



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE SAÚDE COLETIVA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE COLETIVA**



LIVIA MARA BATISTA XAVIER

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA: ORGANIZAÇÃO DOS
SERVIÇOS DE ATENÇÃO À SAÚDE E PERFIL
EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES ATENDIDOS EM
SALVADOR, BAHIA**

Salvador
2019

LIVIA MARA BATISTA XAVIER

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA: ORGANIZAÇÃO DOS
SERVIÇOS DE ATENÇÃO À SAÚDE E PERFIL
EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES ATENDIDOS EM
SALVADOR, BAHIA**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva do Instituto de Saúde Coletiva, como requisito para obtenção do título de Mestre em Saúde Comunitária.

Orientador: Prof. Dr. Juarez Pereira Dias

Salvador
2019

Ficha catalográfica elaborada pelo Sistema Universitário de Bibliotecas (SIBI/UFBA),
com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

Xavier, Livia Mara Batista
EPIDERMÓLISE BOLHOSA: ORGANIZAÇÃO DOS SERVIÇOS DE
ATENÇÃO À SAÚDE E PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES
ATENDIDOS EM SALVADOR, BAHIA / Livia Mara Batista
Xavier. -- Salvador, 2019.
52 f.

Orientador: Juarez Pereira Dias.
Dissertação (Mestrado - Mestrado Profissional do
Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva) --
Universidade Federal da Bahia, Instituto de Saúde
Coletiva, 2019.

1. Epidermólise Bolhosa. 2. Doenças Raras. 3. Rede
de Atenção à Saúde. I. Pereira Dias, Juarez. II. Título.



Universidade Federal da Bahia
Instituto de Saúde Coletiva – ISC
Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva

Livia Mara Batista Xavier

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA: ORGANIZAÇÃO DOS SERVIÇOS DE ATENÇÃO À
SAÚDE E PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES ATENDIDOS EM
SALVADOR, BAHIA.**

A Comissão Examinadora abaixo assinada, aprova a Dissertação, apresentada em sessão pública ao Programa de Pós-Graduação do Instituto de Saúde Coletiva da Universidade Federal da Bahia.

Data de defesa: 02 de outubro de 2019

Banca Examinadora:

Prof. Juarez Pereira Dias – EBMSP

Prof. Rosana Santos Mota – HUPES/UFBA

Profa. Alcione Brasileiro Oliveira Cunha – ISC/UFBA

Salvador
2019

AGRADECIMENTOS

Agradeço em primeiro lugar a Deus pela vida, pela minha profissão e por esta oportunidade de crescimento pessoal e profissional. Sem Ele não seria possível à realização desse sonho.

Aos meus pais e em especial a minha mãe (*in memoriam*) que sempre foi um exemplo de coragem e determinação.

A meu esposo, meu melhor amigo e companheiro e a meus filhos Roberto e Igor, que souberam compreender as minhas ausências e me apoiar nas dificuldades.

Ao meu orientador Prof. Dr. Juarez Dias pela dedicação, orientação e incentivo na realização desse projeto.

Aos meus amigos e colegas de trabalho, em especial minhas amigas da Velha Guarda, pelo incentivo e apoio nos momentos difíceis.

Às pessoas com Epidermólise Bolhosa e suas famílias, maior motivação para realização deste estudo.

A todos os profissionais que concordaram em participar desta pesquisa e compartilharam seus conhecimentos comigo.

A todos os professores e colegas do Programa de Pós-Graduação do ISC, pelo aprendizado e excelente convivência durante a realização do curso.

O segredo é não correr atrás das borboletas...

É cuidar do jardim para que elas venham até você.

D. Elhers

RESUMO

XAVIER, Livia Mara Batista. **Epidermólise Bolhosa: Organização dos serviços de atenção à saúde e perfil epidemiológico dos pacientes atendidos em Salvador, Bahia.** 2019. 52f. Dissertação (Mestrado Profissional em Saúde Comunitária) - Instituto de Saúde Coletiva, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2019.

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma patologia rara não contagiosa que tem como característica principal a fragilidade da pele e mucosas, levando ao aparecimento de bolhas e lesões, em decorrência de mínimos traumas, calor excessivo ou de forma espontânea. São consideradas doenças raras aquelas de baixíssima frequência na população geral. No Brasil, doença rara é aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos (BRASIL, 2014). Apesar de apresentar uma baixa prevalência individual, o número elevado de doenças raras causa um impacto significativo no orçamento da saúde, pois exigem atendimento por equipe especializada, tecnologias e medicamentos de alto custo, tornando-se um desafio ao sistema público de saúde, ao buscar garantir a universalidade da cobertura e a integralidade da atenção. Este estudo objetivou analisar os aspectos clínicos e operacionais de atendimento dos pacientes com EB, através da identificação do conhecimento dos profissionais sobre os aspectos clínicos da doença e operacionais do atendimento, além disso, buscou descrever as características sócio demográficas e clínicas dos pacientes atendidos em um serviço de referência de Salvador-Bahia. Para tal, foi realizado um estudo quantitativo observacional do tipo descritivo, através da aplicação de questionário estruturado aos profissionais e revisão de prontuários. Participaram do estudo 47 profissionais de saúde da atenção básica e atenção especializada e 30 pacientes em acompanhamento ambulatorial no serviço de referência. Os resultados apontaram que boa parte dos profissionais conhecia os aspectos clínicos da EB, mas desconheciam alguns pontos importantes no manejo da doença, os serviços de referência, como se dá o encaminhamento e instrumentos para regulação. Com relação ao perfil dos pacientes a forma distrófica foi a mais prevalente, sendo observado a necessidade de atendimento psicossocial e o fortalecimento do acompanhamento na APS. Conclui-se, portanto que existem falhas na rede de atenção a pessoa com doença rara e a necessidade de fortalecer a rede de atenção ao paciente com EB, através da construção de uma linha de cuidado, com definição de fluxos de atendimento e acompanhamento interdisciplinar em todos os níveis da atenção, além da educação permanente das equipes, buscando garantir a essa população atendimento digno e eficiente e com isso promover uma melhor qualidade de vida.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa. Doenças Raras. Rede de Atenção à Saúde.

ABSTRACT

XAVIER, Livia Mara Batista. Bullous Epidermolysis: **Organization of health care services and epidemiological profile of patients treated in Salvador, Bahia.**2019. 52f. Dissertation (Professional Master in Community Health) - Institute of Collective Health, Federal University of Bahia, Salvador, 2019.

Bullous Epidermolysis (EB) is a rare non-contagious condition that has as its main characteristic the fragility of the skin and mucous membranes, leading to the appearance of blisters and lesions, due to minimal trauma, excessive heat or spontaneously. Very rare diseases are considered to be those of very low frequency in the general population. In Brazil, rare disease is one that affects up to 65 people in 100,000 individuals (BRAZIL, 2014). Despite having a low individual prevalence, the high number of rare diseases has a significant impact on the health budget, as they require care by specialized staff, technologies and high cost medicines, becoming a challenge to the public health system when seeking ensure universal coverage and comprehensive care. This study aimed to analyze the clinical and operational aspects of care of patients with EB, by identifying the knowledge of professionals about the clinical and operational aspects of the disease, and sought to describe the socio demographic and clinical characteristics of patients treated in a service. Salvador-Bahia reference point. For this, a descriptive observational quantitative study was carried out through the application of a structured questionnaire to the professionals and review of medical records. The study included 47 primary care and specialized health professionals and 30 outpatients at the referral service. The results indicated that most professionals knew the clinical aspects of EB, but were unaware of some important points in the management of the disease, the referral services, as referral and instruments for regulation. Regarding the profile of patients, the dystrophic form was the most prevalent, with the need for psychosocial care and the strengthening of PHC follow-up. It is therefore concluded that there are failures in the care network for rare disease patients and the need to strengthen the care network for patients with EB, through the construction of a care line, with definition of care flows and interdisciplinary follow-up in all. The levels of attention, as well as the permanent education of the teams, seeking to guarantee this population a dignified and efficient service and thereby promote a better quality of life.

Keywords: Epidermolysis Bullosa. Rare diseases. Health Care Network.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

| | |
|-------|--|
| EB | Epidermólise Bolhosa |
| EBH | Epidermólise Bolhosa Hereditária |
| EBS | Epidermólise Bolhosa Simples |
| EBJ | Epidermólise Bolhosa Juncional |
| EBD | Epidermólise Bolhosa Distrófica |
| EBA | Epidermólise Bolhosa Adquirida |
| SK | Síndrome Kindler |
| DEBRA | <i>Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association</i> |
| SESAB | Secretaria de Saúde do Estado da Bahia |
| RAS | Rede de Atenção à Saúde |
| Ba | Bahia |
| HUPES | Hospital Universitário Professor Edgard Santos |
| USF | Unidade de Saúde da Família |
| UBS | Unidade Básica de Saúde |
| DS | Distrito Sanitário |
| SR | Serviço de Referência |
| SMS | Secretaria Municipal de Saúde |
| SAME | Serviço de Arquivo Médico |
| UGRL | Unidade de Gestão e Regulação de Leitos |
| UGRA | Unidade de Gestão e Regulação Ambulatorial |
| MS | Ministério da Saúde |
| SUS | Sistema Único de Saúde |
| APS | Atenção Primária à Saúde |

LISTA DE GRÁFICOS

| | | |
|-----------|---|----|
| Gráfico 1 | Conhecimento por categoria profissional sobre os aspectos clínicos e rede referenciada para o atendimento do paciente com Epidermólise Bolhosa. Salvador-Bahia. 2019. | 26 |
| Gráfico 2 | Conhecimento dos profissionais por local de trabalho sobre os aspectos clínicos e rede referenciada para o atendimento do paciente com Epidermólise Bolhosa. Salvador-Ba. 2019. | 27 |
| Gráfico 3 | Número e percentual de pacientes atendidos com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa por Macrorregião de Saúde de residência. Salvador-Ba. 2019. | 29 |

LISTA DE TABELAS

| | | |
|----------|--|----|
| Tabela 1 | Perfil sócio demográfico dos profissionais que atendem pacientes com Epidermólise Bolhosa nos Serviços de Saúde. Salvador, Bahia. 2019. | 23 |
| Tabela 2 | Conhecimento dos Profissionais sobre os aspectos Clínicos da Epidermólise Bolhosa. Salvador, Bahia. 2019 | 24 |
| Tabela 3 | Conhecimento dos profissionais sobre o Serviço de Referência e fluxo de atendimento do paciente com Epidermólise Bolhosa. Salvador, Bahia. 2019. | 25 |
| Tabela 4 | Número e percentual de variáveis sócio demográfico dos pacientes com Epidermólise Bolhosa atendidos no Serviço de Referência. Salvador-Ba. 2019. | 28 |
| Tabela 5 | Número e percentual do tipo de Epidermólise Bolhosa e início das manifestações dentre os pacientes atendidos. Salvador-Ba. 2019. | 29 |
| Tabela 6 | Número e percentual dos pacientes com Epidermólise Bolhosa segundo aspectos clínicos e psicossociais, história familiar e diagnóstico. Salvador-Ba. 2019. | 30 |
| Tabela 7 | Número e percentual de pacientes com Epidermólise Bolhosa sobre história de internamento, adesão ao tratamento e acompanhamento com especialidades. Salvador-Ba. 2019. | 31 |

SUMÁRIO

| | |
|--|----|
| 1 INTRODUÇÃO | 12 |
| 2 REFERENCIAL TEÓRICO | 15 |
| 2.1 ORGANIZAÇÃO DA REDE DE ASSISTÊNCIA | 15 |
| 2.2 EPIDERMÓLISE BOLHOSA (EB) | 16 |
| 2.2.1 Diagnóstico da EB | 17 |
| 2.2.2 Tratamento da EB | 17 |
| 3 MÉTODOS | 19 |
| 3.1 DESENHO DO ESTUDO | 19 |
| 3.2 LOCAL E PERÍODO DO ESTUDO | 19 |
| 3.3 POPULAÇÃO DO ESTUDO | 19 |
| 3.3.1 Critérios de inclusão | 20 |
| 3.3.2 Critérios de exclusão | 20 |
| 3.4 VARIÁVEIS | 20 |
| 3.5 MÉTODO DE COLETA DE DADOS | 21 |
| 3.6 METODOS ESTATÍSTICOS | 21 |
| 3.7 ASPECTOS ÉTICOS | 21 |
| 4 RESULTADOS | 23 |
| 5 DISCUSSÃO | 32 |
| 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS | 37 |
| 7 CONTRIBUIÇÃO | 38 |
| REFERÊNCIAS | 39 |
| APÊNDICE A - QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO | 44 |
| APÊNDICE B-INSTRUMENTO PARA AVALIAÇÃO DAS CARACTERÍSTICAS SÓCIO DEMOGRÁFICA E CLÍNICAS DOS PACIENTES COM EB | 46 |
| APÊNDICE C – FOLDER DE ORIENTAÇÃO PARA PROFISSIONAIS, PACIENTES E FAMILIARES | 48 |
| ANEXO A – PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP | 49 |

1 INTRODUÇÃO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença rara não contagiosa, que tem como característica principal a fragilidade da pele e mucosas, levando ao aparecimento de bolhas e lesões, em decorrência de mínimos traumas, calor excessivo ou de forma espontânea.

