, atribuindo-lhes significados que a individualizam e lhe fornecem caracterização social. (Carapinheiro, 1986: 15)

Para estudar o conceito de doença torna-se fundamental apresentá-lo em três dimensões relacionadas entre si mas analiticamente distintas. Segundo Laplantine, existem três conceitos de doença com diferentes sentidos: *sickness* (doença sociedade, expressando as significações sociais da doença),



*disease* (doença objecto; certificação biomédica da doença, sendo a doença um conceito construído no quadro dum sistema nosológico) e *illness* (doença sujeito: conceito sócio-psicológico/experiência humana da doença). Deste modo, o mal-estar individual, que é sentido pelo indivíduo (*illness*) é designado pela medicina e pelos médicos como doença (*disease*), sendo o resultado subjectivo de uma construção social pois expressa as significações sociais da doença (*sickness*) (Herzlich, 1992).

De acordo com a teoria de Dubar (1997), existem dois processos implicados na construção das identidades: o processo de identidade social real (utilizando a terminologia de Goffman) que se refere à interiorização (incorporação e aceitação) da identidade pelos próprios indivíduos através do sentimento de pertença ou da trajectória social de um grupo de referência, no qual os indivíduos constroem a “identidade para si” e está directamente relacionado com as trajectórias sociais. O outro processo de identidade social virtual (de acordo com a terminologia de Goffman) corresponde à imposição e inculcação da identidade pelas instituições e pelos agentes que interagem directamente com o indivíduo, no fundo, a “identidade para outro”.

Os dois processos não têm obrigatoriamente de coincidir, podendo haver descoincidência ou

“desacordo” entre a identidade social “virtual” emprestada a uma pessoa e a identidade social “real” que ela atribui a si própria (Goffman, 1963, trad. P. 2). As “estratégias identitárias” destinadas a reduzir o desvio entre as duas identidades são consequência desse desacordo. Elas podem assumir duas formas: ou a de transacções “externas” entre o indivíduo e os outros significativos que visam acomodar a identidade para si à identidade para o outro (transacção chamada “objectiva”), ou a de transacções “internas” ao indivíduo, entre a necessidade de salvaguardar uma parte das suas identificações anteriores (identidades herdadas) e desejo de construir para si novas identidades no futuro (identidades visadas) procurando assimilar a identidade-para-outro à identidade-para-si. (Dubar, 1997: 107-108)

Segundo este autor, um processo progressivo de estigmatização, tem influência na participação do indivíduo na vida social e na própria evolução da sua imagem. Deste modo, inicia-se um processo de rotulagem que pode ser percebido pelo indivíduo. A tomada de consciência e aceitação do rótulo de que é alvo favorecem o sentimento de pertença a um grupo mesmo que este seja desviante.

Assim, a construção da identidade é em simultâneo a construção de uma imagem associada a um sentimento de exclusão ou de participação em grupos sociais mais ou menos organizados, e é também a aceitação ou rejeição dos valores predominantes da sociedade que definem a exclusão ou integração dos indivíduos.

Estas identidades em permanente movimento explicam aquilo que Dubar chama de crises identitárias, nas quais a confrontação com as novas exigências do modelo de competência destacam tanto a permanência dos fenómenos sociais (aos sentidos de valores e normas) e as respectivas identidades inerentes a essa permanência, como as mudanças socioeconómicas que perturbam as identidades e reestruturam as trajectórias identitárias.

Quando se verifica uma discrepância fortemente negativa para o indivíduo, por exemplo motivada por uma doença, podemos falar de *estigma* tal como acontece com um autor clássico – Goffman-, que procuramos desenvolver em seguida.

No estudo sobre a manipulação do estigma, intitulado “O Estigma”, de 1963, Goffman propõe um modelo de construção da identidade social, distinguindo dois tipos de identidades sociais: identidade social virtual (o carácter ou atributos imputados ao indivíduo) e identidade social real (o carácter ou atributos que na realidade demonstra possuir). No que concerne à primeira, esta consiste na personalidade que é imputada pelos outros ao indivíduo, grande parte dos atributos que compõem este tipo de identidade advêm de um conjunto de informações que os outros dispõem acerca do indivíduo. Quanto à segunda, é a identidade constituída por atributos que efectivamente pertencem ao indivíduo.



