



SESA ES - SECRETARIA
DA SAÚDE DO GOVERNO DO ESTADO

Linha de cuidado

DA PESSOA COM EPIDERMÓLISE
BOLHOSA



Linhas de Cuidado



Governo do Estado do Espírito Santo
Secretaria de Saúde do Estado do Espírito Santo
Subsecretaria de Estado de Atenção à Saúde
Gerência de Política e Organização das Redes de Atenção em Saúde

LINHA DE CUIDADO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

ESPÍRITO SANTO

2024

Governador do Estado do Espírito Santo

José Renato Casagrande

Secretário de Saúde do Estado do Espírito Santo

Miguel Paulo Duarte Neto

Subsecretário de Estado de Atenção à Saúde

José Tadeu Marino

Gerente de Política e Organização das Redes de Atenção em Saúde

Daysi Koehler Behning

Chefe do Núcleo Especial de Atenção Primária

Maria Angélica Callegario Vieira

Chefe do Núcleo Especial de Atenção Especializada

Ozinelia Pedroni Batista

AUTORES

Margareth Pandolfi

COLABORADORES

Rosalie Matuk Fuentes Torrelío

APRESENTAÇÃO

Uma Linha de Cuidado caracteriza-se por padronizações técnicas que explicitam informações relativas à organização da oferta de ações de saúde no sistema, descrevem rotinas do itinerário do paciente, contemplando informações relativas às ações e atividades de promoção, prevenção, tratamento e reabilitação, a serem desenvolvidas por equipe multidisciplinar em cada serviço de saúde e viabilizam a comunicação entre as equipes, serviços e usuários de uma Rede de Atenção à Saúde (RAS), com foco na padronização de ações, organizando um *continuum* assistencial.

Tem como objetivo específico orientar o serviço de saúde de forma a centrar o cuidado no paciente e em suas necessidades; demonstrar fluxos assistenciais com planejamentos terapêuticos seguros nos diferentes níveis de atenção; e, estabelecer o percurso assistencial ideal dos indivíduos nos diferentes níveis de atenção de acordo com suas necessidades.

Esta Linha de Cuidado e o Fluxo assistencial consequente tem como objetivo organizar a Atenção à saúde dos pacientes com Epidermólise Bolhosa (EB) quando do diagnóstico, tratamento e seguimento, com fins à Integralidade e à Longitudinalidade do Cuidado dos pacientes acompanhados nos Serviços e Centros de Referência (CRs) da Secretaria de Saúde do Espírito Santo (SESA-ES), de acordo com bases científicas vigentes. Tem como público-alvo, os pacientes e os profissionais da saúde que atuam no acompanhamento da Atenção Primária à Saúde (APS) e da Atenção Especializada Ambulatorial e Hospitalar.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

APS	Atenção Primária à Saúde
CFM	Conselho Federal de Medicina
CR	Centros de Referência
COFEN	Conselho Federal de Enfermagem
DEBRA	Associação Portuguesa de Epidermólise Bolhosa
DR	Doença Rara
eAB	Equipes de Atenção Básica
EB	Epidermólise Bolhosa
eSF	Equipes de Saúde da Família
CFM	Conselho Federal de Medicina
DR	Doença Rara
eAB	Equipes de Atenção Básica
ESF	Equipes de Saúde da Família
HINSG	Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória
MS	Ministério da Saúde
NASF	Núcleo Ampliado de Saúde da Família
PNAB	Política Nacional de Atenção Básica
PTS	Projeto terapêutico singular
QV	Qualidade de vida
RAS	Rede de Atenção à Saúde
RAVS	Rede de Atenção e Vigilância à Saúde
RN	Recém-nascido
SUS	Sistema Único de Saúde
UBS	Unidades Básicas de Saúde

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	6
1.1 CONTEXTO EPIDEMIOLÓGICO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA.....	7
1.2 DIAGNÓSTICO CLÍNICO.....	110
1.3 SINAIS E SINTOMAS.....	110
1.4 DIAGNÓSTICO LABORATORIAL.....	121
2. ORGANIZAÇÃO DA REDE ASSISTENCIAL	142
2.1 ATENÇÃO AOS PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA NA APS.....	142
2.2 ATENÇÃO AOS PACIENTES NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA.....	154
2.2.1 Atribuição do dermatologista.....	16
2.2.2 Atribuição do cirurgião.....	177
2.2.3 Atribuição do pediatra.....	187
2.2.4 Atribuição do enfermeiro.....	187
2.2.5 Atribuição do técnico de enfermagem.....	19
2.2.6 Atribuição do psicólogo.....	19
2.2.7 Atribuição do assistente social.....	19
2.2.8 Atribuição do nutricionista.....	19
2.2.9 Atribuição de demais especialidades.....	22
2.3 COMPONENTES DA ATENÇÃO ESPECIALIZADA NA LINHA DE CUIDADO.....	23
2.3.1 Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória.....	23
2.2.2 Referência Adulto.....	24
3. FLUXO REGULATÓRIO	255
3.1 SUSPEITA DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA NO NASCIMENTO.....	25
3.2 SUSPEITA DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA PÓS ALTA DA MATERNIDADE.....	26
3.3 REGULAÇÃO.....	27
4. ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA.....	28
5. ARTICULAÇÃO INTERSETORIAL.....	28
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS	29
REFERÊNCIAS	
APÊNDICES	

1. INTRODUÇÃO

De acordo com a OMS uma Doença Rara (DR) é definida como aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos, estas são geralmente crônicas, progressivas, degenerativas e até mesmo incapacitantes, afetando a qualidade de vida das pessoas e de suas famílias. Junta-se a isto o seu fato de que muitas vezes tem diagnóstico dificultado devido à falta de conhecimento dos profissionais de saúde, bem como dos inúmeros sintomas que levam à confusão com outras patologias.

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma DR de pele, hereditária e não contagiosa que se caracteriza pelo aparecimento de bolhas e posteriormente feridas em todo corpo, principalmente em áreas de maior atrito e em mucosas como a oral, nasal, esofágica, trato gastrointestinal, geniturinário, cavidade anal e conjuntiva dos olhos (COUTO *et al.*, 2018).

Segundo Couto *et al.* (2015-2016), por ser uma das mais complexas doenças de conhecimento médico, a EB apresenta pacientes com uma reduzida qualidade e esperança de vida nos subtipos mais severos. Sua raridade leva a falta ou insuficiência de conhecimentos científicos, a escassez de investimentos na investigação e tratamento, e a fragilidade das políticas públicas voltadas para o diagnóstico, tratamento e acompanhamento em tempo oportuno, culminando em cuidados de saúde inadequados e na exclusão cultural, econômica, profissional e social.

O principal objetivo dessa linha de cuidado é instituir o fluxo regulatório para o atendimento às pessoas com EB no Espírito Santo, além disso, busca-se também instituir protocolos para o atendimento desses pacientes, informar as equipes de saúde quanto aos sinais e sintomas da doença, facilitando o diagnóstico precoce e o adequado encaminhamento da criança, levando a um tratamento que previna grandes sequelas e traga uma melhor qualidade de vida a essas pessoas.

