



SESA ES - SECRETARIA
DA SAÚDE DO GOVERNO DO ESTADO

Linha de cuidado

ALBINISMO



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

LINHA DE CUIDADO DO ALBINISMO

Espírito Santo

2022

Governador do Estado do Espírito Santo

José Renato Casagrande

Secretário de Saúde do Estado do Espírito Santo

Nésio Fernandes de Medeiros Junior

Subsecretário de Estado de Atenção à Saúde

José Maria Justo

Gerente de Políticas e Organização das Redes de Atenção à Saúde

Daysi Koehler Behning

Chefe do Núcleo Especial de Atenção Primária

Maria Angélica Callegario Vieira

Chefe do Núcleo Especial de Atenção Especializada

Jordana Cristina Santos da Silva

AUTORES

Margareth Pandolfi

Cynthia Souza Silva

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 Albinismo 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.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	7
1.1 O ALBINISMO OCULAR (AO) E OCULOCUTÂNEO (AOC).....	7
1.2.JUSTIFICATIVA.....	7
2. CONTEXTO EPIDEMIOLÓGICO	8
3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS, DIAGNÓSTICO E COMPLICAÇÕES	9
3.1 TIPOS DE ALBINISMO.....	9
3.2 SINAIS E SINTOMAS DO ALBINISMO.....	10
3.3 DIAGNÓSTICO DO ALBINISMO.....	11
3.4 TRATAMENTO, PROGNÓSTICO E COMPLICAÇÕES.....	14
4. ORGANIZAÇÃO DA REDE ASSISTENCIAL PARA A ATENÇÃO	16
4.1 ATENÇÃO AOS PACIENTES NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE (APS).....	17
4.2 ATENÇÃO AOS PACIENTES NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA.....	20
4.3 COMPONENTES DA ATENÇÃO ESPECIALIZADA NA LINHA DE CUIDADO.....	21
4.3.1 Acesso aos serviços de saúde.....	21
4.3.2 Pontos de Atenção da Linha de Cuidado.....	28
4.2.3 Critérios clínicos para o acesso.....	29
5. FLUXO REGULATÓRIO	29
5.1 SUSPEITA DE ALBINISMO NO NASCIMENTO.....	30
5.2 SUSPEITA DE ALBINISMO PÓS ALTA DA MATERNIDADE.....	31
5.3 AUTO REGULAÇÃO FORMATIVA TERRITORIAL.....	32
6. ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA	33
7. ARTICULAÇÃO INTERSETORIAL	34
8. CONSIDERAÇÕES FINAIS	34

REFERÊNCIAS

ANEXOS

ANEXO 1. FLUXOGRAMA, PESSOA COM ALBINISMO, ESPÍRITO SANTO, 2022

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AAV	Vírus adeno-associados
ABALPA	Associação de Pessoas com Albinismo no Estado da Bahia
AO	Albinismo Ocular
AOC	Albinismo Oculocutâneo
APS	Atenção Primária à Saúde
ARFT	Auto Regulação Formativa Territorial
CER	Centros Especializados em Reabilitação
COFEN	Conselho Federal de Enfermagem
eSF	Equipes de Saúde da Família
eAB	Equipes de Atenção Básica
EJA	Educação de Jovens e Adultos
HNSG	Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
MS	Ministério da Saúde
PNAB	Política Nacional de Atenção Primária
PTS	Projeto Terapêutico Singular
RAS	Rede de Atenção à Saúde
RAVS	Rede de Atenção e Vigilância à Saúde
RUV	Radiação ultravioleta
SISAB	Sistema de Informação em Saúde para a Atenção Básica
SIS	Sistemas de informação em saúde
SUS	Sistema Único de Saúde
TRV	Teste do Reflexo Vermelho
QV	Qualidade de vida
UBS	Unidades Básicas de Saúde
UV	Ultravioleta
UVA	Raios ultravioletas A
UVB	Raios ultravioletas B

1. INTRODUÇÃO

O Albinismo (categoria dos distúrbios metabólicos, código E70.3 (CID.10), é doença autossômica recessiva causada pela completa ausência ou diminuição da biossíntese de melanina nos melanócitos. É um defeito genético recessivo, causador de vários transtornos. Dentre eles destacam-se: a baixa visão como: nistagmo, astigmatismo, o estrabismo, fotofobia, a hipoplasia fóvea, entre outros (CAVALCANTE, 2012), além de problemas de pele causados pelo sol, fotoenvelhecimento causado por fatores ambientais, raios ultravioletas (UV), e, em casos mais graves, lesões pré-malignas e malignas, que podem ocorrer na infância (MOREIRA *et al.*, 2007).

1.1 ALBINISMO OCULAR (AO) E OCULOCUTÂNEO (AOC)

No Albinismo o defeito hereditário na formação de melanina que provoca hipopigmentação difusa da pele, cabelo e olhos. O albinismo ocular (AO) afeta os olhos e, geralmente, não afeta a pele, o que ocorre no Albinismo Oculocutâneo (AOC). O acometimento ocular causa estrabismo, nistagmo e diminuição da visão.