As doenças raras são aquelas de baixíssima frequência na população geral. Nos Estados Unidos, o critério para se considerar uma doença como rara é ter 75 casos para 100.000 habitantes; já na União Europeia, essa proporção é de 1 caso para 10.000 habitantes. No Brasil, de acordo com a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, a classificação de doença rara é estabelecida quando um certo tipo de patologia afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos. (AITH, BUJDOSO, NASCIMENTO *et al.* 2014; SILVER, 2012; BRASIL, 2014)

Segundo dados do Grupo de Pesquisa Sobre Doenças Raras e Drogas Órfãs (ORPHANET) composto por cerca de 40 países, em 2011 foram incluídas em sua listagem cerca de 6.000 doenças raras, no entanto menos de 1.000 dispõem de conhecimento científico suficiente para serem beneficiadas. (ORPHANET, 2012)

No Brasil, estima-se que existam 13 milhões de pessoas com doenças raras. Apesar de apresentar uma baixa prevalência individual, o número elevado de doenças raras causa um impacto significativo no orçamento da saúde, pois exigem atendimento de equipe especializada, tecnologias e medicamentos de alto custo, tornando-se um desafio ao sistema público de saúde, ao buscar garantir a universalidade da cobertura e a integralidade da atenção a todos os indivíduos que precisam ter acesso a estes serviços. (BARBOSA e MONSORES, 2016; AITH, BUJDOSO, NASCIMENTO *et al.* 2014; CHUEIRI, HARZHEIM e GAUCHE, 2014; SABIÁ, 2016)

O Ministério da Saúde, através da portaria nº199 de 30/01/2014, instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, que 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. Esta portaria no seu Art. 4º define como objetivo:

Reduzir a mortalidade, contribuir para a redução da morbimortalidade e das manifestações secundárias e a melhoria da qualidade de vida das pessoas, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno redução de incapacidade e cuidados paliativos. (BRASIL, 2014, p.4)

Desta forma, a prestação do cuidado à pessoa com doença rara deverá ser definida com base nas necessidades do indivíduo, com organização de fluxos de assistência nos diversos

níveis de atenção. O cuidado ao paciente deverá ser realizado pelos serviços de Atenção Especializada ou Serviços de Referência em Doenças Raras, componentes estruturantes complementares à Rede de Atenção à Saúde, garantindo atenção de modo integrado e coordenado em todos os níveis, com a realização de ações preventivas, de acolhimento, acesso a recursos diagnósticos, terapêuticos e aconselhamento genético e de reabilitação nos casos indicados. (BRASIL, 2014)

A Epidermólise Bolhosa (EB) possui como principal característica a fragilidade da pele, que ocorre devido a uma mutação genética nas proteínas responsáveis por manter as camadas da pele aderidas, por isso no paciente com EB, essas proteínas estão alteradas ou ausentes. A doença em sua maioria é transmitida geneticamente, EB Hereditária (EBH), sendo a consanguinidade dos pais e o histórico de doenças similares na família fatores a serem levados em consideração, visto que sua transmissão pode ser autossômica dominante ou recessiva.

Quanto à manifestação desta doença, foi constatado que a EB tanto pode manifestar-se logo ao nascimento, quanto no decorrer da infância. Já em relação à classificação da EB, considera-se quatro tipos principais associados à zona de desprendimento da pele: EB Simples (EBS), EB Juncional (EBJ), EB Distrófica (EBD) e Síndrome de Kindler (SK). Vale referir também a existência da EB Adquirida (EBA). (ANGELO, FRANÇA, LAGO, *et. al* 2012; BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et. al.* 2013)

Nos Estados Unidos, estima-se a ocorrência de 50 casos de EB por 1 milhão de nascidos vivos, sendo 92% deles da forma EBS, 5% EBD, 1% EBJ e 2% não classificados. Dados da Irlanda do Norte mostraram que num período de 23 anos (1962-1984), foram identificados 48 casos de EB, sendo 31 (64,6%) de EBS, 12 (25,0%) EBD, quatro (8,3%) da forma adquirida e um (2,1%) de EBJ. (BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et. al.* 2013; GÜRTLER, DINIZ, SOUZA-FILHO *et. al.* 2005)

No Brasil, não existem dados epidemiológicos consistentes sobre essa importante doença. Segundo dados do cadastro nacional da Associação Nacional sobre EB (DEBRA), existem notificados 794 casos de EB em todo território nacional, sendo a Bahia o terceiro estado com maior número, superada apenas por São Paulo e Minas Gerais. (DEBRA, 2018)

Na Bahia, os Serviços de Referência para EB definidos na portaria nº 1.092 de 01/09/2016, da Secretaria de Saúde do Estado da Bahia (SESAB) são: o Hospital Universitário Prof. Edgard Santos (HUPES) da Universidade Federal da Bahia (UFBA) em Salvador - para os usuários residentes em municípios integrantes das Macrorregiões de Saúde Leste, Centro Leste, Nordeste e Centro Norte- e o Centro Universitário de Atenção à Saúde (CEUAS) da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia (UESB), para os usuários residentes em

municípios integrantes das Macrorregiões de Saúde Sudoeste, Oeste, Norte, Sul e Extremo Sul. (BRASIL, 2016)

Considerado como um serviço de atenção terciária integrada à Rede de Atenção à Saúde do SUS, o HUPES atende estes pacientes nas diversas especialidades médicas, prestando um atendimento multidisciplinar e especializado em nível ambulatorial e hospitalar. (HUPES, 2019)

Sendo assim, com este estudo pretende-se dar visibilidade a uma doença, que pelo fato de ser considerada rara, é pouco ou totalmente desconhecida por profissionais de saúde responsáveis pelo atendimento no âmbito do SUS. Para tanto, buscou-se conhecer o perfil epidemiológico dos pacientes, e o fluxo de atendimento aos pacientes com EB. Com a difusão deste conhecimento, espera-se que sejam implementadas políticas públicas de prevenção e oferta organizada dos serviços, visando oferecer a essa população atendimento digno e eficiente para promoção de uma melhor qualidade de vida.

OBJETIVO GERAL

- Analisar os aspectos clínicos e operacionais do atendimento dos pacientes com EB em Salvador - Bahia em 2019.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar o perfil sócio demográfico dos profissionais de saúde e o conhecimento sobre os aspectos clínicos da doença e operacionais do atendimento.
- Descrever o fluxo de atendimento ao paciente nas unidades de atenção primária e especializada do distrito sanitário Barra/Rio Vermelho.
- Descrever as características sócio demográficas e clínicas dos pacientes atendidos em um serviço de referência de Salvador.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 ORGANIZAÇÃO DA REDE DE ASSISTÊNCIA

No Brasil, o direito a saúde para todos está assegurado na Constituição Federal, baseado nos princípios da universalidade, integralidade e equidade. Segundo a Lei Federal 8080/90 o princípio da integralidade da assistência pode ser definido como um “conjunto articulado e contínuo das ações e serviços preventivos e curativos, individuais e coletivos, exigidos para cada caso em todos os níveis de complexidade do sistema”. (BRASIL, 1990, p.25)

De acordo com este princípio, as instituições e serviços de saúde devem oferecer ações articuladas de prevenção às doenças e assistência à saúde, estando as atividades de educação em saúde incluídas dentre as responsabilidades dos profissionais. Neste contexto, a integralidade da assistência é muito mais abrangente, pois o olhar do profissional deve ir muito além da doença que se manifesta, buscando identificar necessidades biopsicossociais afetadas e fatores de risco à saúde. (ALVES, 2004)

Em 30 de dezembro de 2010 foi publicada pelo Ministério da Saúde a Portaria nº 4.279 que estabelece diretrizes para a organização da Rede de Atenção à Saúde (RAS) no âmbito do SUS, tendo por objetivo principal reduzir a fragmentação das ações nos serviços de saúde e melhorar a qualificação da gestão do cuidado. Por isso, “As redes são arranjos organizativos de ações e serviços de saúde de diferentes densidades tecnológicas, que integradas por meio de sistemas de apoio técnico, logístico e de gestão, buscam garantir a integralidade do cuidado.” (BRASIL, 2010, p.4)

A organização em redes permite uma relação horizontalizada entre os serviços de saúde, de modo a se relacionarem entre si e permitir uma comunicação permanente, sendo a atenção básica um ponto importante, pois mantém uma relação mais próxima com o usuário, principalmente os portadores de doenças crônicas que necessitam de cuidado contínuo permitindo que o mesmo seja compartilhado entre os serviços nos três níveis de atenção. (MAGALHAES JUNIOR, 2014)

Para garantir a integralidade, é necessário realizar mudanças na construção do cuidado desde a rede básica até a atenção hospitalar. A relação entre os níveis de atenção da rede assistencial deve se dar de forma horizontalizada e com elevado grau de interdependência, de modo que os serviços de saúde interajam entre si em diferentes fluxos, tendo o usuário como centro, assim como linhas de cuidado baseada em suas singularidades e necessidades instituídas. (FRANCO & MAGALHÃES JR., 2004)

As linhas de cuidados específicas buscam organizar tecnologicamente os serviços e potencializar a assistência ao usuário de acordo com suas necessidades específicas e particularidades inerentes ao seu problema de saúde. (SILVA, 2011; MAGALHÃES JUNIOR, 2014)

Para dar suporte aos pacientes com doenças raras, foi instituída em 2014 a “Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras”, através da portaria nº199 de 30/01/2014 do Ministério da Saúde, cujos diversos capítulos explicitam os princípios e diretrizes, responsabilidades, organização da atenção e estrutura da linha de cuidado. (BRASIL, 2014)

2.2 EPIDERMÓLISE BOLHOSA (EB)

A EB é uma doença rara, hereditária, que compreende uma desordem genética que se caracteriza pela fragilidade cutânea, formando bolhas e erosões ao se exercer forças mecânicas aparentemente insignificantes sobre a pele. Abrange mais de 30 entidades com genótipos e fenótipos distintos. Muitos dos subtipos apresentam manifestações extra cutâneas importantes que podem levar o paciente a óbito. As complicações mais significantes ocorrem principalmente em mucosa ocular, trato gastrointestinal, geniturinário e vias aéreas superiores. (FINE, 2009; 2010)

A classificação da EB vai depender do padrão de herança genética, forma de transmissão, nível de clivagem onde as bolhas acontecem, proteínas comprometidas e manifestações clínicas da doença. Segundo o quarto consenso internacional no diagnóstico e classificação da EB publicado em junho de 2014, a mesma se divide em quatro tipos principais associados à zona de desprendimento da pele: Epidermólise Bolhosa Simples (EBS), Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ), Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD) e Síndrome de Kindler (SK). (ANGELO, FRANÇA, LAGO *et al.* 2012; BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et al.* 2013; COUTO, GOUVEIA, MIGUÉNS *et al.* 2017)

Na EBS, as lesões ocorrem devido a uma desordem dos queratinócitos, ocasionando bolhas intraepidérmicas relativamente suaves sem envolvimento mais profundo. O surgimento das bolhas geralmente diminui com a idade, desaparecendo sem deixar cicatrizes e raramente provoca alterações ungueais ou dentárias. A maioria desses pacientes tem uma expectativa média de vida normal. (ANGELO, FRANÇA, LAGO *et al.* 2012; BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et al.* 2013; COUTO, GOUVEIA, MIGUÉNS *et al.* 2017; GÜRTLER, DINIZ, SOUZA-FILHO *et al.* 2005; PITTA, MAGALHÃES, SILVA, 2016)

A EBJ é uma desordem onde a separação acontece na junção dermo-epidérmica, na lâmina lúcida e/ou na região central da zona de membrana basal. Está associada a riscos de anomalias congênitas do trato geniturinário, atresia congênita de piloro e morte infantil/neonatal, sendo que os maiores índices de mortalidade infantil neonatal por sepse estão relacionados com a este tipo de EB. São frequentes também as alterações da mucosa oral, alopecia e anoniquia. (BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et al.* 2013; FINE, 2010; GÜRTLER, DINIZ, SOUZA-FILHO *et al.* 2005)

A EBD é o tipo de EB mais severa e com maior frequência, além de vir acompanhada de complicações. As manifestações clínicas mais frequentes são: bolhas generalizadas, crostas, erosões, cicatrizes atróficas, pseudosindactilia nas mãos e pés, contraturas articulares levando a incapacidade funcional/motora, anemia crônica, atraso do crescimento, estenose esofágica e risco elevado de desenvolvimento de carcinomas espinocelulares. (BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et al.* 2013; COUTO, GOUVEIA, MIGUÉNS, *et al.* 2017; GÜRTLER, DINIZ, SOUZA-FILHO *et al.* 2005)

Na SK, a formação da bolha ocorre ao nível da lâmina lúcida. Caracteriza-se pela formação de bolhas acrais, fusão de quirodáctilos e pododáctilos, poiquilodermia e fotossensibilidade. Ademais a SK pode clinicamente simular os três tipos de EB congênita. (BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et al.* 2013)

Além das formas hereditárias podemos citar a Epidermólise Bolhosa Adquirida (EBA), forma autoimune rara que se manifesta por auto anticorpos depositados na lâmina e na sub lâmina densas. As bolhas surgem na idade adulta e aparecem em áreas de trauma que se curam deixando cicatrizes atróficas e milium. (ANGELO, FRANÇA, LAGO, *et al.* 2012)

2.2.1 Diagnóstico da EB

O diagnóstico da EB baseia-se em características clínicas. Sua confirmação se dá através do estudo histopatológico da bolha recém induzida e análise por imunofluorescência; mapeamento do antígeno ou imunoistoquímica com anticorpos monoclonais específicos e microscopia eletrônica de transmissão, sendo esta última considerada o padrão ouro. Além disso, a história de consanguinidade dos pais também deve ser valorizada. (COUTO, GOUVEIA, MIGUÉNS *et al.* 2017; FINE, 2010)

2.2.2 Tratamento da EB

Devido ao caráter crônico da doença, o tratamento da EB está relacionado com suporte clínico adequado e prevenção de complicações, no intuito de prevenir o aparecimento de novas

bolhas, infecção, sinéquias e deformidades. O diagnóstico precoce da doença e o tratamento por equipe multiprofissional capacitada é fundamental para que os cuidados adequados sejam implementados. Os curativos devem ter como características principais baixa aderência, controle da umidade e a remoção atraumática. Um suporte nutricional adequado é fundamental para recuperação das lesões e prevenção de complicações. (PITTA, MAGALHÃES e SILVA, 2016)

O prognóstico varia consideravelmente e baseia-se no subtipo de EB e na saúde geral do paciente. Pacientes com EBS tem expectativa de vida normal, contudo a existência de complicações pode comprometer esses dados. Já os pacientes com EBJ apresentam um risco elevado de morte neonatal ou logo nos primeiros anos de vida. Os pacientes com EBD tem um maior risco de morte a partir da segunda década de vida, sobretudo devido metástase pelo carcinoma espinocelular. (FINE, 2010)

Por tratar-se de uma doença crônica com alternância de período de remissão e exacerbação das lesões, faz-se necessário que o cuidado ao paciente seja feito por meio de uma abordagem multidisciplinar, envolvendo todos os atores responsáveis, desde o paciente, ao gestor, profissionais de saúde, cuidadores e seus familiares. Ademias, é premente que esta atenção ocorra de forma organizada em todos os níveis da assistência, desde a atenção básica até a especializada nos seus serviços de referências, proporcionando ao paciente a efetivação da saúde como um direito garantido na Constituição, a saber: financiamento, avaliação e monitoramento.