Além de rara, a EB é subnotificada por diversos motivos, como não estar entre as doenças de notificação compulsória, ser pouco conhecida, ser confundida com outros diagnósticos ou, ainda, por ser tratada com providências caseiras passadas de pais para filhos nos casos leves.

Dessa forma, um fator de relevância na justificativa da implantação do programa é a possibilidade de busca ativa dos pacientes ainda desconhecidos da equipe, com a oferta do tratamento correto, redução de sequelas e, conseqüentemente, redução do ônus sobre a previdência social pelo afastamento do próprio ou de um familiar do mercado de trabalho.

A implantação de uma linha de cuidado para EB no ES e um Serviço Especializado no Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG) que se torne a referência no estado, além de impactar na redução de óbitos infantis e na qualidade de vida (QV) das pessoas e suas famílias, terá repercussão direta na redução dos gastos com internação para este público.

Diante do exposto, torna-se necessário a criação de uma linha de cuidado buscando orientar os profissionais de saúde para que em sua prática, venham a trazer uma melhor QV a estes pacientes, e traçar um percurso longitudinal para o cuidado integral nos diferentes pontos de atenção da rede de saúde, desde a Atenção Primária à Saúde (APS) à especializada, e promover a articulação e integração de ações com as demais políticas públicas.

1.1 CONTEXTO EPIDEMIOLÓGICO DA EB

Com base em dados epidemiológicos, a ocorrência mundial da EB é cerca de um caso da doença a cada 50 mil nascidos vivos no mundo. A incidência estimada nos EUA é de um a cada 20 mil nascidos vivos. Estima-se que existam 500 mil pessoas com EB no mundo todo. No Brasil, a expectativa é de 1.600 pessoas, porém, de acordo com o site da Associação portuguesa de EB (Debra) Brasil, há 1.027 cadastro de pacientes, indicando ainda uma subnotificação da doença no país.

EB hereditária é de ocorrência mundial e acomete ambos os sexos. Não há dados epidemiológicos sobre sua frequência no Brasil. De acordo com a literatura, a prevalência de EB fica em torno de 11 casos por um milhão de habitantes e a incidência de aproximadamente 20 casos por um milhão de nascidos vivos. A taxa de incidência de EB, por subtipo, é aproximadamente oito por milhão de nascidos vivos para EB simples, três por milhão de nascidos vivos para EB juncional, dois por milhão de nascidos vivos para EB distrófica dominante e três por um milhão de nascidos

vivos por EB distrófica recessiva (BRASIL, 2019).

O Estado do Espírito Santo ainda carece de dados epidemiológicos. Atualmente, temos conhecimento de 52 pessoas com EB no Estado, das quais 45 são da forma simples e sete são da forma distrófica, sendo acompanhadas no Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória, conforme especificado na tabela abaixo.

Região de Saúde	Município	EB Distrófica	EB Simples	Total
Central Norte	Montanha	-	1	1
	Colatina	-	1	1
	Linhares	1	7	8
	São Roque do Canaã	2	-	2
Metropolitana	Cariacica	-	1	1
	Fundão	-	1	1
	Guarapari	1	-	1
	Aracruz	1	11	12
	Ibiraçu	-	3	3
	João Neiva	-	6	6
	Serra	-	7	7
	Vila Velha	2	4	6
	Vitória	1	1	2
Sul	Anchieta	1	-	1
Total		9	43	2

Quadro 1. Distribuição de casos de Epidermólise Bolhosa, Espírito Santo, 2019

Na Tabela 1. Estão expressos os atendimentos hospitalares relacionados à Epidermólise Bolhosa, Espírito Santo 2019-2023.

Tabela1. Atendimentos hospitalares relacionados à Epidermólise Bolhosa, Espírito Santo 2019-2023

CID Princ./Topogr.	2019	2020	2021	2022	2023
L12.3 Epidermolise bolhosa adquirir	1	0	1	3	3
Q81 Epidermolise bolhosa	1	0	0	0	6
Q81.0 Epidermolise bolhosa simples	0	0	1	1	0
Q81.1 Epidermolise bolhosa letal	0	0	0	0	0
Q81.2 Epidermolise bolhosa distrofica	0	1	4	0	0
Q81.8 Outr epidermolises bolhosas	0	0	0	1	1
Q81.9 Epidermolise bolhosa NE	2	0	2	0	0
Total	4	1	8	5	10

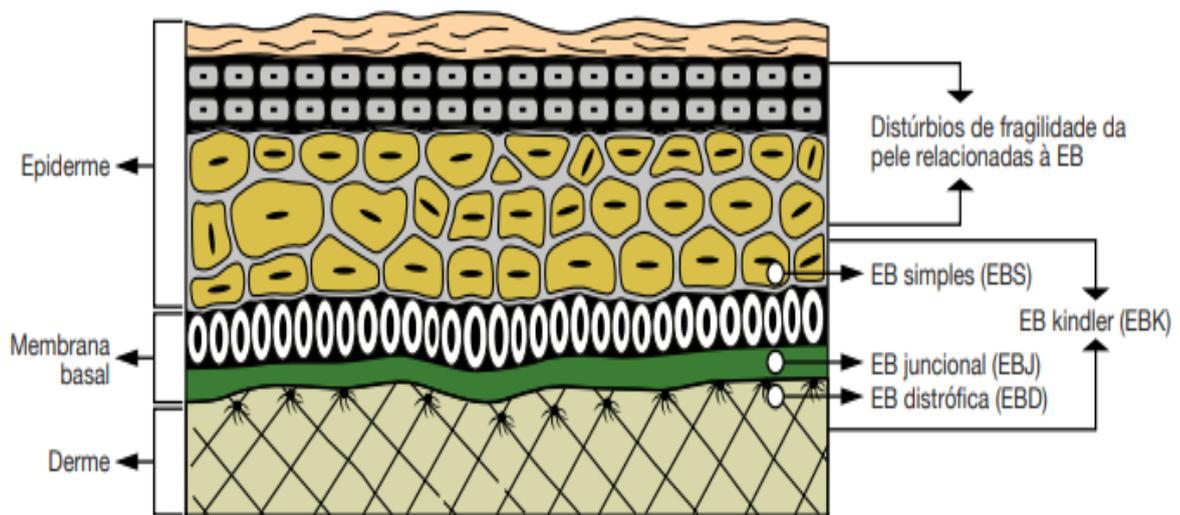
Fonte: Sistema TABWIN, Ministério da Saúde, janeiro, 2024

A EB se configura em um grupo de doenças, de caráter genético, como já dito anteriormente, que se classifica de acordo com sua forma de transmissão hereditária : autossômico dominante ou recessivo, geralmente as formas

recessivas são mais graves.

Conforme Has *et al.* (2020), a EB, é definida pela formação de bolhas a partir de um trauma mecânico que leva a ruptura da junção dermoepidérmica. A sua classificação vai ocorrer a partir do local onde a pele é rompida. Na EB simples a clivagem ocorre na epiderme, enquanto que na EB Juncional a ruptura é dentro da lâmina lúcida. A EB Distrófica apresenta clivagem ocorre logo abaixo da membrana basal dentro da parte mais superficial da derme e, por fim, na Síndrome de Kindler essa ruptura ocorre há um misto no nível onde ocorre a formação das bolhas.