O AOC é um grupo de doenças hereditárias raras, nas quais um número normal de melanócitos está presente, mas a produção de melanina é diminuída ou ausente. Patologias cutâneas e oculares (envolvimento ocular) estão presentes. Resultados do envolvimento ocular incluem desenvolvimento de anomalias do trato óptico manifestado por hipoplasia da fóvea com diminuição dos fotorreceptores e desvio das fibras do quiasma óptico.

1.2. JUSTIFICATIVA

Devido à redução ou ausência de melanina, os albinos são altamente suscetíveis aos efeitos nocivos da radiação ultravioleta e estão em maior risco de **dano**

actínico e câncer da pele. Os pacientes com acometimento ocular têm diminuição da pigmentação da retina, levando à fotossensibilidade e evitação da luz. Além disso, **nistagmo, estrabismo, diminuição da acuidade visual e perda da estereopsia binocular** provavelmente resultam do defeito das fibras ópticas.

Além disso oferta de serviços de Atenção à saúde a partir de programas de saúde planejados pelas diferentes esferas de governo levam em conta a invisibilidade social, pelo não reconhecimento público deste grupo populacional, carregada de uma visão epidemiológica e/ou nosológica reduzindo pessoas às doenças, deficiências, rótulos estigmatizantes; rótulos esses que codificam uma passividade dada como irreversível e genérica (ZAMBRONI-DE-SOUZA, 2006). Com efeito, essas visões tornam visíveis e reconhecidas às Pessoas com Albinismo, entretanto as rotulam como deficientes, no lugar no qual a prevenção em saúde não mais surte efeitos diante do risco do adoecimento.

A visibilidade das pessoas com albinismo precisa existir em todos os pontos de atenção, ser uma agenda transversal no Sistema Único de Saúde (SUS), ser ampliada e singularizada no campo do cuidado, da existência. Por isso há que se ressaltar a importância de políticas públicas específicas, no sentido de contribuir para a melhoria da qualidade de vida (QV) das pessoas com Albinismo.

2. CONTEXTO EPIDEMIOLÓGICO

Estudos apontam que uma em cada 17.000 mil pessoas no mundo irão ter um dos tipos de albinismo. No Brasil, não se dispõe de estudos epidemiológicos sobre pessoas com albinismo, assim como em outras partes do mundo, o albinismo ainda é um distúrbio pouco conhecido, tanto em relação aos dados epidemiológicos quanto à variabilidade fenotípica e genotípica. Pode-se considerar que a população de albinos também seja alta (BÍSCARO, 2012). A relação é de três homens para cinco mulheres.

Muito pouco se sabe acerca do albinismo e sobre a realidade de seus portadores, mas podemos perceber que estes trazem consigo inúmeras

necessidades inerentes à condição, portanto, precisam de cuidados específicos. São escassos os estudos sobre o tema e, principalmente, os que o abordam no âmbito social, havendo necessidade do aprofundamento sobre a questão.

Os poucos estudos e relatos disponíveis na literatura científica favorecem a hipótese de provável apresentação do albinismo no Brasil, em números, semelhante ao da África. Os estudos epidemiológicos são escassos e não há informação nas bases de dados do governo (seja pelo Censo do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), seja pelo DATASUS) sobre a incidência da desordem genética no país. No Espírito Santo isso não é diferente.

Pressupõe-se que a incidência seja maior nas regiões com maior prevalência da população negra, como é o caso do Nordeste. A Bahia, terceiro estado mais populoso do Brasil, tem a maioria da população negra ou parda e, supostamente, devido à alta presença de ancestralidade negra, uma vez que a região foi porta de entrada para escravos africanos durante o período de colonização, apresenta também a maior incidência de albinos do país. Em estudo sobre o perfil do albinismo na Bahia, verificou-se que 70% dos albinos declararam ascendência negra ou parda. Outra localidade brasileira estudada pela alta incidência de albinismo é o município de Lençóis, no norte do Maranhão.

No entanto, fica a dúvida se esses números refletem a realidade do país e a certeza da necessidade de mobilização para o registros oficiais ou o desenvolvimento de estudos populacionais que revelem de maneira fidedigna as condições e o impacto do Albinismo no país. **Estudos são necessários para melhor compreensão sobre essa desordem genética.**

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS, DIAGNÓSTICO, PROGNÓSTICO E COMPLICAÇÕES

3.1 TIPOS DE ALBINISMO

O albinismo pode ocorrer nas formas sindrômica e não sindrômica. Nas formas sindrômicas de albinismo, das quais as principais são Hermansky-Pudlak e

Chediak-Higashi, a hipopigmentação e as alterações visuais coexistem com alterações patológicas mais graves. A síndrome de Hermansky-Pudlak pode cursar com **alterações imunológicas, fibrose pulmonar intersticial, colite granulomatosa e diátese hemorrágica decorrente de alterações plaquetárias**. Na síndrome de Chediak-Higashi, além da hipopigmentação, podem estar presentes alterações **hematológicas, alta suscetibilidade a infecções, sangramento e alterações neurológicas**. O albinismo pode ainda se apresentar na forma exclusivamente ocular (AO1 e síndrome FHONDA).