O conceito de estigma pode ser definido como “a situação do indivíduo que está inabilitado para a aceitação social plena” (Goffman, 1988: 7). Para este autor, o estigma não é apenas um atributo pessoal, mas uma forma de designação social, a identidade é objecto de estigmatização sempre que um dos atributos dos actores entrar em descrédito.

O estigma pode ser uma desordem física, uma “falha” de carácter, uma deficiência no comportamento, a pertença a um grupo social minoritário julgado inferior em relação a um grupo, traduzindo a posse de um atributo indesejável, sendo uma palavra conotada com a desgraça ou doença. O estigmatizado é considerado como estigmatizante em relação à pessoa com quem mantém interacção. Convém, de qualquer modo, considerar o estigma em termos de relações mais do que atributos, o estigma consiste num “tipo especial de relação entre atributo e estereótipo” (Goffman, 1988: 13).

Em síntese, os estigmas são traços distintivos, geralmente com conotações negativas, que funcionam como factores de “descrédito” ao indivíduo que os possui, circunscrevendo-se em vários critérios classificatórios que aludem a diferentes níveis de ruptura com o que é socialmente aceite, passando a definir as situações de interacção social onde os indivíduos se inserem. Trata-se de um fenómeno social caracterizado por processos de segregação social, sendo que na base de tais processos podem encontrar-se estigmas socialmente construídos sobre a doença de Machado-Joseph.

O estigma é sentido de forma diferente de acordo com inúmeros factores, exemplo disso é: se estivermos num País com muitos emigrantes açoreanos no qual exista DMJ (como o Canadá ou o Brasil) Portugal e os Açores são automaticamente ligados à doença; por outro lado, se estivermos em Portugal Continental, a DMJ é associada aos Açores; porém, se estivermos numa qualquer ilha dos Açores e mencionarmos a DMJ, a mesma é imediatamente relacionada com as Flores. Assim se compreende que existe um forte estigma perante aos emigrantes açoreanos, no entanto, o estigma perante os florentinos é de uma dimensão incalculável, sendo importante ter em conta todos os aspectos focados ao longo deste estudo e os próprios valores da doença.

Como é facilmente visível, a DMJ constitui um *handicap* que desacredita e define a identidade social dos doentes, dificultando a revelação da sua identidade real, pois, o doente DMJ sabe que a sua identidade social pode ser posta em causa devido a esse atributo potencialmente estigmatizável que possui.

O indivíduo portador de DMJ, sendo socializado na cultura dominante, tende a ter as mesmas crenças sobre identidade e um quadro de referência semelhante ao dos outros indivíduos. Assim, o DMJ, não permanece indiferente ao seu fracasso, tendo, por isso, problemas em relação à sua auto-imagem:

Gosto muito de estar lá [com os outros doentes], porque a gente vê pessoas iguais e lá eu não tenho vergonha... agora aqui [na freguesia], eu tenho vergonha. (Entrevistada 9)

Esta vergonha, também pode estar relacionada com a dificuldade de transmissão das informações produzidas pelo corpo, que são necessárias à interacção com o outro, mas que no caso da DMJ, visto que esta doença incide sobre o corpo, deformando-o e originando um olhar brilhante e fixo como que “para o infinito”, são consideradas estranhas e anormais.

As pessoas não esperam muito de mim porque me vêm como uma atrasada mental. As pessoas dizem muitas vezes “ai coitadinha”. (Entrevistada 11)

Como podemos verificar, a DMJ implica uma ruptura na vivência do quotidiano, ao nível das práticas sociais e ao nível das representações e do imaginário dos actores, e um reposicionamento na escala social com a percepção de novas exigências a nível do estatuto, posição e papéis sociais entendidos como maneiras de agir e expectativas de acção relativamente padronizadas, associadas às diferentes posições sociais.





O papel que a profissão médica desempenha, que lhe permite determinar as condições definidas como desviantes, tratar e medicalizar os doentes, leva a que sejam desenvolvidas e promovidas (certas) imagens de estigma. Como exemplo temos o reconhecimento da DMJ pelos médicos como sendo uma doença de açorianos (ou descendentes de açorianos) emigrados nos Estados Unidos da América. A divulgação da nova doença criou um estigma muito forte que levou a que os açorianos emigrados fossem alvo de um processo de estigmatização por serem potenciais portadores da contaminação e alguns por serem os prováveis importadores da DMJ (a fonte da epidemia).