DIAGRAMA DE SEÇÃO TRANSVERSAL DA PELE



DEBRA International - adaptado da Debra of America, do US National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Disease e Has *et al.* 2020

Figura 1. Local de Clivagem nos subtipos de EB
Fonte: Debra International (2020)

De acordo com Cecato *et al.* apud (couto (2015-2016), as manifestações dos sintomas podem variar de leve a grave, conforme o tipo de EB. As pessoas com tal diagnóstico podem apresentar vários tipos de comprometimento físico, dentre estes na mobilidade, na visão, no sistema respiratório e digestório, entre outros. A dor é um sintoma comum às pessoas com EB, e em alguns fenótipos a condição pode levar a pessoa a óbito antes dos 30 anos.

FREQUÊNCIA E CLASSIFICAÇÃO DOS TIPOS DE EB

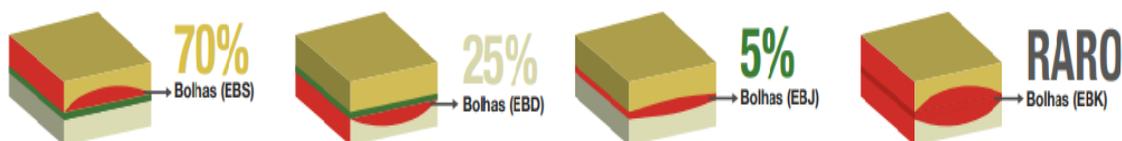


Figura 2. Descritivo dos tipos, Frequência e Classificação dos Tipos de EB
Fonte: Debra International (2020)

1.2 DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Suspeita-se que a EB exista quando imediatamente após o nascimento ou nas primeiras horas e dias são observadas bolhas e/ou feridas na pele de um bebê. Podem ser apenas poucas bolhas pequenas, mas também podem envolver grandes superfícies corporais. Às vezes, a pele de uma parte do corpo parece estar totalmente ausente (*Aplasia Cutis*), principalmente nos pés e região pré tibial.

Uma correta classificação quanto ao subtipo da EB é importante para ser definido o melhor tratamento do paciente, pensar seu prognóstico e dessa forma, buscar estabelecer os profissionais que estarão envolvidos no cuidado.

1.3 SINAIS E SINTOMAS

Como já exposto, Has *et al.* (2020) mostraram que o principal sintoma em referência à EB é o aparecimento de bolhas. Estas podem ser generalizadas, disseminadas ou restritas à locais com um maior mecanismo de trauma, como pés e mãos e dependendo do nível de rompimento da epiderme, estas bolhas podem ser superficiais, como na EB simples ou mais profundas, nos demais tipos de EB. As alterações na pele podem curar de forma espontânea até a restituição à integridade ou gerar sequelas, tais como, hiper ou hipopigmentação, cicatrizes ou atrofia de pele.

Embora tenha sido evidenciado que os principais sintomas se mostram na pele, dependendo do tipo pode ter outros órgãos acometidos. As membranas mucosas orais, esofágicas, traqueais, geniturinárias e oculares podem ser afetadas por erosões, ulcerações e cicatrizes. A fragilidade dos anexos cutâneos pode envolver unhas, que podem se tornar distróficas ou perdidas, e cabelos, levando à alopecia. Essas manifestações são características de subtipos específicos de EB (BRASIL, 2019).

As inúmeras cicatrizações levam a contraturas ou mutilações da extremidades, gerando as chamadas “luva de box”, devido o formato que as mãos apresentam, microstomia, desfiguração e estenose esofágica comuns na Síndrome de Kindler e na EB distrófica, ou dispneia com risco de asfixia em formas específicas de EB juncional. Os dentes podem ser afetados por causa da amelogenese imperfeita (em EB juncional) ou secundariamente à fragilidade e cicatrização da mucosa oral, levando a uma higiene bucal prejudicada.

Nas formas mais graves da doença, vários fatores podem interferir na nutrição do paciente como microstomia, anquiloglossia, bolhas em cavidade oral ou esôfago, alterações dentárias, refluxo gastroesofágico, gastrite, megacólon, doenças inflamatórias intestinais. Dessa forma, essas alterações geram déficits na ingestão e absorção de nutrientes, que causam anemia, atraso no desenvolvimento osteoporose e constipação intestinal (BRASIL, 2019).

1.4 DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

O diagnóstico laboratorial pode envolver um combinado de testes moleculares e histopatológicos. A aplicação do teste correto e, conseqüentemente, a correta classificação do tipo de EB é de fundamental importância para o correto direcionamento do manejo da condição e para a previsão quanto ao prognóstico. É considerado o exame padrão ouro de diagnóstico para melhor basear a terapêutica, o sequenciamento genético.