Existem atualmente 19 genes relacionados às diferentes apresentações clínicas do albinismo, incluindo sete para o AOC. Inicialmente, eram quatro os tipos principais de albinismo não sindrômico descritos: de AOC tipo I (A e B) até AOC4. O tipo AOC1A é o mais grave, com total ausência de produção de melanina ao longo da vida, enquanto as outras formas, AOC1B, AOC2, AOC3 e AOC4, mostram algum acúmulo de pigmentos ao longo do tempo. As mutações nos genes TYR, AOC2, TYRP1 e SLC45A2 são as principais responsáveis por causar AOC. Recentemente, mais dois novos genes, SLC24A5 e C10orf11, foram identificados como responsáveis por causar AOC6 e AOC7, respectivamente, totalizando sete tipos diferentes de albinismo. Também um locus foi mapeado na região do cromossoma humano 4q24, que é responsável pela causa genética do AOC5.

A distinção entre os subtipos de albinismo a partir das características clínicas, além de sua ampla heterogeneidade fenotípica, tornam difícil estabelecer correlações fenotipogenéticas, e há grande sobreposição de diferentes formas da doença. Por isso, é necessário pesquisa molecular para definição exata do tipo de mutação. No entanto, esse exame não está disponível no sistema público de saúde brasileiro.

3.2. SINAIS E SINTOMAS DO ALBINISMO

Na clínica o Albinismo pode variar entre os indivíduos. No caso de AOC é comum que a pele seja branca e rosada e os cabelos e pelos muito claros. A melanina funciona também como proteção aos raios solares e a falta desse pigmento pode

influenciar o aparecimento de manchas na pele. Com relação a visão, os portadores desta condição apresentam comprometimento visual e alguns sinais oculares, como:

- Nistagmo – movimento involuntário dos olhos;
- Baixa visão para detalhes;
- Fotofobia – maior sensibilidade a luz;
- Estrabismo – perda de alinhamento dos olhos;
- Ametropias (miopia, hipermetropia, astigmatismo)

O OCA tipo I (AOC1A) é o clássico albinismo negativo para tirosinase; a pele e o cabelo são branco-leitosos e os olhos, cinza-azulados (diminuição da acuidade visual é a forma mais grave do albinismo oculocutâneo). A diluição pigmentar no AOC1B varia do óbvio ao sutil; o tipo II têm fenótipos com diluição pigmentar que varia de mínimo a moderado. Nevos pigmentados e lentigos podem se desenvolver na pele exposta ao sol; alguns lentigos se tornam grandes e escuros. A cor dos olhos é muito variável; no tipo III, a pele é marrom, os cabelos são ruivos (avermelhados) e a cor dos olhos pode ser azul ou castanho; e, no tipo IV, o fenótipo é semelhante ao tipo II.

3.3. DIAGNÓSTICO

Em geral, no Brasil, o diagnóstico clínico do Albinismo é realizado com base na presença de alterações cutâneas típicas e de achados oculares. Para o diagnóstico do AOC há necessidade de avaliação ocular. A avaliação clínica é fundamental.

3.3.1 Avaliação clínica

O diagnóstico de todos os tipos baseiam-se no exame da pele e dos olhos. Exames precoces dos olhos detectam íris translúcida, diminuição da pigmentação da retina, hipoplasia da fóvea, diminuição da acuidade visual,

estrabismo e nistagmo. O diagnóstico do albinismo resulta de observações clínicas e análise genética molecular, a partir dos seguintes fatores:

- Exame físico completo, que inclui a verificação da pigmentação de pele, cabelo e olhos;
- Exame ocular meticuloso, que inclui a avaliação de possível nistagmo, estrabismo, *déficits* de refração, fotofobia e transiluminação da íris. Realiza-se também a inspeção visual da retina a fim de determinar se há sinais de desenvolvimento anormal;
- Comparação da pigmentação do paciente albino com a de outros membros da família;
- Revisão do histórico familiar e pessoal, incluindo a existência de sangramento contínuo, hematomas excessivos, alterações intestinais, pulmonares e neurológicas ou infecções de repetição.

3.3.2 Diagnóstico diferencial

Com base nos achados capilares e cutâneos (hipopigmentação):

- Síndromes AOC;
- Síndrome de Hermansky-Pudlak;
- Síndrome de Chediak-Higashi;
- Síndrome de Angelman e síndrome de Prader-Willi;
- Síndrome Vici: transtorno autossômico recessivo que cursa com ausência de corpo caloso; hipopigmentação dos cabelos e da pele, microcefalia, imunodeficiência, anormalidades cardíacas, déficit de crescimento, catarata, fissura labiopalatina e anormalidades neurológicas;
- Síndrome de Waardenburg tipo II: mutação do gene autossômico dominante MITF, cursando com hipopigmentação heterogênea da pele, mechas brancas ou cabelos grisalhos prematuramente, heterocromia da íris e perda auditiva neurossensorial;

- Síndrome da albino-surdez de Tietz: mutação do gene autossômico dominante MITF, cursando com sobancelhas e cílios brancos, hipopigmentação da íris, acuidade visual normal e perda auditiva neurossensorial;
- Síndrome de Griscelli: defeitos autossômicos recessivos na miosina, bem como em seus receptores e ligantes; os melanócitos não transferem os melanossomas para os dendritos e queratinócitos periféricos, levando à atenuação da cor da pele e do cabelo; apresenta-se com hipopigmentação, cabelos grisalhos prateados, imunodeficiência, diminuição da acuidade visual com movimentos oculares móveis, pancitopenia, síndrome hemofagocítica e desmielinização cerebral.