A profissão médica teve um papel fundamental nessa legitimação da imagem e representação da DMJ tendo ajudado na determinação da DMJ como ameaça, desvio, e até mesmo como fraqueza moral. Nesse sentido, podemos ver na citação seguinte que o universo cultural tem enorme influência sobre as explicações dadas para o surgimento da doença. Assim, no que respeita aos entrevistados florentinos temos duas curiosas explicações:

As pessoas que têm essa doença vieram da Ponta Ruiva. Os avós ou antes ... eram de lá. Os antigos dizem que foi de lá que veio a doença, porque antigamente não era fácil chegar lá, nem eles saírem. Então eles casavam-se uns com os outros. Havia também muitos homens que iam para a América e quando vinham traziam a doença com eles. Os sangues foram ficando mais fracos porque eles casavam uns com os outros, era os mesmos sangues. Eu não sei ... é o que os antigos dizem. (Entrevistado 14)

Se calhar essa doença é por causa das pessoas que casaram com primos. Eu não sei ... mas eu já ouvi muitas histórias que esses casamentos dão doenças complicadas. E os doutores estão sempre a dizer que não se pode casar com os primos. É por isso? Se calhar. É verdade que quem casa com primos direitos o sangue fica mais fraco, por isso... (Entrevistado 15)

Os doutores dizem que essa doença veio para a Flores à muito tempo. Se calhar foi quando os homens vieram para cá que tinham apanhado essa doença das mulheres da má vida de lá de fora e trouxeram para as mulheres das Flores. Casaram cá e passaram os micróbios às mulheres. (Entrevistado 16)

Como se pode verificar nas citações acima, existe ainda alguma confusão entre a DMJ e a Sífilis no que respeita ao modo de transmissão. No entanto, a explicação popular mais imediata para a elevada representação da doença nas Flores é a reduzida dimensão geográfica, a multiplicidade de laços interfamiliares legítimos ou ilegítimos, própria de ambientes fechados, que obriga à endogamia e à realização de casamentos consanguíneos próximos. No entanto, a consanguinidade (casamentos entre DMJ), só explica a presença de formas infantis da doença, que são conhecidas apenas nas Flores e em número muito reduzido (Coutinho, 1994; Lima, 1996).

Eram “siclítricos” [sifilíticos]. (Entrevistado 7)

Esta doença não tem piada nenhuma ... os médicos diziam que antigamente era sífilis, agora é que mudou de nome, para doença de Machado. (Entrevistado 16)

No entanto, existe uma diferença importantíssima entre as duas doenças: a DMJ, é uma doença neurológica de transmissão hereditária, porém, a sífilis, é uma doença venérea sexualmente transmitida. O facto de se associar a DMJ a uma doença do foro venéreo torna-a extremamente estigmatizante e dá origem a inúmeras representações e “histórias” acerca da doença como podemos ver na citação a seguir.

Na obra de Goffman sobre o Estigma, a ideia central é que as pessoas “normais” vêem os estigmas como sinais de “defeito” moral. No que respeita à Doença de Machado-Joseph, como podemos facilmente perceber, existe essa associação.

Desta forma se compreende que a DMJ seja sentida pelo menos moralmente, se não literalmente, como uma doença contagiosa, sendo um factor muito importante a conotação realizada com “a culpa” por ser considerada como uma doença do foro sexual. As pessoas são “mantidas à margem” por familiares e



amigos e são objecto de práticas de descontaminação, como se a DMJ fosse uma doença infecto-contagiosa, surgindo aqui o medo do contágio de uma doença mortal, o que contribui para o surgimento de processos de segregação social. O estigma leva a uma procura, por parte dos não portadores, de evitar ou pelo menos reduzir a frequência ou amplitude das relações sociais, evitando os contactos não imprescindíveis. Isto tem fortes implicações para os doentes e para os familiares não doentes que, muitas vezes são apontados e segregados pelas famílias da comunidade onde estão inseridos.

Como exemplo de outra conotação moral negativa, apresenta-se como uma regularidade digna de nota a acusação de os doentes estarem alcoolizados por parte da população em geral. Por outro lado, verificamos que a associação com a ingestão excessiva de bebidas alcoólicas é frequente em ambas as ilhas, pois na generalidade os entrevistados mencionaram este motivo de discriminação. Principalmente no que respeita às mulheres doentes, este é um facto muito complicado de gerir pois, ao serem conotadas como estando constantemente “alcoolizadas” torna-se bastante complicada a vivência diária com a própria doença, fruto da humilhação sofrida aquando do contacto social com os outros.