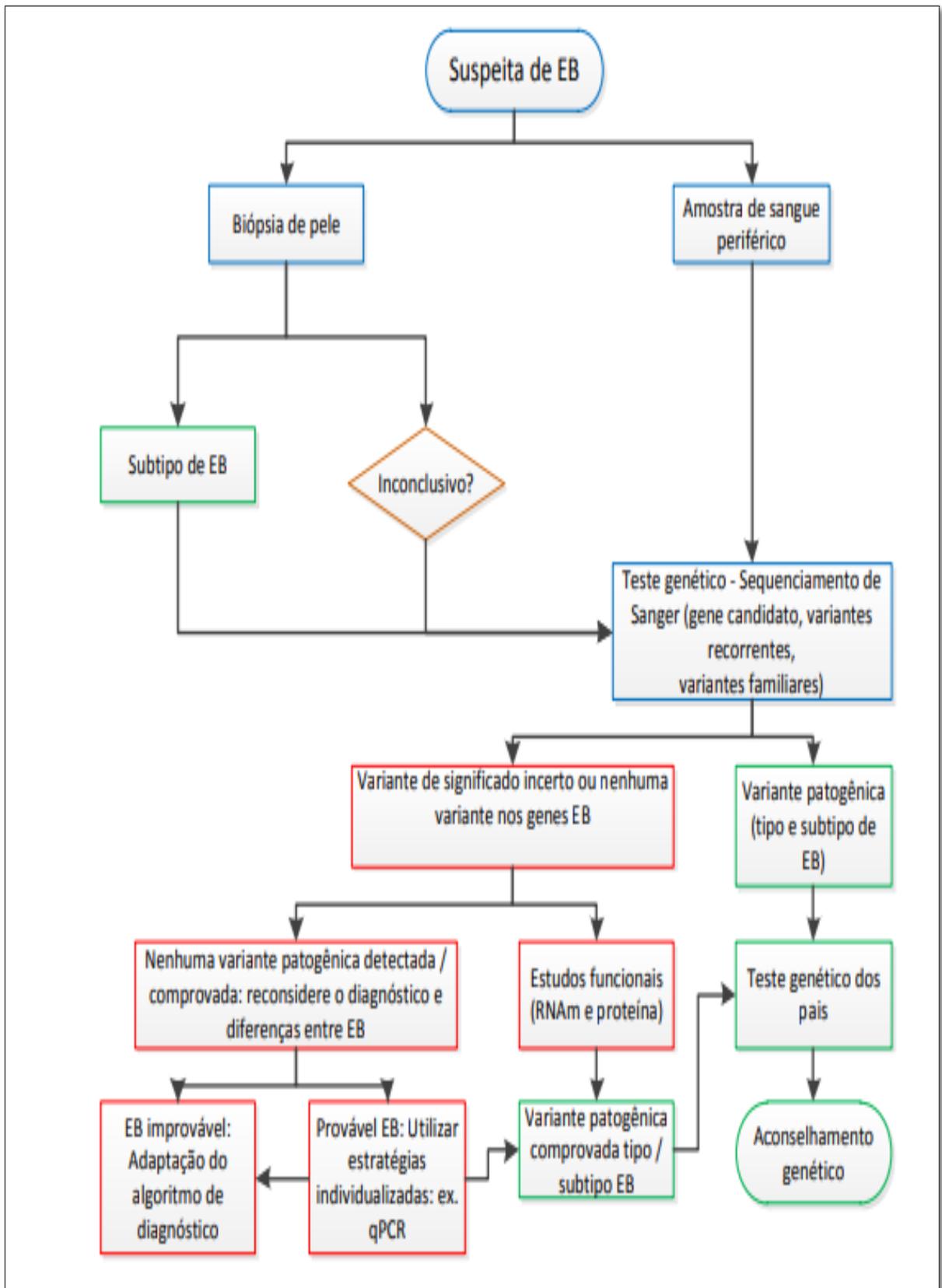


Figura 3. Fluxograma para diagnóstico de EB

2. ORGANIZAÇÃO DA REDE ASSISTENCIAL

2.1 ATENÇÃO AOS PACIENTES COM EB NA APS

A APS é caracterizada como porta de entrada preferencial do Sistema Único de Saúde (SUS), por possuir um espaço privilegiado de gestão do cuidado das pessoas e cumpre papel estratégico na rede de atenção, servindo como base para o seu ordenamento e para a efetivação da integralidade no cuidado. Para tanto, é necessário que tenha alta resolutividade, com capacidade clínica, gestão do cuidado e incorporação de tecnologias (diagnósticas e terapêuticas), além da articulação com outros pontos da Rede de Atenção e Vigilância à Saúde (RAVS) (BRASIL, 2017).

Nessa perspectiva, após a alta dos serviços especializados, os pacientes devem estar vinculados à APS para fins de transição do cuidado e garantia da continuidade do acompanhamento. Desse modo, torna-se possível viabilizar estratégias de conciliação terapêutica até o restabelecimento desses pacientes, e o tratamento das condições crônicas diagnosticadas ou acompanhadas previamente (BRASIL, 2017).

De acordo com a Política Nacional de Atenção Primária (PNAB), cabe aos gestores municipais e suas equipes de saúde, programarem as ações da APS a partir de sua base territorial, conforme as necessidades de saúde identificadas em sua população.

A Atenção Básica, por meio das Unidades Básicas de Saúde (UBS), Equipes de Saúde da Família (eSF), Equipes de Atenção Básica (eAB) e do Núcleo Ampliado de Saúde da Família e Atenção Básica (NASF-AB) constitui uma das portas de entrada do indivíduo e sua família na Redes de Atenção à Saúde (RAS) realizando o cuidado próximo ao domicílio e encaminhando aos demais níveis quando necessário (compartilhamento do cuidado).

A educação permanente para os profissionais que atuam na Atenção Básica tem papel fundamental na qualificação do atendimento na porta de entrada, garantindo processo formativo aos profissionais na assistência, aos pacientes e suas famílias. Além disso, é capaz de propiciar o encaminhamento regulado do paciente aos serviços especializados, informações precisas sobre o apoio às pessoas e famílias

sobre a caracterização de suas condições de riscos ou recorrências, formas de lidar com as diferentes situações geradas, reabilitação e adaptação, apoio familiar e reinserção social, podendo proporcionar, assim, um cuidado integral.

Cabe a atenção básica:

- a) Encaminhar os casos suspeitos ao serviço de referência, de acordo com o fluxo regulatório (anexo I), orientando, executando e acompanhando o plano de cuidados construído junto à equipe multidisciplinar da atenção especializada;
- b) Orientar, preferencialmente por meio de equipe multidisciplinar e interdisciplinar sobre a doença, permitindo a discussão conjunta, favorecendo a compreensão e o seguimento da atenção;
- c) Dar seguimento ao Aconselhamento Genético realizado em serviço habilitado, após contrarreferência, em conjunto com a atenção especializada;
- d) Oferecer atenção multiprofissional e Projeto terapêutico singular (PTS): o indivíduo e sua família devem ser acompanhados no seu território pela equipe de atenção básica, durante e após o processo de definição diagnóstica.

O apoio multiprofissional, a partir da necessidade de cada paciente, é essencial para a qualidade do cuidado prestado. Alguns instrumentos, como a realização do PTS, são norteadores para as equipes de referência (Serviços Especializados e Serviços de Referência de DRs, Atenção Básica, NASF e outros) atuar com uma abordagem integral, compartilhando o cuidado entre si.

2.2 ATENÇÃO AOS PACIENTES COM EB NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA

Entende-se por atenção especializada ambulatorial e hospitalar o conjunto de diversos pontos de atenção já existentes na RAS, com diferentes densidades tecnológicas, para a realização de ações e serviços de urgência, serviços de reabilitação, ambulatorial especializado e hospitalar, apoiando e complementando os serviços da atenção básica de forma resolutiva e em tempo oportuno.

A Atenção Especializada deverá garantir:

- a) Acesso a recursos diagnósticos e terapêuticos, mediante protocolos e

diretrizes;

- b) Acesso à informação;
- c) Agendamento, quando indicado;
- d) Estruturação do cuidado de forma integrada e coordenada, desde o acolhimento, apoio, reabilitação e prevenção;
- e) Apoio matricial à Atenção Básica;
- f) Apoio matricial à atenção básica pós agendamento.

Este nível de atenção deverá garantir também a referência para os procedimentos diagnósticos, cirúrgicos e terapêuticos de diversas especialidades que estejam neste nível de complexidade.

O Serviço de Referência para Atenção Especializada a Pessoas com EB, estará localizado no HINSG, devendo funcionar com equipe multiprofissional que conte, minimamente, com: médico dermatologista; médico cirurgião; pediatra (neonatologista e/ou intensivista), enfermeiro; assistente social; psicólogo; nutricionista; técnico de enfermagem; responsável técnico médico pelo serviço, registrado no Conselho Federal de Medicina (CFM).