3.3.3 Diagnóstico genético

Por meio do diagnóstico genético molecular, o tipo de albinismo e a herança genética podem ser determinados. A análise genética torna possível, ainda, o adequado aconselhamento genético e o diagnóstico precoce das formas sindrômicas (Hermansky-Pudlak e Chediak-Higashi), que podem apresentar-se inicialmente como as formas não sindrômicas e desenvolver complicações graves em idades mais tardias – complicações essas que podem ser prevenidas com orientações e intervenções terapêuticas precoces.

A consulta genética antes dos anos férteis é benéfica para os pais de crianças albinas que consideram futuros filhos, para o paciente com albinismo e seus irmãos. O teste genético coordenado do parceiro não afetado é possível se a variante patogênica for conhecida. Isso confirma que os descendentes têm o potencial de herdar a condição, se o parceiro for portador da mesma variante patogênica, ou apenas portadores obrigatórios se o parceiro tiver apenas genes do tipo selvagem. Um casal que já teve um filho albino tem 25% de chance de ter outro filho com albinismo, 50% de chance de gerar filhos portadores do gene e 25% de ter filhos não portadores. Assim, é suposto que se um dos pais não for albino, a chance de uma segunda prole albina é de 50% após uma descendência albina confirmada. É importante saber que os irmãos não albinos têm 67% de

chance de serem portadores antes que eles considerem ter filhos. É digno de nota que, se dois pais carregam genes para diferentes tipos de albinismo, nenhuma criança nascerá com albinismo, mas as crianças correm o risco de serem heterozigotas para ambos os alelos mutantes.

Em resumo, o diagnóstico genético é de fundamental importância na abordagem dos pacientes albinos. Por meio da pesquisa molecular, poderemos realizar a classificação dos subtipos, o que não é possível unicamente pela avaliação clínica fenotípica, diagnosticar os casos não evidentes clinicamente, promover aconselhamento genético adequado e identificar as formas sindrômicas.

3.4. TRATAMENTO, PROGNÓSTICO E COMPLICAÇÕES DO ALBINISMO

Por ser um distúrbio genético, o albinismo não tem cura. O tratamento se concentra na realização de cuidados oftalmológicos adequados e no acompanhamento cutâneo em busca de sinais de anormalidades e prevenção do dano solar. O tratamento geralmente inclui:

- **Fotoproteção estrita;**
- Algumas vezes, intervenção cirúrgica para **estrabismo**;
- Os pacientes têm **alto risco de queimaduras solares e cânceres de pele** (principalmente carcinoma de células escamosas) e devem evitar a luz solar direta, **usar óculos escuros com filtro UV, roupas protetoras e filtro sol com um fator protetor de amplo espectro com o FPS** mais alto possível (p. ex. 50 ou mais) que **proteja contra** raios ultravioletas A (UVA) e raios ultravioletas B (UVB) (ver Prevenção da exposição solar).
- **Cuidados oculares:** avaliação oftalmológica nos primeiros meses de vida, exame oftalmológico periódico, lentes corretivas, fisioterapia ocular, intervenções cirúrgicas quando necessárias, orientações para aprendizagem-auxílios de ensino e considerações especiais na sala de aula (material de leitura de alto contraste, textos e planilhas impressas, configurações de ampliação em computadores, entre outros). Essa abordagem ajudar a superar os atrasos educacionais associados aos *déficits* visuais.

- **Cuidados cutâneos e prevenção do câncer da pele:** orientações quanto à prevenção dos danos actínicos e avaliação clínica e dermatoscópica cutânea periódica para detecção de câncer da pele ou lesões precursoras. Intervenções, como aplicação de nitrogênio líquido, quimioterapia tópica, curetagem, eletrocauterização e cirurgia, são realizadas quando necessário.
- **Formas sindrômicas:** pacientes com as síndromes de Hermansky-Pudlak ou Chediak Higashi geralmente requerem cuidados periódicos especializados para atender às necessidades médicas e prevenir complicações.

Modalidades terapêuticas diretas (em vias de estudo e comprovação):

A nitisinona desencadeia o acúmulo de tirosina em modelos sanguíneos e de ratos, sugerindo que poderia melhorar a pigmentação em indivíduos AOC1B, mas um ensaio clínico ainda está em andamento. Aminoglicosídeos são uma terapia potencial e não confirmada. Apesar dos relatos, a L-DOPA não resultou em nenhuma melhora na acuidade visual em um estudo com 45 pacientes. Vírus adeno-associados (AAV) vetores são uma potencial terapia gênica introduzindo uma cópia funcional do gene da tirosinase em pacientes AOC1 e OA1.