O meu primo vive na América e o filho também tem esta doença como eu, ou é parecida, eu não sei bem. Então esse meu primo contou-me que foi ... que o filho foi preso pela polícia, porque lá na América não se pode estar bêbedo na rua. Ainda bem que aqui, um homem pode beber uns copinhos. [sorriu] Mas é difícil para eles lá, ele até acho que vai ao médico da cabeça porque já tomou muitos comprimidos para se matar. É difícil.

Aqui, eles pensam que a gente andou a beber, mas o que é que a gente há-de fazer? A gente não pode fazer nada. É dizer que é mentira, que isto é doença. É viver com ela. (Entrevistado 14)

A questão fundamental no que respeita ao corpo atingido pela DMJ é a dificuldade em integrar o *handicap* na sociedade envolvente, ultrapassando-o de modo que não seja percebido como um descrédito para o doente e um estigma para o mundo social que o envolve. Estas marcas corporais visíveis podem levar à rejeição social do corpo, enquanto dimensão constitutiva do sujeito, funcionando como formas de controlo individual e servindo sempre para lembrar essa marca estigmatizada e estigmatizante.

Existem duas dimensões do estigma que é importante salientar: o estigma individual e o estigma familiar.

Neste sentido, consideramos que no caso da Doença de Machado-Joseph nos Açores, e na sequência da teoria de Goffman (1988), existem dois grupos de estigmatizados: os “desacreditados”, cujos defeitos são evidentes e que neste caso são os indivíduos que têm manifestamente a Doença de Machado-Joseph e, os “desacreditáveis”, cujos defeitos não são visíveis e que são, neste caso, as pessoas “em risco” de manifestar a doença, ou seja, os filhos de doentes DMJ. Estas pessoas em “risco” sofrem as duras consequências de serem filhos de portadores de uma doença muito grave, hereditária, degenerativa, sem cura. Assim, em primeiro lugar, estes indivíduos deparam-se sempre em determinada fase da sua vida com a realização ou não do teste preditivo que permite saber se são portadores da doença. Como vimos o conhecimento antecipado (por vezes com vinte anos ou mais de antecedência) de ser portador da DMJ terá um terá profundas implicações físicas, clínicas, psicológicas, sociais e económicas. Se o teste for negativo será um enorme alívio, no entanto, se o resultado for positivo e o indivíduo for portador da doença, o conhecimento dessa informação terá graves consequências ao longo de toda a vida do portador e da sua família, nomeadamente em relação à procriação e possível transmissão do gene aos seus descendentes. Exemplo disso são alguns filhos de doentes que tentam esconder a doença familiar para poderem casar e não serem excluídos pelas famílias não portadoras.

Constatamos que a Doença de Machado-Joseph é geradora de uma situação de profundo isolamento social complementado com dificuldades físicas e motoras, que levam a uma situação de exclusão social e, portanto, à “morte social” dos doentes e muitas vezes de alguns elementos da família.



Em síntese, procuramos com esta investigação, aprofundar a questão das vivências, representações e problemas com os quais os doentes de Machado-Joseph lidam no dia-a-dia, nomeadamente no que respeita à doença enquanto estigma social.

Desejamos também dar o nosso contributo para o aprofundamento da DMJ na perspectiva da sociologia, tentando sensibilizar para os problemas que afectam os DMJ, revelando a pobreza, a exclusão social e a forte estigmatização que afecta estes doentes.

### **Bibliografia:**

ANDRADE, Maria Cláudia Perdigão (2001), *Pensar e Agir: as doenças genéticas e o diagnóstico pré-natal*, Coimbra, Quarteto editora.

BERGER, Peter e LUCKMANN, Thomas (1997), *A Construção Social da Realidade*, Petrópolis, Editora Vozes.

BOUTTÉ, Marie Irène (1987), *Illness as stigma: a case study of the "stumbling disease" among azorean-portuguese*, Dissertação de Doutoramento em Antropologia, apresentada na Universidade da Califórnia, Michigan, UMI Dissertation Services.

CARAPINHEIRO, Graça (1986), "A Saúde no Contexto da Sociologia", *Sociologia - Problemas e Práticas*, 1, 9-22.

COUTINHO, Paula (1994), *Doença de Machado-Joseph. Estudo Clínico, Patológico e Epidemiológico de uma Doença Neurológica de Origem Portuguesa*, Porto, Laboratórios Bial.