A regulação do serviço dar-se-á via Regulação Formativa, sendo o retorno e as consultas complementares inseridas no sistema pelo próprio serviço. Confirmado o diagnóstico o agendamento será realizado para uma equipe multidisciplinar, onde o paciente e sua família passarão por um ciclo de atendimentos em um mesmo dia, de modo a economizar tempo e recursos, além de evitar vários deslocamentos do usuário até o serviço. Após avaliação e intervenções necessárias, o usuário será contrarreferenciado para o município de origem, munido de um plano de cuidados a ser realizado pelo paciente e/ou seus familiares, apoiados pela equipe de Atenção Básica, previamente orientada/capacitada pela equipe especializada do HINSG.

2.2.1 Atribuição do dermatopediatra e/ou dermatologista

- Solicitar exames e avaliar os resultados com o propósito de esclarecer o diagnóstico e propor o plano terapêutico melhor indicado a cada caso;
- Avaliar possíveis diagnósticos diferenciais;

- Orientar sobre os cuidados gerais com a pele como limpeza e hidratação com produtos adequados à pele sensível;
- Indicar medicações associadas;
- Instruir sobre prevenção e tratamento das complicações cutâneas;
- Encaminhar os pacientes com complicações e/ou urgência para atendimento hospitalar;
- Evoluir em prontuário único;
- Participar da elaboração do plano terapêutico, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

2.2.2 Atribuição do cirurgião

- Consultar e acompanhar o quadro clínico do paciente e suas condições de tratamento e assistência;
- Participar do diagnóstico clínico e auxiliar no caso de necessidade de biópsias cutâneas para confirmar fenótipo da doença ou diagnóstico diferencial, com foco no tratamento de feridas complexas para avaliar melhor cobertura disponível;
- Instruir sobre prevenção e tratamento das complicações cutâneas;
- Propor e executar correção das deformidades em mãos conhecidas como sindactílias, só ou em conjunto com equipe de cirurgia de mãos;
- Coletar material para biópsia no caso de suspeita de transformação maligna e ressecção caso haja indicação;
- Encaminhar os pacientes com complicações e/ou urgência para atendimento hospitalar;
- Evoluir em prontuário único;
- Participar da elaboração do plano terapêutico, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;

- Participar das reuniões da equipe.

2.2.3 Atribuição do pediatra

- Responsáveis pelo atendimento inicial do recém-nascido ou criança no caso de transferências inter hospitalar;
- Participar do diagnóstico clínico do paciente;
- Acompanhar o crescimento e desenvolvimento da criança;
- Prevenção e orientação dos agravos comuns a idade;
- Encaminhar para inter consultas com outros especialistas fora do núcleo central;
- Realizar orientação vacinal;
- Encaminhar os pacientes com complicações e/ou urgência para atendimento hospitalar;
- Evoluir em prontuário único;
- Participar da elaboração do plano terapêutico, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

2.2.4 Atribuição do enfermeiro

- Responsabilizar-se pelos cuidados com as feridas agudas e crônicas em geral;
- Atender a criança/adolescente e sua família, procedendo à entrevista, exame físico, registro do atendimento em formulário próprio, e evolução de enfermagem no prontuário único, conforme Resolução Conselho Federal de Enfermagem (COFEN) - 358/2009;
- Realizar curativos, quando necessário, orientar e acompanhar a evolução do quadro, mediante os cuidados propostos e indicar curativos não convencionais, quando for pertinente;
- Orientar sobre uso, manuseio e cuidado com curativos, equipamentos,

dispositivos e acessórios, prevenindo agravos, visando maior aproveitamento e incentivando o autocuidado;

- Orientar e instruir sobre o manejo dos pacientes durante um procedimento cirúrgico;
- Encaminhar para avaliação médica, nutricional, psicológica e social, quando houver indicação;
- Aconselhar sobre a vida cotidiana com a ferida, orientando o paciente, familiares e/ou cuidadores a respeito de dieta, higiene, vestuário, repouso, hidratação oral e atividades de vida diária;
- Reavaliar os pacientes em períodos estabelecidos, conforme o plano terapêutico;
- Participar da elaboração do plano terapêutico, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

2.2.5 atribuição do técnico de enfermagem

- Acompanhar e auxiliar as atividades do enfermeiro e do médico;
- Providenciar o material necessário para as consultas, bem como toda organização ao término do atendimento;
- Organizar o material de uso visando maior praticidade no atendimento ao usuário;
- Cadastrar o usuário no Serviço;
- Atender a criança/adolescente com sua família para realização de curativos, quando necessário, sob supervisão do enfermeiro, e acompanhar a evolução do quadro, mediante os cuidados propostos;
- Entrevistar, previamente, os pacientes para a entrega de material e registrar os atendimentos, de forma adequada, no prontuário e no sistema digitalizado;
- Agendar e confirmar consultas/exames junto aos usuários;

- Participar de reuniões de equipe e colaborar nas rotinas do setor.

2.2.6 Atribuição do psicólogo

- Atender a criança/adolescente e sua família (em conjunto ou separadamente), identificando demandas e recursos psicoemocionais, oferecendo apoio psicológico;
- Realizar anamnese psicológica e, se necessário, prover atendimento psicológico ao familiar;
- Avaliar, entre outros critérios, o grau de compreensão e aceitação do quadro atual e a existência de uma rede de apoio na qual possa dispor do suporte emocional necessário para realização do tratamento de forma adequada e adaptativa;
- Orientar a criança/adolescente e sua família quanto à importância da participação e adesão ao plano terapêutico proposto pela equipe;
- Realizar atendimentos psicológicos, de acordo com as necessidades específicas das crianças/adolescente e/ou familiares, visando construir junto deles estratégias de enfrentamento e adaptação à nova realidade;
- Realizar atendimento de urgência oferecendo apoio emocional em situações de crise reativa e pontual;
- Apoiar o paciente e sua família em sua busca de qualidade de vida, oferecendo suporte sempre que necessário;
- Esclarecer quanto aos limites da reabilitação e adequação de expectativas;
- Orientar acerca da autoestima e mudança da imagem corporal;
- Formar e coordenar grupos de apoio ao paciente, familiares e cuidadores visando à integração pessoal e social;
- Promover junto aos familiares uma percepção realista da situação vivenciada, buscando o reconhecimento das potencialidades e limitações, bem como a eliminação de atitudes de rejeição ou super proteção no ato do cuidar;
- Reavaliar, periodicamente, os pacientes e programar novas diretrizes para o

tratamento, quando necessário;

- Registrar, nos prontuários, a evolução clínica psicológica do paciente, em conformidade com os princípios éticos profissionais;
- Participar de reuniões de equipe, informando sobre os aspectos psicológicos mais significativos dos casos, sua evolução e condições gerais;
- Preparar psicologicamente o paciente e a família em caso de necessidade de tratamento cirúrgico das complicações;
- Participar da elaboração do plano terapêutico, juntamente com a equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para o tratamento;

2.2.7 Atribuição do assistente social

- Acolher o paciente e a família visando humanização do atendimento e fortalecendo o vínculo com a equipe;
- Orientar sobre o fluxo do tratamento, a importância da adesão conforme orientações da equipe e sobre o cadastro nacional;
- Orientar sobre os direitos do paciente e as estratégias para o acesso conforme disposições legais;
- Buscar conhecer o contexto socioeconômico da família, o impacto do diagnóstico e do tratamento nas suas condições de vida;
- Facilitar a identificação das demandas específicas bem como dos recursos pessoais, familiares e sociais de que possa dispor para a superação das dificuldades;
- Realizar busca ativa quando necessário;
- Contribuir no planejamento, promoção, realização e registros inerentes a atividades educativas para a família e para comunidade;
- Propor e facilitar articulações interinstitucionais quando necessário ou oportuno;
- Participar de reuniões de equipe;

- Registrar atendimentos no prontuário único.