A expectativa de vida da população com AOC não sindrômica é comparável à população geral. Há um aumento do risco de mortalidade devido ao câncer de pele. Esse risco muda com base na exposição solar relativa em uma área geográfica. As questões socioeconômicas incluem acesso restrito a protetor solar, educação limitada sobre medidas de proteção solar, diferenças culturais na indumentária, acesso limitado aos profissionais de saúde para vigilância, que leve à apresentação tardia e tratamento tardio, incapacidade de cumprir ou de completar os cursos de tratamento.

Em regiões com problemas socioeconômicos, geralmente há um estigma palpável associado ao albinismo, e os indivíduos com esse distúrbio genético podem ser vítimas de perseguição, preconceito, violência e exclusão social.

Albinos têm inteligência normal em comparação com a população em geral. Há algum atraso na maturação visual, e isso pode levar a atrasos educacionais se

as questões oculares não forem abordadas com antecedência suficiente. Além disso, a baixa autoestima e a alienação social podem levar a sentimentos de isolamento e depressão. Em albinos é comum *déficit* de atenção.

4. ORGANIZAÇÃO DA REDE ASSISTENCIAL PARA A ATENÇÃO AOS PACIENTES

Entre as diferenças físicas, as alterações visuais, as restrições à exposição solar, a adaptação social e emocional, o cotidiano das pessoas com Albinismo é perpassado pela vulnerabilidade a problemas e danos à saúde (BÍSCARO, 2012), que incluem a desigualdade no acesso ao direito à saúde, em parte, pela formulação de ofertas no sistema de saúde e do cuidado.

Ressalta-se que por ser um país tropical, com alta incidência de radiação solar ao longo do ano e em todo o território, o dano actínico e o câncer da pele ocorrem precocemente e em alta incidência nesta população, levando muitas vezes à morte prematura. O monitoramento cutâneo desses pacientes e as intervenções terapêuticas imediatas, seguramente, têm impacto positivo na redução da morbimortalidade associada à condição. É evidente a importância da educação em saúde, a fim de informar adequadamente os albinos e suas famílias, a população geral, os educadores, os profissionais da área médica e os órgãos públicos quanto às particularidades dessa condição genética.

Pontos chave

- ✓ O albinismo oculocutâneo é um grupo de doenças recessivas raras, geralmente autossômicas, que resultam em hipopigmentação da pele, cabelo e olhos.
- ✓ O envolvimento ocular provoca fotossensibilidade e muitas vezes nistagmo, estrabismo, diminuição da acuidade visual e perda da estereopsia binocular.
- ✓ Examinar os olhos e a pele para fazer o diagnóstico.
- ✓ Instruir os pacientes sobre como proteger rigorosamente a pele e os olhos contra exposição solar.

4.1 ATENÇÃO AOS PACIENTES NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE (APS)

Devido à redução ou ausência de melanina, as Pessoas com Albinismo são altamente suscetíveis aos efeitos nocivos da radiação ultravioleta (RUV) e estão sob maior risco de danos actínicos – por exemplo, queimaduras solares, lentigos, elastose solar, queratoses actínicas, carcinoma basocelular e carcinoma espinocelular. Portanto, faz parte da conduta clínica educar os albinos e os membros da família sobre a importância da prevenção da exposição solar e sobre os métodos para proteção contra a RUV.

Muitos albinos desenvolvem queratoses actínicas ou cânceres da pele antes dos 30 anos de idade. As sequelas do câncer da pele são uma das principais causas de morte prematura nos Pessoas com Albinismo. O câncer da pele, para os pacientes que não foram protegidos do sol e que tiveram uma vida relativamente exposta, ocorre já na fase de adulto jovem e, na maioria das vezes, é múltiplo e de comportamento biológico agressivo, embora o melanoma. Na maioria das vezes, a localização é na cabeça e no pescoço, áreas mais expostas à radiação. Devido à extrema sensibilidade à luz UV, Pessoas com Albinismo precisam de proteção absoluta ao sol e exame da pele realizado pelo menos a cada seis meses ou em intervalos menores.

Nas Pessoas com Albinismo, é também comum a diminuição da acuidade visual, erros de refração, íris translúcida, nistagmo, hipoplasia da fóvea, hipopigmentação do fundo do olho e desvio das fibras do nervo óptico no quiasma. Esse desvio é caracterizado por um excessivo cruzamento de fibras no quiasma óptico, o que pode resultar em estrabismo e redução da visão estereoscópica. Ademais, a fotofobia pode ser relevante. Também do ponto de vista ocular, são mais suscetíveis aos efeitos prejudiciais da RUV. Pessoas com Albinismo, em sua maioria, sofrem com baixa visão em graus variados.

A APS é caracterizada como porta de entrada preferencial do SUS, por possuir um espaço privilegiado de gestão do cuidado das pessoas e cumpre papel estratégico na RAS, 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).