3 MÉTODOS

3.1 DESENHO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo quantitativo observacional do tipo descritivo. A pesquisa quantitativa enfatiza a objetividade, o raciocínio dedutivo, as regras da lógica e os atributos mensuráveis da experiência humana, caracterizada pela quantificação dos resultados. Esse tipo de abordagem mostra que a realidade só pode ser compreendida a partir da análise de dados brutos, adquiridos com o auxílio de instrumentos padronizados e neutros. Nesta perspectiva, alicerça-se na linguagem matemática para descrever as causas do fenômeno e as relações entre as variáveis. (POLIT, BECK e HUNGLER, 2011)

O estudo é considerado como descritivo pois, de acordo com entendimento apresentado por Prodanov e Freitas (2013), registra-se e descreve-se os fatos observados sem interferir neles. Visa descrever as características de determinada população, fenômeno ou o estabelecimento de relações entre variáveis. Não tem por compromisso explicar os fenômenos que descreve, embora sirvam de base para tal explicação, neste estudo estas características são identificadas por se tratar de um tema relevante, já que os recursos humanos são de grande importância para a instituição hospitalar. Deste modo, será útil a identificação e análise do grau de conhecimento dos profissionais de saúde: gestores e técnicos responsáveis pela atenção a pacientes com EB e a caracterização sócio demográficos e clínicos dos pacientes com EB atendidos em um serviço de referência de Salvador-Ba.

3.2 LOCAL E PERÍODO DO ESTUDO

O estudo foi realizado em dez Unidades Básicas de Saúde/Unidade de Saúde da Família do Distrito Sanitário Barra/Rio Vermelho: UBS Clementino Fraga, USF Sabino Silva 9º Centro, UBS São Gonçalo, UBS Engenho Velho da Federação, UBS Osvaldo Caldas Campos Santa Cruz, USF Alto das Pombas, USF Calabar, USF Federação, USF Garcia, USF Menino Joel – Nordeste e no Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), Serviço de Referência(SR) em EB de Salvador –Ba em 2019.

3.3 POPULAÇÃO DO ESTUDO

Participaram do estudo gestores e equipes multiprofissionais ativas em atendimento nas

dez UBS e USF do Distrito Sanitário Barra/Rio Vermelho da Secretaria Municipal de Saúde de Salvador-Ba, totalizando 47 profissionais.

Os gestores e profissionais foram respectivamente: Gestor e técnico administrativo da Unidade de Gestão e Regulação Ambulatorial (UGRA) e Unidade de Gestão e Regulação de Leitos (UGRL) do HUPES/UFBA; Gestor do Serviço de Referência (SR) e equipe multiprofissional de atendimento no Ambulatório de Dermatologia de Referência.

Foram incluídos como participantes do estudo: pacientes com EB que estavam com matrícula ativa e frequentando regularmente o Ambulatório de Dermatologia do HUPES/UFBA, com pelo menos uma consulta ao ano.

3.3.1 Critérios de inclusão

Foi considerado como critério de inclusão para gestores e equipe multiprofissional ativa das UBS e USF, gestor do SR e equipe multiprofissional do ambulatório de dermatologia, da UGRA e da UGRL do SR em EB: estar no cargo há pelo menos um ano e concordar em responder o questionário e assinando o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Já a inclusão dos pacientes com EB ocorreu mediante o seguinte critério: ter matrícula ativa e estar frequentando regularmente o Ambulatório de Dermatologia do HUPES/UFBA, além de residir na Bahia.

3.3.2 Critérios de exclusão

Foram considerados como critérios de exclusão:

- Pacientes residentes em outros estados que não Bahia;
- Gestores que durante o estudo saíssem do cargo;
- Pacientes, gestores e técnicos que se recusassem a participar da pesquisa ou assinar o TCLE.

3.4 VARIÁVEIS

Para os gestores e equipe multiprofissional das UBS e USF, gestor e técnico administrativo da UGRA, UGRL e SR e equipe multiprofissional do Ambulatório de Dermatologia do HUPES/UFBA, foram coletados dados sobre identificação da atividade/ocupação, conhecimento sobre a EB, tratamento da doença e sistema de referência e contra referência.

Para os pacientes, foram extraídas as seguintes variáveis sócio demográficas: sexo (masculino e feminino), idade (anos), raça/cor da pele, escolaridade, local de nascimento, local

de residência, consanguinidade, presença de familiar com EB, clínicas tipo e subtipo de EB, localização das feridas, comorbidades e psicossociais.

3.5 MÉTODO DE COLETA DE DADOS

Para os gestores, técnico administrativo da UGRA, UGRL e SR e equipe multiprofissional do Ambulatório de Dermatologia e das UBS e USF do Distrito, os dados foram obtidos por meio da aplicação de um questionário estruturado ¹. Os questionários foram entregues aos gestores e equipe multiprofissional pela pesquisadora e recolhido após um prazo de 72hs.

Os dados dos pacientes foram obtidos dos seus prontuários disponibilizados pelo Serviço de Arquivo Médico (SAME) do HUPES, segundo instrumento padronizado para coleta de dados.²

3.6 METODOS ESTATÍSTICOS

Após os dados coletados foi construído um Banco de Dados no Programa *Excel® for Windows* versão 2016. As variáveis categóricas foram expressas em frequências absolutas e relativas (porcentagens) e as quantitativas em médias e desvio padrão e/ou medianas ou intervalo interquartil, de acordo com os pressupostos de normalidade, utilizando o teste de *Kolmogorov-Smirnov*.

O armazenamento e a análise estatística dos dados coletados foram realizados por meio do software *Statistical Package for Social Sciences*, versão 22.0 para *Windows* (SPSS inc, Chicago, Il).

3.7 ASPECTOS ÉTICOS

O projeto de pesquisa foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Instituto de Saúde Coletiva da UFBA, e respeitado as normas contidas na Resolução 466/2012, que trata das questões éticas referentes a pesquisas que envolvem seres humanos e a Resolução 510/16 do Conselho Nacional de Saúde. (BRASIL, 2016)

Foram respeitados os princípios de não maleficência e beneficência, além do respeito à autonomia e à justiça. Os dados dos pacientes foram coletados dos prontuários no SAME, sem

¹ Ver Apêndice B

² Ver Apêndice C.

o contato com os mesmos. Já para a aplicação dos questionários com os gestores, técnico administrativo e equipe multiprofissional, foi necessário a autorização através da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) em duas vias, ficando uma com o entrevistado e outra com a pesquisadora.

Após aprovação desta pesquisa pelo CEP, os participantes foram contactados e esclarecidos sobre este estudo, podendo a qualquer momento, desistir de participar e retirar sua autorização sem quaisquer danos ou prejuízos. O risco ao qual o participante poderia estar exposto foi o de eventualmente sofrer constrangimento em não saber responder algumas perguntas do questionário, o que foi minimizado com o anonimato do mesmo, sendo os dados de identificação dos participantes mantidos em sigilo.

Para preservar o anonimato dos entrevistados, foi atribuído um código alfanumérico de acordo com a ordem de realização das entrevistas (E1, E2, E3, E4, etc). Os questionários respondidos foram arquivados juntamente com os TCLE e serão destruídos após cinco anos de realização das entrevistas.

Os resultados deste estudo, posteriormente, poderão ser divulgados em congressos da área e publicados em revistas científicas. Esses resultados também serão apresentados à Secretaria Municipal de Saúde -Salvador e equipe multiprofissional do Distrito Sanitário Barra/Rio Vermelho, compromisso da pesquisadora, no intuito de contribuir para o fortalecimento da Rede de Atenção à Saúde e para melhoria da assistência prestada às pessoas com EB.

4 RESULTADOS

Participaram do estudo 47 profissionais de saúde, sendo a maioria, 36 (76,6%) do sexo feminino. Predominaram as faixas etárias de 23 a 32 e 39 a 49 anos, que possuíam 12 indivíduos em cada grupo, representando juntos (51%) do total da amostra. A média de idade foi $40 \pm 10,4$ anos. As categorias profissionais mais frequentes foram enfermeiros, 13 (27,6%) e técnicos de enfermagem, 11 (23,4%). Os locais de trabalho com maior número de profissionais foram, respectivamente, UBS 22 (46,8%) e USF, 12 (25,5%). Estes dados podem ser constatados na Tabela 1.

Tabela 1- Perfil sócio demográfico dos profissionais que atendem pacientes com Epidermólise Bolhosa nos Serviços de Saúde. Salvador, Bahia. 2019.

| Variável | n | % |
|--|----|-------|
| Sexo | | |
| Feminino | 36 | 76,6 |
| Masculino | 11 | 23,4 |
| Faixa Etária (anos) | | |
| 23 a 32 | 12 | 25,5 |
| 33 a 38 | 11 | 23,4 |
| 39 a 49 | 12 | 25,5 |
| 50 a 68 | 10 | 21,3 |
| Ignorados | 2 | 4,3 |
| Profissão | | |
| Gestor | 10 | 21,3 |
| Médico | 10 | 21,3 |
| Enfermeiro | 13 | 27,6 |
| Técnico de Enfermagem | 11 | 23,4 |
| Assistente administrativo | 3 | 6,4 |
| Local de Trabalho | | |
| Unidade Básica de Saúde | 22 | 46,8 |
| Unidade Saúde da Família | 12 | 25,5 |
| Serviço de Referência | 4 | 8,5 |
| Unidade de Gestão e Regulação Ambulatorial | 5 | 10,7 |
| Unidade de Gestão e Regulação de Leitos | 4 | 8,5 |
| Total | 47 | 100,0 |

Fonte: dados da pesquisa

Com relação ao conhecimento sobre os aspectos clínicos da EB, 41 (87,2%) dos profissionais disseram já ter ouvido falar e 38 (80,9%) afirmaram saber o que era a doença. Vinte e cinco profissionais (54,3%) conheciam a etiologia, contudo, ao citar o modo de transmissão, verificou-se que apenas 19 (40,42%) o fizeram corretamente.

Em relação as principais condutas para tratamento, 25 (53,2%) dos profissionais informaram conhecê-las, sendo que 25 (53,2%) relataram evitar traumas, 24 (51,1%) usar curativos de baixa aderência e 23 (48,9%) roupas confortáveis, no entanto, apenas cinco (10,6%) referiram rompimento de bolhas e todos o não uso de sapatos apertados. Apenas 10 (21,7%) profissionais conheciam ou tiveram contato com uma pessoa com EB. As complicações mais referidas foram infecções/sepsis 30 (63,8%), deformidades 23 (48,9%) e anemia 21 (44,7%), conforme indicado na Tabela 2.

Tabela 2- Conhecimento dos Profissionais sobre os aspectos Clínicos da Epidermólise Bolhosa. Salvador, Bahia. 2019.

| Variável | Sim | | Não | |
|---|-----|------|-----|------|
| | n | % | n | % |
| Já ouviu falar da EB (n=47) | 41 | 87,2 | 6 | 12,8 |
| Sabe a Etiologia da EB (n=47) | 25 | 54,3 | 21 | 45,7 |
| Conhece as condutas de Tratamento (n=47) | 25 | 53,2 | 22 | 46,8 |
| Curativos de baixa aderência | 24 | 51,1 | 23 | 48,9 |
| Suplemento Nutricional | 20 | 42,6 | 27 | 57,4 |
| Rompimento de Bolhas | 5 | 10,6 | 42 | 89,4 |
| Roupas confortáveis | 23 | 48,9 | 24 | 51,1 |
| Não uso de sapatos apertados | 47 | 100 | - | - |
| Reposição de ferro | 11 | 23,4 | 36 | 76,6 |
| Escovas macias | 22 | 46,8 | 25 | 53,2 |
| Evitar Traumas | 25 | 53,2 | 22 | 46,8 |
| Conhece pessoa com EB (n=46) | 10 | 21,7 | 36 | 78,3 |
| Complicações da EB (n=47) | | | | |
| Anemia | 21 | 44,7 | 26 | 55,3 |
| Estenose Gastro Esofágica | 15 | 31,9 | 32 | 68,1 |
| Sinéquias | 11 | 23,4 | 36 | 76,6 |
| Infecções/sepsis | 30 | 63,8 | 17 | 36,2 |
| Alopécia | 19 | 40,4 | 28 | 59,6 |
| Deformidades | 23 | 48,9 | 24 | 51,1 |
| Desnutrição | 19 | 40,4 | 28 | 59,6 |
| Carcinoma Espino Celular | 11 | 23,4 | 36 | 76,6 |
| Diminuição da acuidade visual | 11 | 23,4 | 36 | 76,6 |

Fonte: dados da pesquisa

Quando questionados sobre a existência de algum SR em EB no estado da Bahia, 19 (40,4%) profissionais informaram ter conhecimento, contudo ao ser solicitado que citassem algum desses serviços, apenas 17 (36,2%) o fizeram corretamente.