2.2.8 Atribuição do nutricionista

- Avaliar o estado nutricional com base nos dados clínicos, laboratoriais e antropométricos nos vários estágios de saúde e doença;
- Avaliação nutricional deve ser realizada regularmente, com o objetivo de identificar sinais e sintomas de má nutrição e depleção ou risco nutricional, verificar distúrbios alimentares, intercorrências, relatos de queixas e de outras informações fundamentais para o direcionamento da conduta nutricional;
- Desenvolver orientação individualizada específica para idade, com proposta de intervenção nutricional e de planos de cuidados nutricionais adequados para as necessidades clínicas e nutricionais dos pacientes, na terapia vitamínica e mineral, e nas abordagens específicas;
- Prescrever/ ajustar a suplementação alimentar necessária para garantir a ingestão alimentar adequada conforme recomendações nutricionais;
- Realizar a anamnese alimentar completa periodicamente, analisar a ingestão alimentar, estimar as necessidades nutricionais e elaborar a prescrição dietética com base nas diretrizes do diagnóstico de nutrição;
- Analisar e propor a necessidade de intervenção precoce e indicação de estratégias para recuperação nutricional de acordo com as particularidades apresentadas pelos pacientes atendidos;
- Emitir laudo/parecer nutricional, quando necessário for, para solicitação de fórmulas especiais e serviços específicos;
- Emitir parecer técnico quanto à padronização de dietas e módulos de nutrientes necessários destinados especificamente aos pacientes com EB;
- Participar de avaliações e pesquisas multiprofissionais; e ser um recurso para o treinamento, educação, desenvolvimento e apoio para os outros componentes da rede de cuidados à EB;
- Redigir/ participar da elaboração de documentos técnicos relacionados à questões nutricionais no tratamento dos pacientes com EB, como, por

exemplo, recomendações, protocolos clínicos, diretrizes técnicas, etc.

2.2.9 Atribuição de demais especialidades

Além dos profissionais da equipe mínima, consultas com outros especialistas podem ser solicitadas esporadicamente, tais como:

- **Oncologista:** nas formas mais graves de EB, há uma predisposição maior de desenvolver neoplasias (câncer) de pele. O oncologista em conjunto com o cirurgião poderá definir o melhor tratamento para esses casos;
- **Cardiologista:** para a prevenção de doenças cardíacas mais comuns nas formas graves da doença;
- **Endocrinologista:** para acompanhar as alterações hormonais e atraso na puberdade que pode acontecer também nas formas mais graves;
- **Ortopedista:** Cuidará das complicações ósseas, corrigindo precocemente o encurtamento de tendões e atrofias articulares decorrente das formas mais graves da doença;
- **Geneticista:** responsável pela orientação para os próximos filhos (aconselhamento genético) e auxílio no diagnóstico;
- **Patologista:** responsável pelo diagnóstico;
- **Otorrinolaringologista:** para tratar bolhas nos órgãos da respiração ou da audição;
- **Oftalmologista:** para tratar possíveis complicações dos olhos, como bolhas na conjuntiva, que podem levar a dificuldade visual, ou lesões mais graves na córnea. A avaliação com esse especialista deverá ser de rotina, uma vez ao ano de forma preventiva, podendo aumentar no caso de complicações que necessitem de acompanhamento especializado;
- **Especialista em dor e neurologista:** para amenizar a dor constante da doença e, em especial, nos momentos de exacerbação, como durante a coleta de exames, troca de curativos e banho.
- **Anestesista:** por ocasião de procedimentos cirúrgicos, é importante que o anestesista também tenha experiência em EB e conheça seu manuseio.

- **Gastroenterologista:** para acompanhar possíveis complicações do tubo digestivo, tais como estreitamento do esôfago e constipação intestinal.
- **Fisioterapeuta e terapeuta ocupacional:** É essencial manter o paciente em movimento e alongado, isso previne as alterações osteoarticulares, como encurtamento de tendões e osteoporose.
- **Fonoaudióloga:** Auxilia nos exercícios para melhorar a deglutição e a fala.
- **Cirurgião dentista e Ortodontista:** para dar atenção à boca, onde as bolhas podem dificultar a alimentação. Os dentes devem ser avaliados com frequência e tratados com toda a atenção, pois muitas vezes tem alterações estruturais e quando são normais, podem ter alterações dentárias por causa da dieta, sendo a prevenção a única forma de evitar complicações mais graves.

2.3 COMPONENTES DA ATENÇÃO ESPECIALIZADA NA LINHA DE CUIDADO

2.3.1 Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HISNG)

O HINSNG é hoje a referência para as intercorrências e/ou com procedimentos que requeiram internação para crianças e adolescentes na rede de atenção estadual. Neste local também ocorre as consultas ambulatoriais para acompanhamento especializado desses pacientes.

O HINSNG conta com profissionais que vêm desenvolvendo a atenção às crianças e adolescentes com EB há vários anos, seguindo os consensos internacionais dos últimos 4 anos, embora sem uma equipe integrada. Importa designá-los oficialmente junto com outros servidores da instituição para compor a equipe mínima do Serviço de Atenção Especializada em EB.

Importa notar que, desde que foi instituída a Comissão de Prevenção e Tratamento de Lesões em 2015 com a adoção de protocolos apropriados segundo os consensos internacionais, caiu a um caso de internação por infecção na pele de crianças com EB, durante todo o ano de 2016, sendo a dilatação esofágica, as coletas de tecido para cultura e antibiograma das feridas e as punções venosas dentro do centro cirúrgico, junto com as transfusões sanguíneas, os procedimentos mais realizados

nesses últimos anos. É importante citar que desde 2015 outros procedimentos cirúrgicos foram realizados na instituição como o Mutirão para Correção das sindactílias em Junho de 2018, e diversas cirurgias ortopédicas na tentativa de melhorar algumas deformidades adquiridas devido à doença.

2.3.2. Hospital Estadual Dr. Jayme Santos Neves

O Hospital é referência para maiores de 18 anos de idade.

Endereço: Avenida Paulo Pereira Gomes, s/n., Morada de Laranjeiras, Serra (ES), CEP. 29.166-828, Tel. n. (27) 3331-7500 / 3331-7502

2.3.3 Critérios clínicos para o acesso

- Ter sido referenciado pela regulação SESA-ES;
- Estar em consonância com os critérios de encaminhamento que constam dos protocolos da Gestão da Clínica e da regulação formativa das especialidades de Oftalmologia, Dermatologia e Oncologia, SESA, 2022, bem como as Linhas de Cuidado.