Todo atendimento à Pessoa com Albinismo deve ser iniciado na Atenção Básica, que referenciará para o nível secundário ou terciário apenas os casos que apresentarem necessidades especiais para o atendimento. Na Atenção Básica esse atendimento é realizado nas Unidades Básicas de Saúde (UBS). Na Atenção Especializada, o atendimento é realizado por uma equipe multidisciplinar, caso necessário após avaliação dermatológica e oftalmológica nos Núcleos Regionais de Especialidades. Quanto necessário, caso necessitem de atendimento ampliado na perspectiva do atendimento à pessoa com deficiência, pode ser referenciado aos Centros Especializados em Reabilitação (CER) para reabilitação visual.

Nessa perspectiva, após a alta dos serviços especializados, os pacientes devem estar vinculados 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.

O Estado do Espírito Santo conta, atualmente, com um CER IV, na modalidade de reabilitação visual, na região Central-Norte, APAE-Colatina. O acesso aos CER é realizado pela UBS do território em que o usuário estiver cadastrado, através do sistema de regulação do SUS. Neste sentido, o usuário deve procurar a UBS mais próxima de sua residência para avaliação necessária e para que seja referenciada aos serviços da atenção especializada em reabilitação visual no SUS, aos quais compete a avaliação, diagnóstico, seleção, concessão de óculos, incluindo o de sol, bem como adaptação, acompanhamento e manutenção das suas necessidades.

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 UBS, Equipes de Saúde da Família (eSF) e das Equipes de Atenção Básica (eAB) constitui uma das portas de entrada do indivíduo e sua família na 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 APS 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 à atenção básica:

- Garantir a Atenção e Cuidado integral e longitudinal da Pessoa com Albinismo;
- Orientar, preferencialmente por meio de equipe multidisciplinar e interdisciplinar sobre a doença, permitindo a discussão conjunta, favorecendo a compreensão e o seguimento da atenção;
- Encaminhar ao serviço de referência, de acordo com o fluxo regulatório, orientando, executando e acompanhando o plano de cuidados construído junto à equipe multidisciplinar da atenção especializada;
- 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 Doenças Raras, APS e outros)

- Atuar com uma abordagem integral, compartilhando o cuidado entre si.

4.1.1 Programa Saúde na Escola (PSE)

O PSE propõe que as ações de promoção e prevenção de agravos à saúde ocular realizadas no espaço escolar sejam parte integrante da rotina das equipes de saúde e educação. Estas ações têm como foco a identificação, o mais precoce possível, de agravos à saúde por meio de um olhar cuidadoso e singular.

Também preconiza a continuidade do cuidado, quando necessária, seja compartilhada entre as equipes. Visando alcançar os objetivos mencionados, o PSE tem dentre as suas ações essenciais;

- Verificação com os pais se a criança realizou a triagem ocular (“teste do olhinho”) na Maternidade ou UBS (no caso de educandos das creches pré-escolas);
- Realização do Teste de Snellen (para os educandos dos ensinos fundamental, médio e da Educação de Jovens e Adultos (EJA)).

4.1.2 Programa de Órtese e Prótese Oftalmológica

O paciente deve passar por consulta com um oftalmologista do SUS, que emitirá a receita. Esta deve ser entregue na sede do Programa de Órtese e Prótese no CRE – Metropolitano, com demais documentos para abertura de processo.

4.2 ATENÇÃO AOS PACIENTES NA ATENÇÃO AOS NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA

4.3.1 Acesso aos serviços de saúde 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:

- Acesso a recursos diagnósticos e terapêuticos, mediante protocolos e diretrizes;
- Acesso à informação;
- Estruturação do cuidado de forma integrada e coordenada, desde o acolhimento, apoio, reabilitação e prevenção;
- Apoio matricial à Atenção Básica: 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 Albinismo, estará localizado em qualquer unidade da Rede de Atenção Hospitalar e/ou Ambulatorial, para a condição de saúde da sua referência que demandar a sua internação, no território da sua região de saúde.

A regulação do serviço dar-se-á via Auto Regulação Formativa Territorial (ARFT), sendo o retorno e as consultas complementares inseridas no sistema pelo próprio serviço. Confirmada a necessidade diagnóstica, que pode ser múltipla, não necessariamente vinculada ao Albinismo, o agendamento será realizado para uma equipe multidisciplinar, onde o paciente e/ou sua família passarão por um ciclo sete 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 contra referenciado para o município de origem, munido de um PTS a ser realizado pelo paciente e/ou seus familiares, apoiados pela equipe de Atenção Básica, previamente

orientada/capacitada pelo modelo de atenção e linha de cuidado necessária a seu atendimento integrado.