Sobre como encaminhar o paciente ao SR apenas oito (17%) informaram saber e sete (14,9%) afirmaram existir instrumento de regulação. A existência de acompanhamento após encaminhamento a outro nível de atenção foi referida por 14 (29,8%). Importante destacar o alto percentual de respostas ignoradas às questões: Existe Sistema de Referência e Contra-Referência, 27,7% (13); Existe instrumento de regulação, 34,0% (16) e Existe acompanhamento após encaminhamento a outro nível de atenção, 31,9% (15), conforme destacado na Tabela 3.

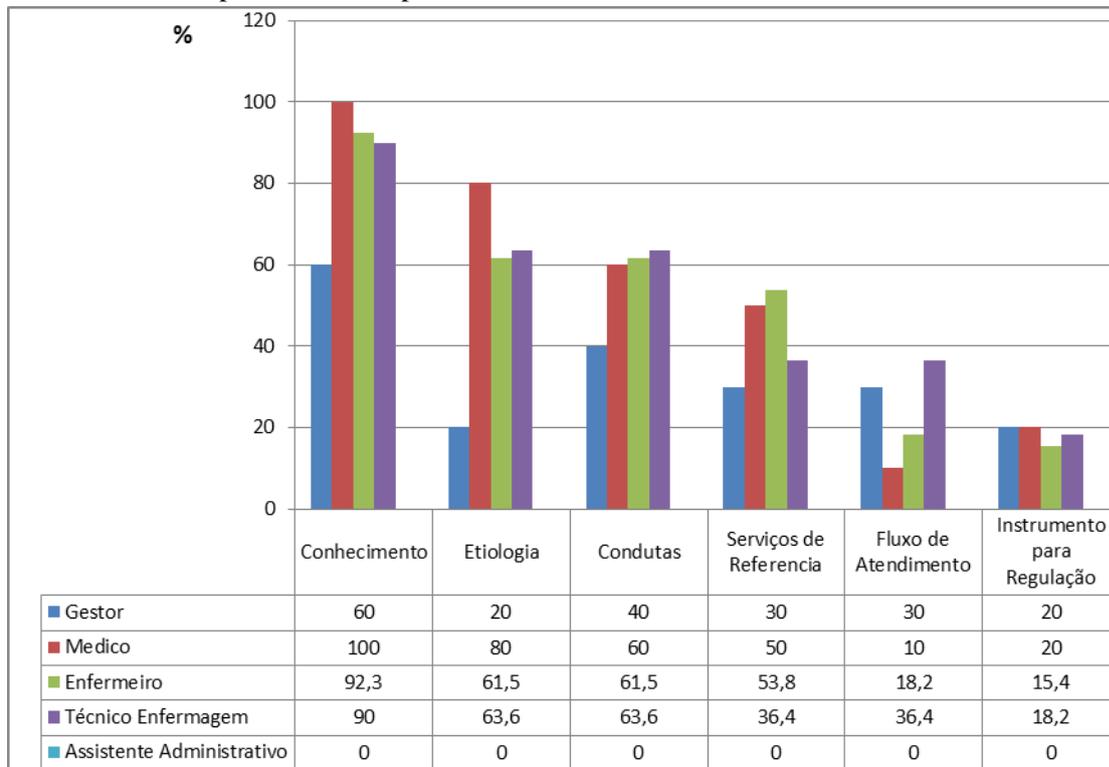
Tabela 3- Conhecimento dos profissionais sobre o Serviço de Referência e fluxo de atendimento do paciente com Epidermólise Bolhosa. Salvador, Bahia. 2019.

| Variável | Sim | | Não | | Ignorado | |
|---|-----|------|-----|------|----------|------|
| | n | % | n | % | n | % |
| Sabe de algum Serviço de Referência | 19 | 40,4 | 26 | 55,3 | 2 | 4,3 |
| Existe Sistema de Referência e Contra-Referência | 15 | 31,9 | 19 | 40,4 | 13 | 27,7 |
| Sabe como se dá o encaminhamento ao Serviço de Referência | 8 | 17,0 | 37 | 78,7 | 2 | 4,3 |
| Existe instrumento de regulação | 7 | 14,9 | 24 | 51,1 | 16 | 34,0 |
| Existe acompanhamento após encaminhamento a outro nível de atenção | 14 | 29,8 | 18 | 38,3 | 15 | 31,9 |

Fonte: dados da pesquisa

Em relação ao conhecimento sobre os aspectos clínicos e rede referenciada para o atendimento do paciente com EB segundo categoria profissional, observa-se que o médico, enfermeiro e técnico de enfermagem conheciam sobre a doença, etiologia, condutas e sobre SR. No entanto, poucos conheciam sobre fluxo de atendimento e instrumentos para regulação. Os assistentes administrativos desconheciam todos os temas abordados, o que pode ser constatado pelo Gráfico 1.

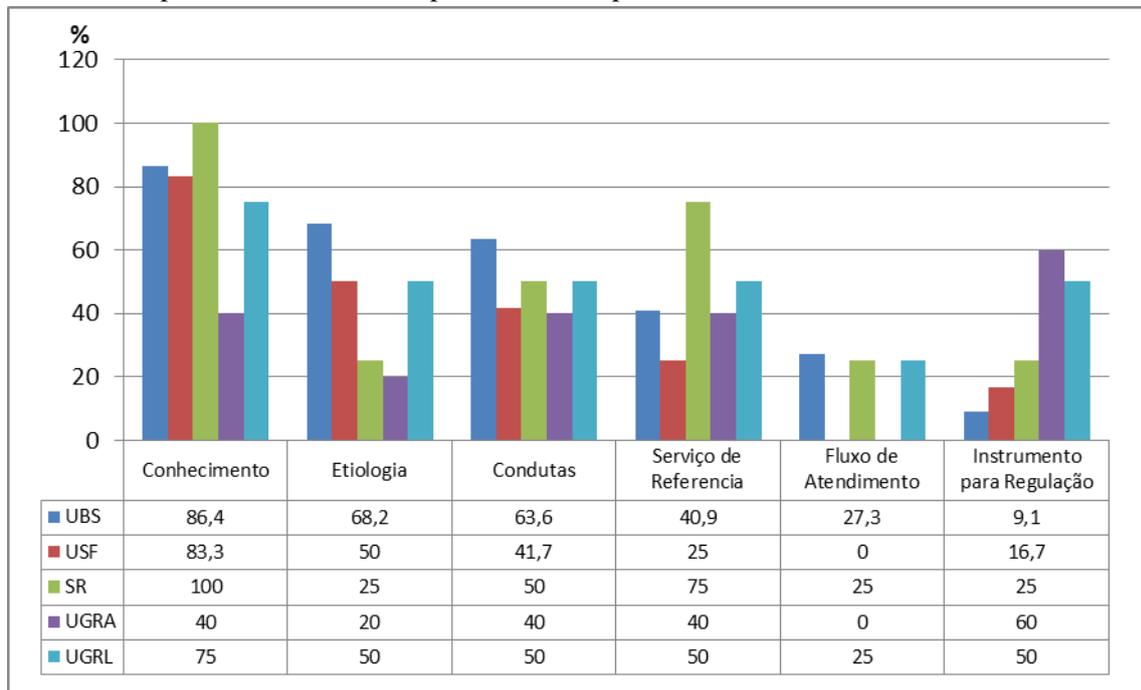
Gráfico 1- Conhecimento por categoria profissional sobre os aspectos clínicos e rede referenciada para o atendimento do paciente com Epidermólise Bolhosa. Salvador-Bahia. 2019.



Fonte: dados da pesquisa

No que diz respeito ao local de trabalho, os profissionais da UBS, USF, SR e UGRL informaram conhecer a doença, respectivamente, 86,4%, 83,3%, 100,0% e 75,0%, etiologia, 68,2%, 50,0%, 25,0% e 50,0% e condutas 63,6%, 41,7%, 50,0% e 50,0%. Fluxo de atendimento e instrumentos para regulação poucos tinham conhecimento, USB 27,5%, SR e UGRL, 25%, chegando, o primeiro, a ser completamente desconhecido pelos profissionais da USF e UGRA. Instrumentos de regulação foram razoavelmente bem conhecidos pelos profissionais da UGRA e URGL, 60,0% e 50,0%, o que pode ser percebido no Gráfico 2.

Gráfico 2- Conhecimento dos profissionais por local de trabalho sobre os aspectos clínicos e rede referenciada para o atendimento do paciente com Epidermólise Bolhosa. Salvador-Ba. 2019.



Fonte: dados da pesquisa

Ao serem questionados sobre os principais desafios e dificuldades a serem enfrentadas no tratamento da pessoa com EB, 13 (27,65%) profissionais destacaram a falta de conhecimento sobre a doença, 10 (21,27%) dificuldade de acesso aos serviços de saúde e insumos e oito (17,02%) ausência de uma rede estruturada de atendimento. Custo elevado do tratamento, questões sociais, preconceito e ausência de políticas públicas efetivas também foram citadas.

Quanto o perfil sócio demográfico dos pacientes com EB, de uma amostra de 30, a maioria era do sexo masculino 19 (63,3%), faixa etária de 10 a 19 anos 13 (43,3%). Considerando apenas os valores válidos, as maiores frequências foram verificadas na raça/cor da pele parda 14 (51,8%), escolaridade sem nenhum grau de instrução, oito (47,0%), religião católica, nove (45,0%) e com renda familiar de um salário mínimo, sete (63,6%). Com relação a profissão/ocupação, sete (41,2 %) foram classificados como estudantes e um como ocupação informal, como observado na Tabela 4.

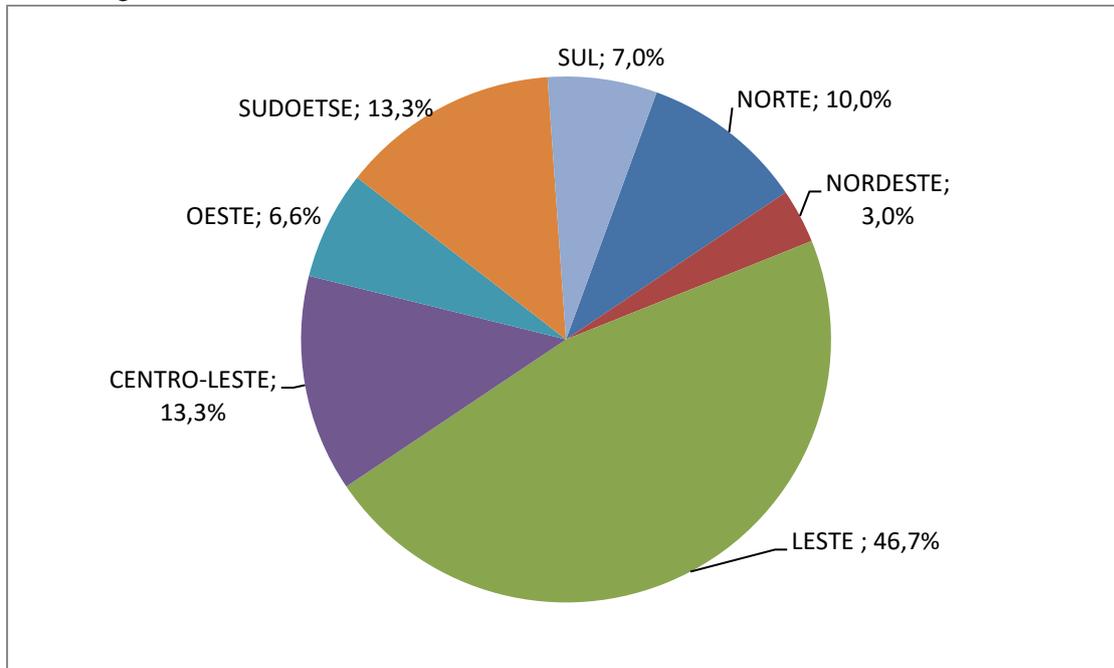
Tabela 4- Número e percentual de variáveis sócio demográfico dos pacientes com Epidermólise Bolhosa atendidos no Serviço de Referência. Salvador-Ba. 2019.

| Variável | n | % |
|--|----------|----------|
| Sexo | | |
| Feminino | 11 | 36,7 |
| Masculino | 19 | 63,3 |
| Faixa Etária(anos) | | |
| 01 a 09 | 12 | 40,0 |
| 10 a 19 | 13 | 43,3 |
| 20 a 32 | 05 | 16,7 |
| Raça/cor da pele | | |
| Preta | 03 | 10,0 |
| Parda | 14 | 46,7 |
| Branca | 05 | 16,7 |
| Amarela | 01 | 3,3 |
| Ignorados | 07 | 23,3 |
| | 03 | 10,0 |
| Grau de escolaridade | | |
| Sem escolaridade | 08 | 26,7 |
| Ensino Fundamental Incompleto | 05 | 16,7 |
| Ensino Fundamental Completo | 03 | 10,0 |
| Ensino médio completo | 01 | 3,3 |
| Ignorados | 13 | 43,3 |
| Religião | | |
| Católica | 09 | 30,0 |
| Protestante | 06 | 20,0 |
| Outros | 05 | 16,7 |
| Ignorados | 10 | 33,3 |
| Renda Familiar (Salário mínimo) | | |
| ≤ 1 | 07 | 23,3 |
| 1 - 5 | 04 | 13,3 |
| Ignorados | 19 | 63,3 |
| Profissão/ocupação | | |
| Ocupado informal | 1 | 3,3 |
| Estudante | 7 | 23,3 |
| Menor de 7 anos | 9 | 30,0 |
| Ignorados | 13 | 43,3 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fonte: dados da pesquisa

Sobre a procedência dos pacientes com EB, a maioria reside nas macrorregiões de saúde Leste 10 (47%), Centro-leste quatro (13%) e Sudoeste, quatro (13%) . É possível visualizar melhor este dado no Gráfico 3.