Os serviços e hospitais de apoio para a Pessoa com EB são:

Região Central Norte	Hospital Dr. Joao dos Santos Neves	Baixo guandu
	Hospital São José	Colatina
	Hospital Maternidade Nossa Senhora de Aparecida	Montanha
	Hospital Rio Doce	Linhares
	Hospital Maternidade São Mateus	São Mateus
Região Metropolitana	Hospital Infantil e Maternidade Dr. Alzir Bernardino Alves	Vila Velha
	Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitoria	Vitória
Região Sul	Hospital Evangélico de Cachoeiro de Itapemirim	Cachoeiro de Itapemirim
	Hospital Santa Casa de Misericórdia de Cachoeiro De Itapemirim	
	Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes	Vitória
	Hospital São Francisco de Assis	Cariacica

3. FLUXO REGULATÓRIO

Um dos grandes desafios para aprimorar os serviços ofertados a essa população, é a obtenção de informações e qualificação dos registros dos dados no SISAB, principalmente no que diz respeito ao acompanhamento da Pessoa com EB pelos serviços de APS.

Ressalta-se que a porta de entrada no SUS para, aproximadamente, 95% da população tem sido a Atenção Especializada, justamente quando são identificados agravos. Há, portanto, a necessidade de atenção e um cuidado integral das Pessoas com EB na APS, possibilitando a intervenção precoce que favoreça o diagnóstico e o tratamento, bem como a prevenção nos mais diversos cuidados em saúde.

Considerando esses desafios, é necessária orientação e sensibilização de gestores, trabalhadores e profissionais a qualificar o registro do atendimento às Pessoas com EB, a partir do preenchimento do CID-10 Q81 nos Sistemas de informação em saúde (SIS). A identificação dos usuários é fundamental para a qualidade da informação, para o monitoramento e avaliação dos serviços de saúde e para subsidiar políticas públicas que visem melhorar as condições de vida das Pessoas com EB.

Nesse sentido, o esforço dos gestores no âmbito das Secretarias Estaduais e Municipais de Saúde é necessário para que tomem conhecimento em seus territórios, bem como ênfase aos profissionais de saúde a importância da realização do registro CID-10 referente à EB em todo contato assistencial ao indivíduo acometido por essa alteração genética para melhor acompanhamento das necessidades do âmbito da demanda regulatória.

3.1 SUSPEITA DE EB NO NASCIMENTO

Na suspeita de EB no nascimento, a maternidade deverá realizar contato direto com a equipe de referência do HINSG, relatando detalhadamente o quadro clínico, aspecto e extensão das lesões. Uma vez detectada a necessidade de transferência, a equipe da maternidade deverá proceder com solicitação de vaga junto à regulação formativa, devendo a criança ser transferida para o HINSG.

Enquanto o recém-nascido (RN) não é transferido, ou no caso de não haver necessidade de transferência, a equipe da maternidade será orientada pela equipe de referência quanto aos cuidados com o RN, realizando o cadastro junto a Associação DEBRA Brasil para o recebimento do *kit* borboletinha, que contém os curativos e coberturas necessárias aos três primeiros meses de vida.

Dentro do hospital de referência, a criança será avaliada clinicamente por equipe multiprofissional e deverá ser definido o melhor exame para definição diagnóstica. Caso necessário, criança deverá ser avaliada pelo geneticista para solicitação de Sequenciamento Genético.

Na alta, a família receberá o plano de cuidados a ser desenvolvido pela família, com o apoio da Equipe de Atenção Básica responsável pelo território onde a família reside. Antes da alta a equipe de Atenção Básica será contatada pela Equipe de referência do HINSG para orientações sobre a doença e cuidados, iniciando o processo de formação em serviço.

O acompanhamento no serviço especializado poderá ser agendado via Sistema de regulação, pelo próprio prestador ou pelo município, sendo sugerida uma periodicidade bimestral ou trimestral nos casos mais complexos, a partir da avaliação dos profissionais lotados no centro de referência e até anual nas formas mais leves.

As intercorrências e/ou procedimentos que requeiram internação deverão ser feitos no HINSG para crianças e adolescentes, e o Hospital Jayme dos Santos Neves é referência estadual para os maiores de 18 anos de idade.

3.2 SUSPEITA DE EB MANIFESTADA APÓS ALTA DA MATERNIDADE

Quando houver suspeita de EB após alta da maternidade, a equipe de Atenção Básica deverá solicitar avaliação junto ao Serviço de Referência, inserindo anamnese completa, com especial atenção à história familiar, exame físico metucioso, incluindo os aspectos morfológicos.

Sendo confirmado diagnóstico será elaborado plano de cuidados pela equipe multiprofissional, responsável por capacitar a equipe de Atenção Básica local que dará continuidade ao cuidado. O retorno será agendado de acordo com a

necessidade do paciente pela equipe de referência do HINSG ou pela Atenção Básica, via sistema de contra regulação.

3.3 REGULAÇÃO

A gestão do cuidado é compreendida como a produção do cuidado orientado pelas necessidades de saúde, fundamentada em uma abordagem integral construída através do diálogo entre profissionais de saúde das atenções básica e especializada, implementada por meio de discussão de casos, protocolos assistenciais e da educação permanente como ferramentas centrais para produção de uma atenção básica resolutive, pois os mecanismos de comunicação com troca de informações entre profissionais dos diversos pontos da rede de atenção e serviços de saúde são essenciais para os profissionais de saúde da atenção básica exercerem de a atenção básica exercerem a coordenação e garantirem a continuidade do cuidado aos usuários do SUS.

Diante da necessidade de otimização do processo regulatório, a Portaria Instituto capixaba de ciência, pesquisa e Inovação (ICEPi) nº 003-R, de 03 de fevereiro de 2020, instituiu no âmbito do Laboratório de Práticas de Inovação em Regulação e Atenção à Saúde - LIPRAS/ICEPi, o projeto de extensão e inovação em ambiente produtivo em saúde “Projeto de Implantação da Regulação Formativa: Inovação do acesso assistencial”, com o objetivo de organizar a relação entre diversos pontos de atenção, com estabelecimento de laços de referência entre os profissionais de saúde das atenções básica e especializada, incorporando ao perfil de competências clínicas dos trabalhadores de saúde assistenciais, conhecimentos e habilidades de regulação, vigilância em saúde, educação permanente e pesquisa.

4. ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Os atuais conceitos de farmacologia clínica, aliados aos novos e melhores medicamentos da farmacopeia brasileira demandam que o profissional esteja

sempre em constante reciclagem e aberto às novas descobertas da indústria farmacêutica. Os padrões de protocolos a seguir objetivam resolver situações mais frequentes, devendo o profissional adequá-lo às situações especiais e considerar possíveis interações medicamentosas dentro dos conceitos da farmacologia clínica.

As medicações e insumos destinados à Pessoa com EB estão disponíveis no SUS, em especial na APS e na Atenção Especializada Ambulatorial e Hospitalar.