Atribuição do Médico da Família ou Clínico ou Generalista

- Realizar o diagnóstico
- Solicitar exames e avaliar os resultados com o propósito de esclarecer o diagnóstico e propor o PTS melhor indicado a cada caso;
- Orientar sobre os cuidados gerais com a visão;
- Indicar medicações associadas;
- Instruir sobre prevenção e tratamento das complicações;
- Encaminhar os pacientes com complicações e/ou urgência para atendimento hospitalar;
- Evoluir em prontuário único;
- Participar da elaboração do PTS, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

Atribuição do Pediatra

Responsáveis pelo atendimento inicial do recém-nascido ou criança no caso de transferências inter-hospitalares;

- Participar do diagnóstico clínico do paciente;
- Acompanhar o crescimento e desenvolvimento da criança;
- Prevenção e orientação dos agravos comuns a idade;
- Encaminhar para interconsultas 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 PTS, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

Atribuição do Oftalmologista

- Prevenir e tratar possíveis complicações e lesões mais graves. A avaliação com esse especialista deverá ser de rotina, 1 vez ao ano de forma preventiva, podendo aumentar no caso de complicações que necessitem de acompanhamento especializado;
- Solicitar exames e avaliar os resultados com o propósito de esclarecer o diagnóstico e propor o PTS melhor indicado a cada caso;
- Orientar sobre os cuidados gerais com a visão;
- Indicar medicações associadas;
- Instruir sobre prevenção e tratamento das complicações;
- Encaminhar os pacientes com complicações e/ou urgência para atendimento hospitalar;
- Evoluir em prontuário único;
- Participar da elaboração do PTS, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

Atribuição do dermatopediatra e/ou dermatologista

- Solicitar exames e avaliar os resultados com o propósito de esclarecer o diagnóstico e propor o PTS 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 PTS, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

Atribuição do Oncologista

- 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 complexos para avaliar melhor cobertura disponível;
- Instruir sobre prevenção e tratamento das complicações cutâneas e oculares;
- 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 PTS, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

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

- **Geneticista:** responsável pelo diagnóstico especializado e pela orientação para os próximos filhos (aconselhamento genético);
- **Patologista:** responsável pelo diagnóstico.

Atribuição do enfermeiro

- 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 do Conselho Federal de Enfermagem (COFEN –358/2009);
- 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;
- Reavaliar os pacientes em períodos estabelecidos, conforme o PTS;
- Participar da elaboração do PTS, juntamente com equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para tratamento;
- Participar das reuniões da equipe.

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 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.

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 PTS 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 QV, oferecendo suporte sempre que necessário;
- Esclarecer quanto aos limites reabilitacionais 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 superproteção 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 PTS, juntamente com a equipe interdisciplinar, realizando os encaminhamentos devidos para o tratamento.

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.

4.3.2 Pontos de Atenção da Linha de Cuidado

Dermatologia/Oncologia

- Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG) < 18 anos de idade.
- CRE - Endereço: Rod. BR 262, Jardim América, Cariacica-ES (ao lado da Estação. Ferroviária Pedro Nolasco. Funcionamento: De segunda a sexta-feira, das 7 às 18 horas.
- Hospital e Maternidade São José - Colatina. Av. Nossa Sra. da Penha, 714 - Bela Vista, Vitória - ES, 29055-912.
- Hospital Rio Doce - Linhares. Av. João Felipe Calmon, 1245 - Centro, Linhares - ES, 29901-627.
- Hospital Evangélico de Cachoeiro de Itapemirim (HECI). R. Manoel Braga Machado, 2 - Nossa Sra. da Penha, Cachoeiro de Itapemirim - ES, 29308-020.
- Hospital infantil Francisco de Assis (HIFA). R. Cel. Guardiã, 100 - Centro, Cachoeiro de Itapemirim - ES, 29300-070.

Oftalmologista

- Hospital Evangélico de Vila Velha (HEVV). R. Vênus, s/n - Industrial do Alecrim, Vila Velha - ES, 29118-060.

- Hospital Universitário Cassiano Abel de Almeida (HUCAM). Av. Mal. Campos, 1355 - Santos Dumont, Vitória - ES, 29041-295.
- HINSG < 18 anos de idade. Rua Alameda Mary Ubirajara, 205, Santa Lúcia, Vitória (ES), CEP 29055-120.

Reabilitação Audiovisual

- CER IV - APAE-Colatina. Rua Benjamin Costa, 96 - Marista, Colatina - ES, 29707-130.
- Hospital Universitário Cassiano Abel de Almeida (HUCAM). Av. Mal. Campos, 1355 - Santos Dumont, Vitória - ES, 29041-295.

4.2.3 Critérios clínicos para o acesso

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

5. FLUXO REGULATÓRIO

Destaca-se a publicação da Portaria GM/MS nº 3.354, de 16 de dezembro de 2020 que encaminhamos para conhecimento e divulgação no território nacional. A portaria institui, em caráter excepcional, incentivo federal de custeio para o fortalecimento das ações de equidade na APS, considerando as Pessoas com Albinismo.

O incentivo financeiro sobre o qual dispõe a Portaria supracitada foi transferido aos municípios e Distrito Federal, cujas equipes e serviços da APS registraram cadastro e atendimento de pessoas com o código da condição de saúde "CID

E70.3 Albinismo" no Sistema de Informação em Saúde para a Atenção Básica (SISAB) no último quadriênio.

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 Albinismo pelos serviços de APS.

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

Considerando esses desafios, é necessária orientação e sensibilização de gestores, trabalhadores e profissionais de saúde a qualificar o registro do atendimento às Pessoas com Albinismo, a partir do preenchimento do CID-10 E70.3 nos Sistemas de informação em saúde (SIS). A identificação desses 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 Albinismo.

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 ao albinismo em todo contato assistencial ao indivíduo acometido por essa alteração genética para melhor acompanhamento das necessidades do âmbito da demanda regulatória.