Gráfico 3- Número e percentual de pacientes atendidos com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa por Macrorregião de Saúde de residência. Salvador-Ba. 2019.



Fonte: dados da pesquisa

Em relação aos aspectos clínicos e psicossociais, história familiar e diagnóstico da doença, 23 pacientes (76,7%) apresentavam a forma distrófica e treze (43,3%) tiveram as manifestações da doença logo ao nascer, conforme apresentado na Tabela 5.

Tabela 5- Número e percentual do tipo de Epidermólise Bolhosa e início das manifestações dentre os pacientes atendidos. Salvador-Ba. 2019.

| Variável | n | % |
|---------------------------------|----|-------|
| Tipo | | |
| Simple | 7 | 23,3 |
| Juncional | - | - |
| Distrófica | 23 | 76,7 |
| Kindler | - | - |
| Início das Manifestações | | |
| Ao nascer | 13 | 43,3 |
| Primeiros dias de vida | 8 | 26,7 |
| Até 2 anos | 6 | 20,0 |
| Ignorados | 3 | 10,0 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fonte: dados da pesquisa

Quatorze (46,7%) não relataram consanguinidade entre os pais, porém um terço destes pacientes tinham outros casos de EB na família (irmãos, primos). Onze realizaram biópsia e apenas sete famílias (23,3%) foram encaminhadas para aconselhamento genético. As principais manifestações clínicas observadas foram a presença de feridas 30 (100%), bolhas 28 (93,3%) e sinéquias 17 (56,7%). Dentre as complicações mais frequentes destacam-se: as digestivas 20 (66,7%), desnutrição 15 (50%) e anemia 14 (46,7%). Sobre os aspectos psicossociais, 26 (86,7%) convive com familiares e sete (23,3%) frequentam a escola, visualizados na Tabela 6.

Tabela 6- Número e percentual dos pacientes com Epidermólise Bolhosa segundo aspectos clínicos e psicossociais, história familiar e diagnóstico. Salvador-Ba. 2019.

| Variável | Sim | | Não | | Ignorado | |
|---|-----|-------|-----|-------|----------|------|
| | n | % | n | % | n | % |
| Consanguinidade (n=30) | 04 | 13,3 | 14 | 46,7 | 12 | 40,0 |
| Outros casos de EB na família (n=30) | 10 | 33,3 | 08 | 26,7 | 12 | 40,0 |
| Realizou Biópsia (n=30) | 11 | 36,7 | 03 | 10,0 | 16 | 53,3 |
| Aconselhamento genético (n=30) | 7 | 23,3 | 01 | 3,3 | 22 | 73,3 |
| Manifestação clínica(n=30) | | | | | | |
| Bolhas | 28 | 93,3 | 02 | 6,7 | - | - |
| Feridas | 30 | 100,0 | - | - | - | - |
| Cicatrizes | 12 | 40,0 | 18 | 60,0 | - | - |
| Prurido | 15 | 50,0 | 15 | 50,0 | - | - |
| Dor | 4 | 13,3 | 26 | 86,7 | - | - |
| Sinéquias | 17 | 56,7 | 13 | 43,3 | - | - |
| Complicações/ comorbidades(n=30) | | | | | | |
| Anemia | 14 | 46,7 | 16 | 53,3 | - | - |
| Deformidades | 9 | 30,0 | 21 | 70 | - | - |
| Digestivas | 20 | 66,7 | 10 | 33,3 | - | - |
| Infecções | 11 | 36,7 | 19 | 63,3 | - | - |
| Desnutrição | 15 | 50 | 15 | 50,0 | - | - |
| Oftalmológicas | 6 | 20 | 24 | 80,0 | - | - |
| Odontológicas | 11 | 36,7 | 19 | 63,3 | - | - |
| Neurológicas | 1 | 3,3 | 29 | 96,7 | - | - |
| Cognitivas | - | - | 30 | 100,0 | - | - |
| Neoplasia | - | - | 30 | 100,0 | - | - |
| Aspectos Psicossociais (n=30) | | | | | | |
| Convivência com familiares | 26 | 86,7 | - | - | 4 | 13,3 |
| Convivência com pessoas da mesma idade | 5 | 16,7 | - | - | 25 | 83,3 |
| Atividades escolares | 7 | 23,3 | | | 23 | 76,7 |
| Atividades sociais | 1 | 3,3 | - | - | 29 | 96,7 |
| Participação em associação | 2 | 6,7 | - | - | 28 | 93,3 |

Fonte: dados da pesquisa

Com relação à história de internamento e atendimento na atenção especializada e atenção básica, observou-se que 23 (76,6%) pacientes já tinham sido internados no decorrer da vida, tendo como principal motivo a infecção das feridas, 13 (43,3%). Todos realizavam acompanhamento regular no SR e nenhum paciente era acompanhado pela rede de ABS. Vinte sete pacientes (90,0%) recebiam curativos e oito (26,7%) recebiam suplemento alimentar. Dentre as especialidades médicas que realizam atendimento ao paciente as mais frequentes foram: dermatologia, seguida da nutrição e nutrologia pediátrica, conforme indicados na Tabela 7.

Tabela 7- Número e percentual de pacientes com Epidermólise Bolhosa sobre história de internamento, adesão ao tratamento e acompanhamento com especialidades. Salvador-Ba. 2019.

| Variável | Sim | | Não | | Ignorado | |
|--|-----|-------|-----|-------|----------|------|
| | n | % | n | % | n | % |
| Internamento prévio (n=30) | 23 | 76,7 | 4 | 13,3 | 03 | 10,0 |
| Acompanhamento no SR e APS (n=30) | | | | | | |
| Acompanhamento regular no SR | 30 | 100,0 | - | - | - | - |
| Acompanhamento regular na APS | - | - | 30 | 100,0 | - | - |
| Auxílio do governo | 8 | 26,7 | 22 | 73,3 | - | - |
| Recebimento de curativos | 27 | 90,0 | 3 | 10,0 | - | - |
| Recebimento de suplementos | 8 | 26,7 | - | - | 22 | 73,3 |
| Acompanhamento com especialidade (n=30) | | | | | | |
| Dermatologista | 30 | 100,0 | - | - | - | - |
| Pediatra | 20 | 66,7 | 10 | 33,3 | - | - |
| Nutrólogo | 20 | 66,7 | 10 | 33,3 | - | - |
| Nutricionista | 21 | 70,0 | 09 | 30 | - | - |
| Oftalmologista | 8 | 26,7 | 22 | 73,3 | - | - |
| Dentista | 06 | 20,0 | 24 | 80,0 | - | - |
| Hematologista | 02 | 6,7 | 28 | 93,3 | - | - |
| Outras | 08 | 26,7 | 22 | 73,3 | - | - |

Fonte: dados da pesquisa

5 DISCUSSÃO

A EB é uma doença rara com manifestações clínicas diversas cujo cuidado deve ser realizado por equipe multidisciplinar com conhecimento suficiente para promover atendimento adequado, melhorando a qualidade de vida do paciente.

Após a análise dos resultados, identificou-se que a maioria dos profissionais de saúde, seja na rede básica ou na atenção especializada, informaram conhecer a doença, no entanto, menos da metade sabia sobre a sua etiologia. Prazeres (2016) relata o desconhecimento dos profissionais sobre a doença bem como a dificuldade em iniciar os cuidados e definir o diagnóstico, pois muitos nunca haviam tido contato com pacientes com EB.

O reconhecimento de doenças raras é altamente dependente da transferência efetiva de dados científicos atualizados. Em estudos realizados por Grocott, Blackwell, Currie *et al.* (2012; 2013) foi identificado que enfermeiros generalistas se sentem despreparados para tratar pacientes com EB, frente às necessidades que a patologia exige, o que pode ser explicado pela complexidade da doença, pela sua raridade, e por não ser objeto de estudo nos cursos de graduação e pós-graduação. Esse fato é corroborado por Lopes, Koch, Sarrubbi-Junior *et al.* (2017) que afirmam que embora os avanços atuais no campo da medicina tenham facilitado o diagnóstico de várias doenças, o conhecimento científico e o arsenal tecnológico é ineficaz se não for disponibilizado para os profissionais de saúde durante a sua formação acadêmica ou através de educação médica continuada.

No que se refere as condutas adotadas com os pacientes, as mais citadas foram: evitar traumas, utilizar curativos de baixa aderência e usar roupas confortáveis. E as complicações mais frequentes foram: infecções/sepse, deformidades e anemia. Estes achados estão em conformidade com estudos encontrados e com as recomendações de Pope, Corrales, Mellerio *et al.* (2012); Fine, Bruckner-Tuderman e Eady *et al.* (2014); Benicio, Carvalho e Santos *et al.* (2016), Grocott Blackwell, Currie *et al.* (2013) e Couto, Gouveia, Miguéns *et al.* (2017) demonstrando que a maioria dos profissionais conhece sobre os cuidados e as principais complicações da doença. Vale referir que o Protocolo de tratamento para pacientes portadores de EB editado pela Secretaria de Saúde do Distrito Federal 2016, recomenda estes cuidados no tratamento e prevenção de complicações. (SES-DF, 2016)

Dentre as categorias profissionais que apresentaram maior conhecimento sobre a doença, sua etiologia e condutas de tratamento, o médico, o enfermeiro e o técnico de enfermagem foram os que mais se destacaram. Acreditamos que esse conhecimento esteja relacionado ao fato de serem estes, os prestadores da assistência direta ao paciente. Estes

profissionais têm papel importante na equipe de cuidado, como relatado por El Hachem, Zambruno, Bourdon-Lanoy (2014), que afirmam ser o dermatologista, o profissional responsável por coordenar a equipe multiprofissional para o cuidado a pessoa com EB, garantindo uma gestão integrada e a continuidade do cuidado com o sistema de saúde comunitário. Para Hernández e Torrelo (2010) o enfermeiro é o principal responsável pela orientação dos cuidadores sobre os curativos e tratamento tópico adequado, além do monitoramento das lesões e educação em saúde dos pacientes e familiares, sendo extremamente benéfico a disponibilidade na equipe deste profissional experiente e capacitado.

Pitta, Magalhães e Silva (2016) relatam a necessidade de realizar treinamentos com profissionais generalistas sobre as especificidades da EB, pois só é possível prestar um cuidado de qualidade quando se tem conhecimento sobre as questões que envolvem a doença e o paciente, nos seus aspectos físico, social e psicológico. Vale ressaltar que vários autores destacam que o cuidado ao paciente com EB deve ter uma abordagem multidisciplinar. (ALVES, ALVES, MACIEL *et al.* 2007; ANGELO, FRANÇA, LAGO *et al.* 2012; BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et al.* 2013; VIDAL, CARRAU, LIZARRAGA *et al.* 2018)

Quanto ao conhecimento dos profissionais de saúde sobre a rede referenciada para atendimento às pessoas com EB, o resultado desta pesquisa demonstrou o desconhecimento destes sobre a sua existência, como se processa o encaminhamento e os instrumentos utilizados para regulação no SUS. Realidade semelhante foi encontrada nos hospitais de referência em doenças raras do DF no estudo realizado por Barbosa e Monsore (2016), que evidenciou o desconhecimento dos próprios funcionários sobre a existência de ambulatórios de referência em doenças raras e serviços ofertados, acabando por deixar os usuários desinformados, dificultando o acesso.

Em conformidade com os resultados obtidos, estudo realizado por Lopes, Koch, Sarrubbi-Junior *et al.* (2017) mencionam as dificuldades que os profissionais de saúde da atenção primária e os médicos especialistas têm para encaminhar os pacientes aos serviços especializados, devido a falta de informações organizadas sobre para onde encaminhar os pacientes com doenças específicas, a indisponibilidade de uma rede de serviços de saúde interconectados, além da dificuldade em realizar exames mais precisos, como uma determinação enzimática ou genética que garantam o diagnóstico. (LOPES, KOCH, SARRUBBI-JUNIOR *et al.*, 2017)

Esse desconhecimento pode fragilizar a assistência prestada a esses usuários, por tratar-se de uma doença onde diagnóstico e tratamento precoce pode impactar na sua qualidade de vida. Em seu estudo, Nascimento, Damasceno e Silva *et al.* (2009) afirmam que a efetivação

da Política Nacional de Regulação depende da existência de uma rede assistencial estruturada e com o fluxo bem estabelecido, utilizando instrumentos de acompanhamento e monitoramento de conformidades.

Uma quantidade considerável de profissionais apontou como principais dificuldades e desafios para o tratamento do paciente com EB, a falta de conhecimento dos mesmos sobre a doença, a dificuldade de acesso aos serviços e ausência de uma rede de assistência estruturada para o atendimento. Corroboram com estes dados os estudos prévios de Lopes, Koch, Sarrubbi-Junior *et al.* (2017), ao afirmar que o desafio mais significativo reside na necessidade urgente de disseminar o conhecimento sobre doenças raras no meio acadêmico e criar políticas públicas que garantam o acesso a “medicamentos órfãos” e reabilitação.

Segundo Luz, Silva e Demontigny (2015), instrumentalizar os profissionais para atender pessoas e famílias que convivem com uma doença rara, pode auxiliá-las no itinerário que percorrem na rede de atenção à saúde, minimizando o desgaste que essas pessoas vivenciam na busca do diagnóstico e tratamento adequado.