DUBAR, Claude (1997), *A socialização. Construção das identidades sociais e profissionais*, Porto, Porto Editora.

GOFFMAN, Erving (1988), *Estigma. Notas sobre a Manipulação da Identidade Deteriorada*, Rio de Janeiro, Editora Guanabara.

HERLICH, Claudine (1992), *Santé et maladie - analyse d'une représentation sociale*, Écoles des Hautes Études en Sciences Sociales, Paris, Mouton.

LIMA, Maria Manuela de Medeiros (1996), *Doença de Machado-Joseph nos Açores. Estudo Epidemiológico, Biodemográfico e Genético*, Tese de doutoramento, Universidade dos Açores, Departamento de Biologia, Ponta Delgada.

LIMA, Manuela *et al.* (1997), "Prevalence, geographic distribution, and genealogical investigation of Machado-Joseph Disease in the Azores (Portugal)", *Human Biology*, vol. 69, nº 3, 383-391.

SEQUEIROS, Jorge (1991), "Os Isolados Geográficos e Culturais e os Apelidos Portugueses dos Açores e da América do Norte – História, Demografia e Antropologia Cultural da Doença de Machado Joseph", *Antropologia Portuguesa*, 9-10,5-32.

SERPA, Sandro Nuno Ferreira de (2004), *As Estratégias Educativas e o Investimento Escolar das famílias coma Doença de Machado-Joseph num contexto de risco*, Dissertação apresentada na Faculdade de Ciências Sociais e Humanas de Universidade Nova de Lisboa para a obtenção do grau de Mestre em Sociologia, Lisboa.

SOARES, Daniela Medeiros e Serpa, Sandro (1998), *A Doença de Machado-Joseph na Ilha de São Miguel - Manipulação de uma identidade ameaçada num processo de erosão biográfica*, Lisboa, Trabalho para a obtenção da licenciatura em Sociologia na Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias (exemplar policopiado).



SOARES, Daniela Medeiros e Serpa, Sandro (2004a), *A vivência da Doença de Machado-Joseph. Processos de socialização e de educação na gestão da identidade social*, Lisboa, Instituto Mediterrânico, Departamento de Sociologia, Faculdade de Ciências Sociais e Humanas da Universidade Nova de Lisboa (no prelo).

SOARES, Daniela Medeiros e Serpa, Sandro (2004b), "A Doença de Machado-Joseph - manipulação de uma identidade ameaçada num processo de erosão biográfica", *Fórum Sociológico*, nº 11-12 (2ª Série).

SOARES, Daniela Medeiros e Serpa, Sandro (2005), "A doença e a exclusão social. Um contributo para a compreensão da experimentação e das representações dos doentes de Machado-Joseph numa situação de ruptura das dinâmicas e processos de estruturação identitária", *Actas do V Congresso Português de Sociologia*, Associação Portuguesa de Sociologia.

SOURNIA, Jean-Charles e Ruffie, Jacques (1986), *As epidemias na história do homem*, Lisboa, Edições 70.

Relatório referente à Resolução n.º 1/2003, de 26 de Fevereiro que resolve encarregar a Comissão Permanente de Assuntos Sociais da ALRA da apresentação de um relatório com os impactes da aplicação do Decreto Legislativo Regional n.º 21/92/A, de 21 de Outubro, bem como as medidas implementadas e ou programas criados para responder aos problemas da Doença Machado-Joseph (15 de Outubro de 2003), Ponta Delgada, Comissão Permanente de Assuntos Sociais, Assembleia Legislativa Regional, Região Autónoma dos Açores.

<sup>i</sup> Soares, Daniela (2004). *Os Doentes de Machado-Joseph dos Açores. Diferentes Realidades Sociais da Mesma Doença*. Dissertação apresentada na Faculdade de Ciências Sociais e Humanas da Universidade Nova de Lisboa para a obtenção do Grau de Mestre em Sociologia.

<sup>ii</sup> Significa que em todas as gerações existem indivíduos portadores da doença, que podem não manifestar os sintomas devido a morte prematura, por exemplo, devido a acidentes de viação.

<sup>iii</sup> A prevalência é definida como o número de indivíduos pertencentes a uma população que, num certo momento apresentam determinada doença. Prevalência do momento (Pm)= número de casos de doença/população total (Lima, 1996: 92).