5. ARTICULAÇÃO INTERSETORIAL

A articulação intersetorial e a participação social tem sido uma prática constante as SESA-ES. No caso do EB se faz importante articular com as representações de pais, familiares, amigos e pacientes, bem como com as Secretárias de educação, assistência social e de saúde. Participaram do processo de construção deste instrumentos técnicos dos serviços de referência, representantes do controle social e da DEBRA-Brasil ES.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A EB, apesar de rara, é uma doença que trás inúmeras sequelas aos portadores dessas condições, principalmente devido a fatores como a demora do diagnóstico, encaminhamento tardio às unidades de referência, e tratamento inadequado dos sintomas. Estabelecer fluxos se faz necessário a fim de buscar a integração entre os níveis de atenção, criando estratégias resolutivas, suprimindo assim as necessidades de saúde da população acometida pela doença, garantindo a integralidade dos cuidados em saúde prestados pelo SUS.

REFERÊNCIAS

BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêutica Epidermólise Bolhosa e Adquirida**: Relatório de recomendação. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2019/Relatrio_-Epidermolise-bolhosa_-CP_60_2019_verso-10-10-19.pdf. Acesso em: 10 ago. 2022.

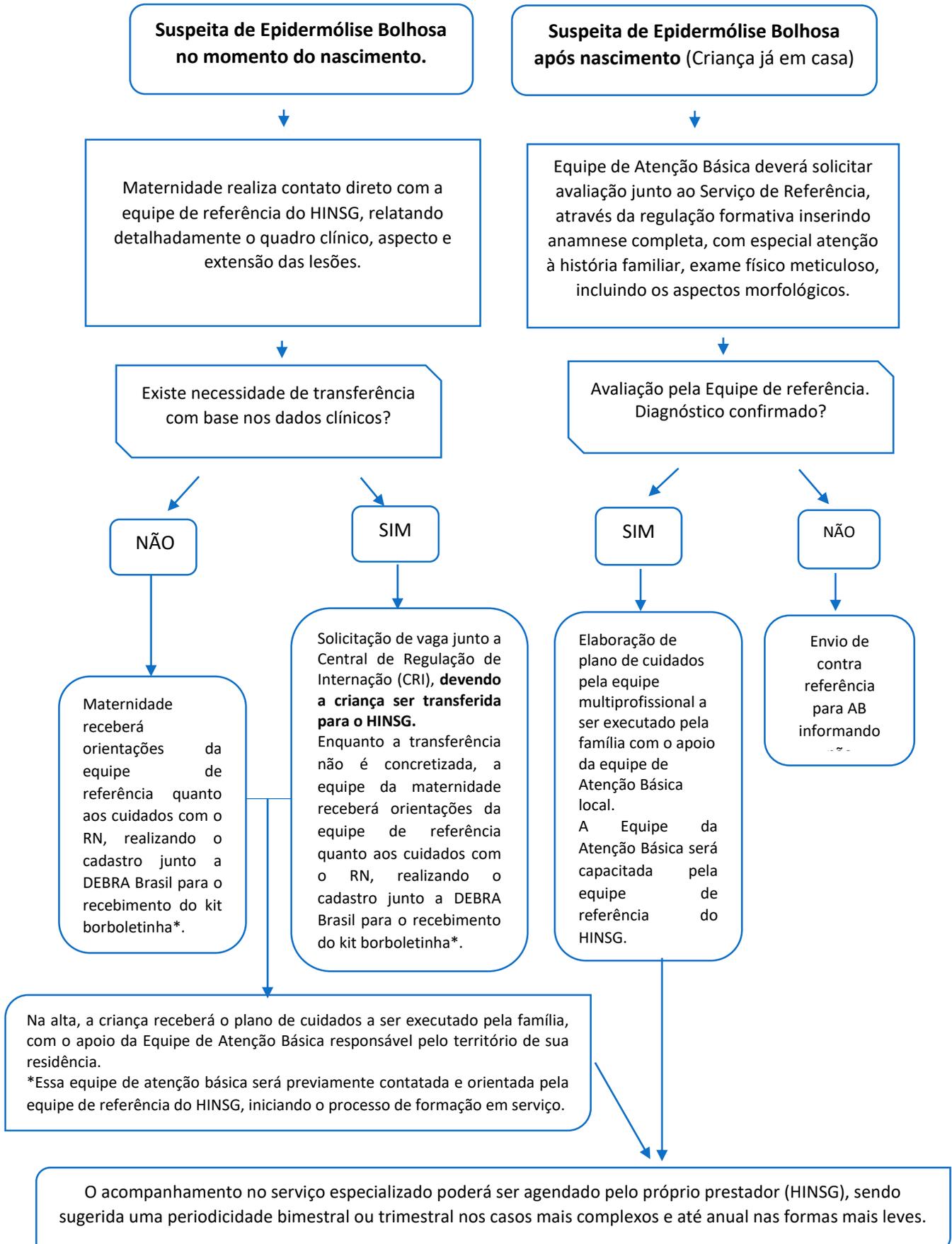
_____. **Portaria nº 2.436, de 21 de setembro de 2017**. Aprova a Política Nacional de Atenção Básica, estabelecendo a revisão de diretrizes para a organização da Atenção Básica, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prt2436_22_09_2017.html. Acesso em: 24 set de 2022.

COUTO C. S.; GOUVEIA C.; MIGUÉNS, C.R.N. et al **Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa**. Associação portuguesa de Epidermólise Bolhosa (DEBRA), 2015-2016.

HAS C.; LIU L.; BOLLING M. C. et al. Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa. **Br J Dermatol.**, v. 182, n. 3, p. 574-592, Mar. 2020.

APÊNDICE 1

Fluxograma Regulatório da pessoa com Epidermólise Bolhosa



ASSINATURAS (4)

Documento original assinado eletronicamente, conforme MP 2200-2/2001, art. 10, § 2º, por:

MARGARETH PANDOLFI
ODONTOLOGO - DT
NEAE - SESA - GOVES
assinado em 12/01/2024 15:25:28 -03:00

OZINELIA PEDRONI BATISTA
CHEFE NUCLEO ESPECIAL QCE-04
NEAE - SESA - GOVES
assinado em 12/01/2024 15:27:31 -03:00

MARIA ANGELICA CALLEGARIO VIEIRA
GERENTE QCE-03
GEPORAS - SESA - GOVES
assinado em 12/01/2024 15:33:50 -03:00

JOSÉ TADEU MARINO
SUBSECRETARIO ESTADO
SSAS - SESA - GOVES
assinado em 12/01/2024 15:28:50 -03:00



INFORMAÇÕES DO DOCUMENTO

Documento capturado em 12/01/2024 15:33:51 (HORÁRIO DE BRASÍLIA - UTC-3)
por MARGARETH PANDOLFI (ODONTOLOGO - DT - NEAE - SESA - GOVES)
Valor Legal: ORIGINAL | Natureza: DOCUMENTO NATO-DIGITAL

A disponibilidade do documento pode ser conferida pelo link: <https://e-docs.es.gov.br/d/2024-H54V27>