Com relação a caracterização sócio demográfica e clínica dos pacientes com EB atendidos em um SR em Salvador-Ba, a maioria era do sexo masculino e a média de idade foi de 12,07 anos. Resultados semelhantes foram encontrados em estudo realizado por Fantauzzi, Maia e Cunha *et al.* (2008), que ao pesquisar alterações otorrinolaringológicas e esofágicas em 60 pacientes atendidos em um centro de referência, identificou que 53,4% eram do sexo masculino, sendo a média de idade de 14,5 anos.

A baixa média de idade entre os portadores de EB pode ser explicada pelo fato de que em ambos os estudos a maior parte dos pacientes apresentavam a forma distrófica da doença, visto que nos subtipos mais graves como na EBD, grande parte dos pacientes não atingem a idade adulta Angelo, França e Lago *et al.* (2012). Da mesma forma, Danescu, Has e Senila *et al.* (2015), em estudo realizado na Romênia, evidenciou que a maioria dos pacientes eram do sexo feminino e com faixa etária que variava da infância à pré adolescência.

Segundo Fine, (2010) estudo realizado pelo *National Epidermolysis Bullosa Registry* (NEBR) relata como importante achado demográfico a falta de qualquer predileção de tipo ou subtipo de EB por sexo ou etnia. Da mesma forma, Pacheco e Araugio (2008) afirmam que a EB afeta todos os grupos raciais e étnicos, não tendo predomínio de sexo e geralmente se manifesta ao nascimento ou durante o primeiro ano de vida.

No que diz respeito a escolaridade, observou-se que boa parte dos pacientes tinha um baixo grau de escolaridade ou nenhum grau de instrução, apenas um tinha ensino médio completo. É possível que o baixo grau de escolaridade esteja relacionado ao fato da

maioria ser menor de sete anos, além disso a vulnerabilidade sócio econômica que essas pessoas vivenciam, também contribui para dificultar o acesso a educação. Estudo realizado por Martin e Geuens *et al.* (2019) refere que a EB pode afetar significativamente todos os domínios da vida de um paciente e família. Isso inclui interações com a família, amigos e colegas, educação, emprego e lazer.

Com relação a procedência dos pacientes, observou-se que a maioria procedia das macrorregiões de saúde leste, centro leste e nordeste do estado, como preconiza as orientações da Portaria Estadual 1092, para o encaminhamento de pacientes com EB aos serviços de referência do estado da Bahia. (BRASIL, 2016)

Quanto ao tipo mais prevalente da EB e início das manifestações, este estudo evidenciou que a maioria dos pacientes apresentavam a forma distrófica da doença, tendo iniciado as manifestações clínicas logo ao nascimento. Em conformidade com os achados, dados semelhantes foram encontrados por Fantauzzi, Maia e Cunha *et al.* (2008) onde 85% dos pacientes apresentavam esta mesma forma da doença e Danescu, Has e Senila *et al.* (2015) ao afirmar que o início das manifestações ocorre normalmente logo após o nascimento.

Para o diagnóstico da EB, aspectos clínicos e laboratoriais são importantes. Além disso, a história familiar, a presença de consaguinidade entre os pais e outros casos de genodermatoses na família devem ser levados em consideração (PITTA MAGALHÃES e SILVA, 2016). Neste estudo foi observado que apenas um pequeno percentual de pacientes tinham registro de consaguinidade em prontuário e um terço deles tinham história de outros casos de EB na família e realização de exame histopatológico. Fine (2010), Hernández e Torrelo (2009) e Pitta Magalhães e Silva (2016) afirmam que o diagnóstico correto do tipo de EB é útil para nortear o tratamento, estabelecer o prognóstico do paciente e fornecer subsídios para o aconselhamento genético dos pais.

Quanto às manifestações clínicas, a presença de feridas, bolhas e sinéquias foram as mais encontradas. Os mesmos achados foram encontrados nos estudos de Ângelo *et al.* (2012); Boeira, Souza e Rocha *et al.* (2013); Benicio, Carvalho e Santos *et al.* (2016) e Pitta, Magalhães e Silva (2016), podendo ser justificado por tratar-se de uma doença que causa extrema fragilidade na pele. Dentre as complicações da doença, as digestivas, a desnutrição e a anemia foram as mais frequentes. Estas complicações podem ser observadas sobretudo nas formas mais graves da doença como a EBJ Herlitz e a EBDR generalizado. (FINE *et al.* 2009; BOEIRA, SOUZA e ROCHA *et al.* 2013)

Segundo Martin e Geuens *et al.* (2019), as pessoas com EB e seus familiares necessitam de apoio multidisciplinar, incluindo o psicológico, a fim de melhorar a qualidade de

vida e o bem-estar psicossocial. As intervenções devem estimular a participação social para evitar o isolamento. Além disso, as pessoas em torno do indivíduo com EB como comunidade, escolas e empregadores, devem ser orientados quanto as características da doença.

Horn e Tidman (2002) relatam que os sintomas da doença e o tempo dispensado para o cuidado com as feridas afetam as relações pessoais, atividades sociais, educação e emprego podendo ter um impacto negativo em vários aspectos da vida cotidiana, comprometendo a qualidade de vida. Nos prontuários analisados, foi observado que havia poucos registros sobre a realização de atividades sociais e escolares, sendo a convivência com a família o aspecto mais encontrado. Vale ressaltar a lacuna observada no atendimento psicossocial, pois a maioria dos registros se restringia aos pacientes já internados na instituição.

Com relação ao acompanhamento, foi verificado que todos os pacientes eram acompanhados no SR, não sendo encontrado nenhum registro sobre acompanhamento destes pacientes na UBS e USF, exceto vacinação. Em contradição aos achados, a portaria 199/2014 define em seu artigo 13 que a linha do cuidado a pessoa com doença rara, é estruturada pela atenção básica e atenção especializada, sendo aquela a responsável pela coordenação do cuidado e a porta de entrada do paciente na rede. (BRASIL, 2014)

Estudo realizado por Araújo *et al* (2013) mostrou que o hospital é o serviço de saúde mais procurado por famílias com crianças com doenças crônicas, principalmente nos grandes centros. Revela ainda que nos municípios do interior há uma procura maior por atendimento na rede básica, contudo há uma fragilização desse atendimento, porque os pacientes e famílias não se sentem acolhidos ou pela baixa resolutividade, o que demonstra a necessidade de uma maior articulação entre os serviços integrantes da rede nos diversos níveis de complexidade.

Dentre as limitações dessa pesquisa, destaca-se que foram encontrados poucos estudos que retratassem o conhecimento dos profissionais de saúde frente as doenças raras, suas especificidades e rede de assistência, o que dificultou estabelecer comparações com outros locais na discussão. Além disso, o estudo foi realizado em apenas um serviço de referência, o que impossibilitou uma amostra maior de profissionais e pacientes, e uma melhor caracterização dos pacientes com EB no estado da Bahia. A inexistência de estudos epidemiológicos sobre a EB no Brasil, a escassez de informações encontradas nos prontuários analisados, além do viés de informação inerente a pesquisa, também foram aspectos que podem ter contribuído para subestimar os resultados encontrados.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar de haver uma orientação específica na Constituição Federal de 1988, na qual o acesso às ações e serviços públicos de saúde devem ser realizados através das redes regionalizadas de serviços (tendo a atenção primária como porta de entrada), observa-se que ainda existem muitas fragilidades no cuidado à pessoa com doença rara. Isto se dá devido a inúmeros fatores como: a falta de conhecimento dos profissionais, a dificuldade de acesso aos medicamentos e tecnologias para o tratamento destas doenças.

Este estudo revelou que boa parte dos profissionais conhecia os aspectos clínicos da epidermólise bolhosa, mas desconhecia alguns pontos importantes no manejo da doença, serviços de referência, bem como o devido encaminhamento e instrumentos adequados para regulação. Tais evidências demonstram a necessidade da construção de uma linha de cuidado, com definição de fluxos de atendimento e acompanhamento interdisciplinar em todos os níveis da atenção, além da educação permanente das equipes.

Com relação ao perfil dos pacientes, a forma distrófica foi a mais prevalente, sendo observado a necessidade de atendimento psicossocial e o fortalecimento do acompanhamento na APS, porta de entrada do paciente no SUS.

A EB é uma doença extremamente complexa que exige dos profissionais uma maior sensibilidade para lidar com as questões do sofrimento físico, psíquico e emocional das pessoas afetadas e suas famílias. A diversidade das doenças raras existentes, a ausência de protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas para muitas dessas doenças, o pouco conhecimento sobre as mesmas no meio acadêmico, e a falta de investimento em pesquisas contribuem para o desconhecimento dos profissionais e para prestação de uma assistência com pouca resolutividade, propiciando mais sofrimento para as pessoas com doenças raras e suas famílias.

7 CONTRIBUIÇÃO

Como contribuição deste estudo, foi elaborado um Folder sobre a Epidermólise Bolhosa, contendo informações sobre as principais manifestações clínicas e complicações, cuidados com as lesões e os Serviços de Referência do Estado da Bahia. Este material será disponibilizado nas Unidades Básicas de Saúde, Unidades de Saúde da Família e Serviços de Referência, como forma de divulgar a doença e a sua rede de referência, entre os profissionais de saúde, pacientes e familiares.

REFERÊNCIAS

AITH, F.; BUJDOSO, Y.; NASCIMENTO, P.R.; *et al.* Os princípios da universalidade e integralidade do SUS sob a perspectiva da política de doenças raras e da incorporação tecnológica. **Rev. Direito Sanit**, v. 15, n. 1, p. 10–39, 2014. Disponível em: <http://www.revistas.usp.br/rdisan/article/view/82804> Acesso em: 26 mai. 2018.

ALVES, P. V. M.; ALVES, D. K.M.; MACIEL, J.V.B.; *et al.* Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. **R Dental Press Ortodon Ortop Facial** 3. Maringá, v. 12, n. 4, p. 30-35, jul./ago. 2007. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/dpress/v12n4/05.pdf>. Acesso em: 26 mai. 2018.

ALVES, V. Sampaio. Um modelo de educação em saúde para o Programa Saúde da Família: pela integralidade da atenção e reorientação do modelo assistencial. **Interface - Comunic, Saúde, Educ**, Botucatu, v.9, n.16, p.39-52, set. 2004. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S1414-32832005000100004>. Acesso em: 26 mai. 2018.

ANGELO, M. M. F. C.; FRANÇA, D.C.C.; LAGO, D.B.R.; *et al.* Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa: Revisão de literatura. **Pesq Bras Odontoped Clin Integr**, João Pessoa, v.12, n.1, p.135-42, jan./mar, 2012. Disponível em: <https://doi.org/10.4034/PBOCI.2012.121.21>. Acesso em: 29 mai. 2018.

ARAÚJO, *et al.* Fragilidade da rede social de famílias de crianças com doença crônica, 2013 Yana Balduino Araújo. E-mail: yanabalduino@yahoo.com.br. AUTOR CORRESPONDENTE

BARBOSA, L. A. MONSORES, N. Linhas de Cuidado e Itinerários Terapêuticos para Doenças Raras no Distrito Federal. **Tempus, actas de saúde colet**, Brasília, v.10, n.3, p.69-80, set, 2016. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/312141493_Linhas_de_Cuidado_e_Itinerarios_Terapauticos_para_Doencas_Raras_no_Distrito_Federal. Acesso em: 29 mai. 2018.

BENICIO, C.D.A.V.; CARVALHO N.A.R.; SANTOS, J.D.M.; *et al.* Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem. **Revista Estitma**, 2016. Disponível em: <https://www.revistaestima.com.br/index.php/estima/article/view/382>. Acesso em 17 maio de 2017.

BOEIRA, V. L. S.Y.; SOUZA, E.S.; ROCHA, B.O.; *et al.* Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, Rio de Janeiro, v. 88, n.2, mar/abr. 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962013000200001>. Acesso em: 31 ago. 2018.

BRASIL, Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 510, de 07 de abril de 2016. Dispõe sobre as normas aplicáveis a pesquisas em Ciências Humanas e Sociais. **Diário Oficial da União**. Brasília, DF, 07 de abr. 2016. Disponível em: <http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2016/Reso510.pdf>. Acesso em: 22 abr. 2019.

BRASIL. Conselho Nacional de Secretários de Saúde. Legislação do SUS / **Conselho Nacional de Secretários de Saúde**. Brasília: CONASS, 1990, p. 604.

BRASIL. Portaria nº 4.279, de 30 de dezembro de 2010. Estabelece diretriz para a organização da Rede de Atenção à saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde. **Diário Oficial República Federativa do Brasil**. Brasília, DF, 30 dez. 2010. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2010/prt4279_30_12_2010.html. Acesso em: 02 mai. 2018.

BRASIL, Secretaria de Saúde da Bahia. Portaria n. 1092 de 01 de setembro de 2016. Aprova as diretrizes para acesso ao tratamento da Epidermólise Bolhosa no Estado da Bahia, no âmbito do Sistema Único de Saúde SUS. **SESAB**, Salvador, BA, 01 set. 2016. Disponível em: <https://sogi8.sogi.com.br/Arquivo/Modulo113.MRID109/Registro1243738/portaria%20estadua1%20n%201092%20de%2001%20de%20setembro%20de%202016.pdf>. Acesso em: 02 mai. 2018.

BRASIL. Portaria nº 199, de 30 de Janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras com Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. **Diário Oficial da União**. Brasília, DF, 12 fev. 2014. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html. Acesso em: 02 mai. 2018.

DANESCU, S.; HAS, C.; SENILA, S, *et al.* Epidemiology of inherited epidermolysis bullosa in Romania and genotype–phenotype correlations in patients with dystrophic epidermolysis bullosa. **J Eur Acad Dermatol Venereol**. V. 26, n. 5, p. 899-903, 2015. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25201089>. Acesso em: 08 de jul. 2018.

DEBRA Brasil, **Associação Nacional de Epidermólise Bolhosa**. 2018.(FORNECIDO SOB DEMANDA) Disponível em: < <https://www.debrabrasil.com.br>. Acesso em: 03 dez. 2018.

EL HACHEM M.; ZAMBRUNO, G.; BOURDON-LANOY, E.; *et al.* Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. **Orphanet J Rare Dis**. V. 9, n.76. 2014. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24884811>. Acesso em: 03 dez. 2018.

FANTAUZZI, R.S.; MAIA M.O.; CUNHA, F.C.; *et al.* Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. **Rev Bras Otorrinolaringol**. V. 74, n.5, p.657-61, 2008. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992008000500004>. Acesso em: 03 dez. 2018.

FINE, J. D.; BRUCKNER-TUDERMAN, L.; EADY, R.A.; *et al.* Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis and classification. **Journal of American Dermatology**, v.70, p.1103–1126, 2014. Disponível em:

<https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.01.903>. Acesso em: 18 abr. 2018.

FINE, Jo-David. Inherited epidermolysis bullosa. **Orphanet Journal of Rare Diseases**. V.5, n.12. 2010. Disponível em: <http://www.ojrd.com/content/5/1/12>. Acesso em: 18 abr. 2018.

FINE, Jo-David, MELLERIO, J.E.; Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: Part I. Epithelial associated tissues. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v.61, n.3, p.367–384. 2009. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/J.JAAD.2009.03.052>. Acesso em: 22 de abr. 2018.

FRANCO, T. B.; MAGALHÃES JR, H.M. Integralidade na assistência à saúde: a organização das linhas do cuidado. In: MERHY, E.E., e cols: **O Trabalho em Saúde: Olhando e Experienciando o SUS no Cotidiano**. São Paulo. Hucitec, 2004. Disponível em: <http://www1.saude.rs.gov.br/dados/1311947118612INTEGRALIDADE%20NA%20ASSIST%20ANCIA%20%20SA%20DADE%20-%20T%20FAlio.pdf>. Acesso em 27 de abril de 2018

GROCOTT P.; BLACKWELL, R.; CURRIE. C. *et al.* Coproducing novel wound care products for Epidermolysis bullosa; an empirical case study of the use of surrogates in the design and prototype development process. **Int Wound**. V. 10, n. 3, p. 265-73, 2012. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22487491>. Acesso em: 25 mar. 2018.

GROCOTT P.; BLACKWELL, R.; CURRIE. C. *et al.* Co-producing novel wound care products for Epidermolysis bullosa; an empirical case study of the use of surrogates in the design and prototype development process. **Int Wound J**. v.10, p. 265–273. 2013. Disponível em: <https://europepmc.org/abstract/med/22487491>. Acesso em: 25 mar. 2018.

GÜRTLER T. G. R; DINIZ, R.M.; SOUZA FILHO, B.J. Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva Mitis: relato de caso clínico. **An. Bras. Dermatol**. v. 80, n.5, p. 503-8. out. 2005. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962005000600009&lng=en>. Acesso em: 25 mar. 2018.

HERNÁNDEZ-MARTÍN A.; TORRELO A. Inherited epidermolysis bullosa: from diagnosis to reality. **Actas Dermosifiliogr**. v. 101, n.6, p. 495-505. 2010. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20738968>. Acesso em: 25 mar. 2018.

HORN, H.M.; TIDMAN, M.J.; Quality of life in epidermolysis bullosa. **Clin Exp Dermatol**.v.27, p. 707–10, 2002. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12472552>. Acesso em: 25 mar. 2018.

HUPES. Hospital Universitário Professor Edgar Santos. **UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROF. EDGARD SANTOS**. 2019. Disponível em: <http://portal.mec.gov.br/sesu/arquivos/pdf/husantos.pdf>. Acesso em: 22 abr. 2019.

MAGALHÃES JUNIOR, H.M. Redes de Atenção à Saúde: rumo a integralidade. **Divulgação**, Rio de Janeiro, nº 52, p. 15-37, out. 2014. Disponível em: <http://cebes.org.br/site/wp-content/uploads/2014/12/Divulgacao-52.pdf>. Acesso em: 22 abr. 2019.

LOPES, M. T.; KOCH, V. H.; SARRUBBI-JUNIOR, V.; et al. Dificuldades no diagnóstico e tratamento das doenças raras de acordo com as percepções dos pacientes, familiares e profissionais de saúde. **Clínicas**. São Paulo, v.73. 2017. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.6061/clinics/2018/e68>. Acesso em: 05 abr. 2018.

LUZ, G. S.; SILVA, M. R. S.; DEMONTIGNY, F. Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas. **Acta paul. enferm**. São Paulo , v. 28, n.5 set./out. 2015. Disponível em:<<http://dx.doi.org/10.1590/1982-0194201500067>>. Acesso em: 28 mai. 2018.

MARTIN K.; GEUENS S.; BODAN, R. *et al.* Recomendações psicossociais para o cuidado de

crianças e adultos com epidermólise bolhosa e sua família: diretrizes baseadas em evidências. **Orphanet Journal of Rare Diseases**. Dez, 2019. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1186/s13023-019-1086-5>. Acesso em: 05 abr. 2018.

NASCIMENTO, A. A. M.; DAMASCENO A.K.; SILVA, M.J. Regulação em saúde: aplicabilidade para concretização do pacto de gestão do SUS. *Cogitare Enferm*. v. 14, n. 2, p.346-52. Abr/Jun. 2009. Disponível em: <https://revistas.ufpr.br/cogitare/article/view/15628>. Acesso em: 05 abr. 2018.

ORPHANET. Rare Diseases and Orphan Drugs. **Orphanet**, Paris, 2012. Disponível em: <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>. Acesso em: 05 abr. 2018.

PACHECO, W.; ARAUGIO, R. M. S. Orthodontic treatment of a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case report. **First published:** 10 July 2008 <https://doi.org/10.1111/j.1754-4505.2008.00028.x>. Acesso em: 05 abr. 2018.

PITTA A. L.; MAGALHÃES, R.P.; SILVA, J. C. Epidermólise Bolhosa Congênita- Importância do Cuidado de Enfermagem. **CuidArt, Enferm**. v.10, n. 2, p. 201-208, jul.-dez. 2016. Disponível em: <http://www.webfipa.net/facfipa/ner/sumarios/cuidarte/2016v2/201-208.pdf>. Acesso em: 25 mar 2018.

POPE, E. M. D.; CORRALES, I. L.; MELLERIO, J. *et. al.* A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. **J Am Acad Dermatol**. v.67, n.5, p.904–917. nov. 2012. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3655403/>. Acesso em: 05 abr. 2018.

PRAZERES, Silvana Mara Janning. **Epidermólise bolhosa: um desafio para a (sobre)vida**. 2016. 61f. Dissertação (Mestrado Profissional em Enfermagem). – Programa de Pós-Graduação em Enfermagem. Universidade do Vale do Rio dos Sinos. Porto Alegre, 2016.

PRODANOV, C. C.; FREITAS, E. C. **Metodologia do trabalho científico: métodos e técnicas da pesquisa e do trabalho acadêmico**. 2 Ed. Nova Hamburgo- Feevale 2013. 52p.

SABIÁ, C. F. **Epidermólise Bolhosa: aspectos epidemiológicos e evidências sanitárias no Brasil, no período de 2009 a 2013**. 2016. 29f. Trabalho de Conclusão de Curso (Especialização em Gestão em Saúde Coletiva). Departamento de Ciências da Saúde. Universidade de Brasília. Brasília, 2016. Disponível em: <http://bdm.unb.br/handle/10483/13677>>. Acesso em: 15 mar. 2018.

SES- DF, Comissão Permanente de Protocolos de Atenção à Saúde. Protocolo de tratamento para pacientes portadores de epidermólise bolhosa. Portaria SES-DF Nº 29 de 1º de Março de 2016, **Diário Oficial do Distrito Federal**. Brasília, DF, 3 mar. 2016. Disponível em: http://www.saude.df.gov.br/wp-conteudo/uploads/2018/04/DERMATOLOGIA-Protocolo_de_tratamento_para_pacientes_portadores_de_Epidermolise_bolhosa.pdf. Acesso em: 15 mar. 2018.

SILVA, S. F. Organização de redes regionalizadas e integradas de atenção à saúde: desafios do Sistema Único de Saúde (Brasil). **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v.16, n. 6, p.2753-2762, 2011. Disponível em:<<http://www.scielo.br/pdf/csc/v16n6/14.pdf>>. Acesso em: 27 abr. 2018.

SILVER Spring, MD, USA: FDA, 2012. Disponível em: <<http://www.fda.gov/RegulatoryInformation/Legislation/FederalFoodDrugandCosmeticActFDCAct/SignificantAmendmentstotheFDCAct/OrphanDrugAct/default.htm>>. Acesso em: 01 jun. 2012.

VIDAL, G.; CARRAU, F.; LIZARRAGA, M. *et al.* Epidermólisis ampollar: a propósito de un caso clínico, **Archivos de Pediatría del Uruguay**. Montevideo, v.89 n.6, 2018. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.31134/ap.89.6.4>. Acesso em: 27 abr. 2018.

APÊNDICE A- QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO

Profissão: Gestor () Médico () Enfermeiro () Tec. Enf.() Assist. Adm. ()
 outro:_____

Idade:_____anos

Sexo: M () F ()

Local de trabalho: UBS () USF()SR () UGRA () UGRL ()

Avaliação do conhecimento sobre a Epidermólise Bolhosa (EB)

1. Já ouviu falar dessa doença? Sim () não ()

2. Sabe o que é EB? Sim () não ()

3. Sabe a etiologia da EB? Sim () não ()

citar:_____

4. Conhece as condutas para tratamento da EB? Sim () não ()

Se sim , assinale entre as alternativas abaixo alguns cuidados com os pacientes com EB:

Curativos de baixa aderência() Suplemento Nutricional()

Rompimento das bolhas() Roupas confortáveis e folgadas ()

Sapatos apertados () Reposição de ferro ()

Escova de dentes com cerdas macias () Evitar traumas()

5. Conhece alguma pessoa com EB? Sim () não ()

6. Assinale das opções abaixo algumas complicações da EB?

Anemia() Estenose gastro-esofágica() Sinéquias()

Infecções/sepses() Alopecia() Deformidades() Desnutrição()

Carcinoma Espino Celular () Diminuição da acuidade visual ()

7. Sabe de algum serviço de referência para EB? Sim () não ()
citar:_____

8. Existe sistema de referência e contra referência para paciente com EB? Sim () não ()

9.Sabe como se dá o encaminhamento ao serviço de referência (fluxo de atendimento)? Sim () não ()

10.Existe instrumento para regulação? Sim () não () Se sim, citar:_____

11.Existe acompanhamento após o encaminhamento a outro nível de atenção? Sim () não ()

12. Na sua opinião quais os principais desafios e dificuldades a serem enfrentadas no tratamento da pessoa com EB?_____

APÊNDICE B - INSTRUMENTO PARA AVALIAÇÃO DAS CARACTERÍSTICAS SÓCIO DEMOGRÁFICA E CLÍNICAS DOS PACIENTES COM EB

| Dados de Identificação | | |
|--|--|---|
| 1. Iniciais do nome: | | 2. Prontuário: |
| 3. Idade: | 4. Sexo: (1) Masculino (2) Feminino | 5. Raça/cor da pele: (1) preto (2) pardo (3) branco (4) amarelo (5) indígena (6) informação não encontrada |
| 6. Naturalidade | | 7. Procedência |
| 8. Grau de escolaridade: (1) Sem escolaridade (2) Ensino Fundamental incompleto (3) Ensino Fundamental completo (4) Ensino Médio Completo (5) Ensino Superior (6) informação não encontrada | | 9. Religião: (1) católica (2) protestante (3) Sem religião (4) outras _____ (5) informação não encontrada |
| 10. Renda familiar (1) ¼ salário min (2) ½ salário min (3) Um salário min (4) Até 5 salário min (5) Mais de 5 salários min | | 11. Profissão ocupação: |
| Aspectos clínicos | | |
| 12. Tipo de Epidermólise Bolhosa | | |
| (1) Simples (2) juncional (3) distrófica (4) klinder (5) EBA () | | |
| 13. Antecedentes familiares | | |
| Consanguinidade entre os pais: sim () não () | | |
| Outros casos de EB na família: sim () não () | | |
| Outras dermatoses na família: sim () não () | | |
| 14. Diagnóstico médico | | |
| Quando se iniciou as manifestações: ao nascer () nos 1 ^{os} dias de vida () até 2 anos () | | |
| Realizou biopsia? Sim () não () | | |
| Aconselhamento genético dos pais? Sim () não () | | |
| 15. Manifestações clínicas | | |
| Bolhas () Feridas () Cicatrizes () Prurido () Dor () Sinéquias () outras () | | |
| 16. Complicações associadas | | |
| Anemia () Deformidades () Digestivas () Infecções () Desnutrição () | | |

| |
|---|
| Oftalmológicas () Odontológicas () Neurológicas () Cognitivas () Neoplasia() |
| 17. História de internamento prévio |
| Sim () não() Motivo: (1) infecção (2) transfusão (3) complicações digestivas(4) outros |
| 18. Acompanhamento com especialidades |
| Dermatologista()Pediatra() Nutrólogo() Nutricionista()Oftalmologista() Dentista() Hematologista() outros() |
| 19. Adesão ao tratamento |
| Realiza acompanhamento regular no SR () Recebe algum acompanhamento na APS () Recebe auxílio do governo: sim () não () Recebe curativos () suplementos() outros() |
| 20. Antecedentes psicossociais |
| Convive com familiares () convive com pessoas da mesma idade () Realiza atividades escolares () Realiza atividades sociais() Participa de alguma associação() |

APÊNDICE C – FOLDER DE ORIENTAÇÃO PARA PROFISSIONAIS, PACIENTES E FAMILIARES

VESTUÁRIO
As roupas devem ser confortáveis, macias, de preferência de algodão, com pouca ou nenhuma costura, sem etiquetas, zíperes ou elásticos. Os sapatos devem ser macios e folgados.

ALIMENTAÇÃO
A amamentação deve ser estimulada, logo que possível.
Deve-se evitar alimentos secos, duros, muito quentes ou muito frios, dá preferência a alimentos pastosos ou amassados e em temperatura agradável.
Manter o acompanhamento nutricional regular. Alguns pacientes podem necessitar de suplemento nutricional.

VACINAÇÃO
As crianças com Epidermólise Bolhosa devem ser vacinadas conforme o calendário do Ministério da Saúde segundo orientação médica.

EDUCAÇÃO ESCOLAR
As crianças com EB devem frequentar a escola. Deve-se estimular o convívio com outras crianças. Os professores e colegas devem ser informados que a doença não é contagiosa para evitar o preconceito.





SERVIÇOS DE REFERÊNCIA DO ESTADO DA BAHIA:
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS /UFBA (Salvador - BA)
CENTRO UNIVERSITÁRIO DE ATENÇÃO À SAÚDE /UESB (Vitória da Conquista - BA)

GERÊNCIA DE ATENÇÃO À SAÚDE
SETOR DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE E SEGURANÇA DO PACIENTE
UNIDADE DE GESTÃO DE RISCOS ASSISTENCIAIS
COMISSÃO DE PREVENÇÃO E TRATAMENTO DE FERIDAS



EBSERH
HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS FEDERAIS

Documento extraído da Dissertação de mestrado de Livia Mara Batista Xavier

EPIDERMÓLISE BOLHOSA

ORIENTAÇÕES PARA PROFISSIONAIS, PACIENTES E FAMILIARES

O QUE É?

A Epidermólise bolhosa (EB) é uma doença genética rara, NÃO CONTAGIOSA, que tem como principal característica a fragilidade da pele e mucosas, levando ao aparecimento de bolhas e lesões ao mínimo trauma ou espontaneamente. Isso acontece por que existe uma alteração genética nas proteínas que mantêm as camadas da pele aderidas (BOEIRA, 2013).

DIAGNÓSTICO DA EB
O diagnóstico é definido através do exame clínico e da biópsia de pele. Deve-se atentar para o histórico de saúde do paciente e sua família.
Os principais tipos de EB hereditárias são: Simples, Distrofíca, Funcional e a Síndrome de Kindler.

CUIDADOS COM A PELE
Devido a fragilidade da pele do paciente com EB, deve-se ter cuidado para evitar traumas e a formação de novas bolhas e lesões. A pele deve ser protegida, principalmente em áreas de trauma.

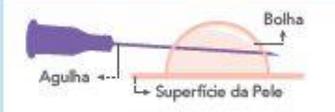
COMO CUIDAR DA PESSOA COM EB
Por tratar-se de uma doença ainda sem cura que afeta muitos sistemas, a pessoa com EB necessita de acompanhamento multidisciplinar. O envolvimento do familiar e/ou cuidador é muito importante, pois o cuidado adequado poderá propiciar uma melhor qualidade de vida a essas pessoas e a prevenção de complicações.

CUIDADOS DE HIGIENE

- O banho reduz o risco de infecções, mas também é um momento de muita dor. Se necessário, administrar analgésico prescrito pelo médico.
Deve ser utilizado água morna e sabonete líquido. Secar com suavidade, utilizando toalha macia, sem esfregar.
- A higiene oral deve ser estimulada desde cedo, e a escovação dos dentes deve ser diária. Deve-se utilizar escovas com cerdas macias e antisséptico bucal sem álcool. É importante manter acompanhamento regular com dentista especializado.

HIDRATAÇÃO DA PELE
É importante manter a pele hidratada, afim de reduzir a coceira, pois a pele ressecada também leva ao aumento desse sintoma. Procure orientação do dermatologista para prescrição do hidratante correto.

MANEJO DAS BOLHAS
O líquido das bolhas deve ser drenado, perfurar com agulha fina e estéril. O teto da bolha não deve ser removido, pois minimiza o risco de infecção e funciona como um "curativo biológico".



CURATIVOS
Os curativos devem ter como principais características: ser de baixa aderência, boa absorção e remoção sem trauma, devendo ser aplicados logo após o banho e limpeza das lesões. Os curativos sujos devem ser removidos no momento do banho. Em caso de lesões entre os dedos, mantê-los separados por curativos para evitar que "grudem". Nas lesões infectadas, usar curativo com antimicrobiano. Evitar o uso de fitas adesivas diretamente sobre a pele.

ATENÇÃO!

Sempre inspecionar a pele e feridas, e atentar-se para os sinais de infecção:

- Aumento ou mudança na cor do exsudato
- Mau cheiro
- Vermelhidão
- Dor intensa
- Febre

ANEXO A – PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

UFBA - INSTITUTO DE SAÚDE
COLETIVA DA UNIVERSIDADE
FEDERAL DA BAHIA



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Perfil dos pacientes com Epidermólise Bolhosa e estratégias educativas para melhoria da atenção a saúde

Pesquisador: LIVIA MARA BATISTA XAVIER

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 04309018.1.0000.5030

Instituição Proponente: Instituto de Saúde Coletiva - UFBA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.129.175

Apresentação do Projeto:

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença rara, que tem como característica principal a fragilidade da pele e mucosas, levando ao aparecimento de bolhas e lesões em decorrência de mínimos traumas. Observa-se a necessidade de melhor divulgação para o reconhecimento da doença, e preparo das equipes para o manejo destes pacientes. Este estudo tem por objetivo descrever as características sócio demográficas e clínicas dos indivíduos com EB atendidos em um serviço de referência de Salvador-BA, identificar o grau de informação sobre EB dentre os profissionais das Unidades Básicas de Saúde do Distrito Sanitário Barra/Rio Vermelho e de um serviço de referência do estado da Bahia, desenvolver atividades de capacitação em educação permanente com os profissionais da UBS e Serviço de Referência e propor a construção de um protocolo de atendimento. Trata-se de um projeto híbrido composto de um componente descritivo e um componente de intervenção. Com essa pesquisa espera-se conhecer o perfil epidemiológico dos pacientes atendidos em um serviço de referência, o grau de informação dos profissionais de saúde a cerca desta importante doença, além de desenvolver estratégias educativas que propiciem a melhoria do cuidado.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Geral

Endereço: Rua Basílio da Gama s/n
Bairro: Canela **CEP:** 40.110-040
UF: BA **Município:** SALVADOR
Telefone: (71)3283-7419 **Fax:** (71)3283-7480 **E-mail:** cepisc@ufba.br

UFBA - INSTITUTO DE SAÚDE
COLETIVA DA UNIVERSIDADE
FEDERAL DA BAHIA



Continuação do Parecer: 3.129.175

Analisar o perfil epidemiológico dos pacientes com EB e propor estratégias educativas para melhoria da atenção à saúde

Objetivos Específicos

- Descrever as características sócio demográficas e clínicas dos indivíduos com EB atendidos em um serviço de referência de Salvador.
- Identificar o grau de informação sobre EB dentre os profissionais das Unidades Básicas de Saúde do Distrito Sanitário Barra/Rio Vermelho e de um serviço de referência do estado da Bahia.
- Apresentar proposta de atividades de capacitação sobre EB com os profissionais da UBS e Serviço de Referência.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

O risco ao qual o participante pode estar exposto é o de eventualmente sofrer constrangimento em não saber responder algumas perguntas do questionário, o que será minimizado com o anonimato do mesmo, sendo os dados de identificação dos participantes mantidos em sigilo.

A pesquisa trará como benefício revelar o perfil dos pacientes com EB atendidos nas unidades de estudo, grau de informação dos profissionais de saúde sobre a doença na Atenção Básica de Saúde e Atenção especializada, para propor ações educativas que propicie melhoria da assistência prestada e o fortalecimento da Rede de Atenção aos usuários com esta patologia.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de um estudo quantitativo do tipo descritivo. O estudo será realizado nas Unidades Básicas de Saúde/Unidade de Saúde da Família do Distrito Sanitário Barra/Rio Vermelho: UBS Clementino Fraga, USF Sabino Silva 9º Centro, UBS São Gonçalo, UBS Engenho Velho da Federação, UBS Osvaldo Caldas Campos Santa Cruz, USF Alto das Pombas, USF Calabar, USF Federação, USF Garcia, USF Menino Joel – Nordeste e no Ambulatório de Dermatologia do Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), entre os meses de janeiro e fevereiro de 2019. As variáveis para os pacientes serão: sócio demográficas (sexo, idade, raça/cor da pele,

14

escolaridade, local de nascimento, local de residência, consanguinidade, presença de familiar com EB), clínicas (tipo e subtipo de EB, localização das feridas, comorbidades), psicológicas (sofrimento mental). Para os gestores e técnico administrativo da UGRA e UGRL e equipe multiprofissional do Ambulatório de Dermatologia do HUPES/UFBA e gestor e equipe multiprofissional das UBS, serão

Endereço: Rua Basílio da Gama s/n

Bairro: Canela

CEP: 40.110-040

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3283-7419

Fax: (71)3283-7460

E-mail: cepisc@ufba.br

UFBA - INSTITUTO DE SAÚDE
COLETIVA DA UNIVERSIDADE
FEDERAL DA BAHIA



Continuação do Parecer: 3.129.175

coletados dados sobre identificação do indivíduo, conhecimento sobre a EB, tratamento da doença e sistema de referência e contra referência. Os dados dos pacientes serão obtidos dos seus prontuários disponibilizados pelo Serviço de Arquivo Médico (SAME) do HUPES/UFBA, segundo instrumento padronizado para coleta de dados (Apêndice A).

Para os gestores, técnico administrativo e equipe multiprofissional do Ambulatório de Dermatologia do HUPES/UFBA e das Unidades Básicas de Saúde do Distrito Sanitário Barra/Rio vermelho, os dados serão obtidos por meio da aplicação de um questionário estruturado (Apêndice B). O questionário será entregue aos gestores e equipe multiprofissional pela pesquisadora e será ofertado um prazo de 72hs para recolher o instrumento preenchido.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

O protocolo de pesquisa apresentou todos os itens solicitados pelo Comitê de Ética.

Recomendações:

Sem recomendações.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

O projeto de pesquisa foi considerado aprovado sem pendências após a avaliação do protocolo de pesquisa e documentos que foram enviados.

Considerações Finais a critério do CEP:

O Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Saúde Coletiva – UFBA analisou, na sessão do dia 29 de janeiro de 2019 o processo no. 048/18 CEP-ISC referente ao projeto de pesquisa em tela.

Tendo apresentado pendências na época da sua primeira avaliação, veio em tempo hábil supri-las adequada e satisfatoriamente de acordo com as exigências da Resolução nº 466 de 12/12/2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS). Assim, mediante a importância social e científica que o projeto apresenta e a sua aplicabilidade e conformidade com os requisitos éticos, somos de parecer favorável à realização do projeto, classificando-o como APROVADO.

Solicita-se a/o pesquisador/a o envio a este CEP de relatórios parciais sempre quando houver alguma alteração no projeto, bem como o relatório final.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

| Tipo Documento | Arquivo | Postagem | Autor | Situação |
|----------------|---------|----------|-------|----------|
|----------------|---------|----------|-------|----------|

Endereço: Rua Basílio da Gama s/n
 Bairro: Canela CEP: 40.110-040
 UF: BA Município: SALVADOR
 Telefone: (71)3283-7419 Fax: (71)3283-7460 E-mail: cepiso@ufba.br

**UFBA - INSTITUTO DE SAÚDE
COLETIVA DA UNIVERSIDADE
FEDERAL DA BAHIA**



Continuação do Parecer: 3.129.175

| | | | | |
|---|--|------------------------|------------------------------|--------|
| Informações Básicas do Projeto | PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1271172.pdf | 23/01/2019 13:19:08 | | Acelto |
| Projeto Detalhado / Brochura Investigador | Projeto_atual.pdf | 16/01/2019 22:09:19 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Outros | anuencia_2.pdf | 16/01/2019 22:08:21 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Declaração de Instituição e Infraestrutura | Digitalizar_2018_12_18_11_02_01_568.pdf | 18/12/2018 20:48:36 | JOILDA SILVA NERY | Acelto |
| TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência | termo_de_consentimento.pdf | 10/12/2018 12:31:21 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência | solicitacao_de_isencao.pdf | 10/12/2018 12:29:29 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Outros | curriculo_do_sistema_de_curriculos_lattes_liviamarabatistaxavier.pdf | 10/12/2018 12:02:31 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Outros | curriculodosistemadecurriculoslattes_JuarezPereiraDias.pdf | 10/12/2018 11:55:35 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Outros | anuencia.pdf | 07/12/2018 23:16:19 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Orçamento | Orcamento.pdf | 07/12/2018 21:58:41 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Cronograma | CRONOGRAMA1.pdf | 07/12/2018 21:19:40 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |
| Folha de Rosto | FR_Livia.pdf | 06/12/2018 15:49:06 | LIVIA MARA BATISTA XAVIER | Acelto |

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 01 de Fevereiro de 2019

Assinado por:
Alicione Brasileiro Oliveira Cunha
(Coordenador(a))

Endereço: Rua Basílio da Gama s/n

Bairro: Canela

CEP: 40.110-040

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3283-7419

Fax: (71)3283-7460

E-mail: cepiso@ufba.br