5.1 SUSPEITA DE ALBINISMO NO NASCIMENTO

Na suspeita de Albinismo no nascimento, a maternidade deverá realizar contato direto com a equipe da UBS.

Na UBS de referência, a criança será avaliada clinicamente por equipe da UBS e/ou eAB e/ou para equipe multiprofissional e deverá ser definido o melhor exame para definição diagnóstica conforme protocolos de ARFT. Caso necessário, a criança deverá ser avaliada pelo geneticista do serviço de referência.

O acompanhamento no serviço especializado poderá ser agendado via MV Soul, pelo próprio prestador ou pelo município via regulação, 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.

A abordagem ocular do recém-nascido deve ser previamente, nas maternidades, por meio do Teste do Reflexo Vermelho (TRV), nas UBS e mesmo por oftalmologistas, e deverão ser encaminhados às Unidades de Atenção Especializada em Oftalmologia.

As intercorrências e/ou procedimentos que requeiram internação deverão ser feitos no serviço de referência para crianças e adolescentes, existindo a necessidade de definir uma referência estadual para os maiores de 18 anos de idade.

5.2 SUSPEITA DE ALBINISMO MANIFESTADA APÓS ALTA DA MATERNIDADE

Quando houver suspeita de Albinismo após alta da maternidade, a eAB deverá solicitar avaliação junto ao serviço de referência, inserindo anamnese completa, com especial atenção à história familiar, exame físico metuculoso, 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 pela Atenção Básica, via sistema de ARFT.

Há que se ressaltar que a Vigilância à saúde (é uma prática contínua de detecção de danos, riscos, necessidades e determinantes dos modos de vida e saúde.

A partir da visão sobre os fatores de risco para as principais doenças bucais e do processo de territorialização é possível uma avaliação e um acompanhamento de como a população adstrita está exposta a esses fatores.

5.3 AUTO REGULAÇÃO FORMATIVA TERRITORIAL (ARFT)

A gestão do cuidado é compreendida como a produção do cuidado orientado pelas necessidades de saúde do usuário, fundamentada em uma abordagem integral construída através do diálogo entre os 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 resolutiva, 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 a coordenação e garantirem a continuidade do cuidado aos usuários do SUS.

Diante da necessidade de otimização do processo regulatório, a Portaria 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.

O profissional da atenção especializada irá se responsabilizar pela realização do procedimento de média complexidade necessário; mas o CD da atenção primária tem corresponsabilização pelo usuário e deve realizar discussão técnica do caso para esclarecimentos de dúvidas do diagnóstico ou tratamento com o CD da especialidade.

Deve ser enviado pelo profissional da atenção especializada o PLANO DE CUIDADO, para acompanhamento pelo profissional da US, sendo:

- Qual o trabalho realizado;
- Qual o prognóstico;
- Com que frequência o usuário deve ser examinado pelo profissional da APS, o que deve ser avaliado nesses exames, e por quanto tempo ele deve ser acompanhado;
- Outras orientações pertinentes ao caso.

Para que o processo de referência e contra referência ocorra de maneira a aumentar a resolubilidade do atendimento, é necessária a criação de fluxos de encaminhamento, que devem ser adequados às diferentes realidades a partir de avaliação local.

Importante também se faz a criação de critérios para encaminhamento, para que possam ser definidos, com base no princípio da equidade, os casos que necessitam ser priorizados.

6. ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Os atuais conceitos de farmacologia clínica, aliados aos novos e melhores medicamentos da farmacopeia brasileira demandam que o CD esteja sempre em constante reciclagem e aberto às novas descobertas da indústria farmacêutica. Os padrões de protocolos a seguir objetivam resolver situações mais frequentes do consultório odontológico, devendo o profissional adequá-lo às situações

especiais e considerar possíveis interações medicamentosas dentro dos conceitos da farmacologia clínica.

7. ARTICULAÇÃO INTERSETORIAL

A articulação intersetorial e a participação social tem sido uma prática constante as Secretária Estadual de Saúde. No caso do Albinismo se faz importante articular com as representações de pais, familiares, amigos e pacientes, bem como com as secretárias de Educação, Assistência social e

8. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Medidas para prevenir e controlar o câncer da pele em Pessoas com Albinismo devem incluir a instituição de programas médicos de rastreio com vistas a identificar lesões cutâneas actínicas potencialmente malignas e a detecção precoce do câncer, bem como disponibilizar medidas eficazes e imediatas de tratamento dermatológico e psicológico. Embora a causa mais comum de morte precoce em Pessoas com Albinismo seja o câncer da pele, os pacientes acometidos podem ter uma expectativa de vida normal com a instituição de cuidado adequado da pele.

Independentemente da localização geográfica, o Albinismo pode fazer com que os pacientes se tornem estigmatizados e isolados. Iniciativas para a conscientização sobre o albinismo são de extrema importância em todos os lugares do mundo. A QV de um paciente pode ser notavelmente melhorada com acesso à saúde, apoio e orientação adequada. A atenção em relação ao AOC objetiva reduzir a morbimortalidade pelo câncer da pele avançado e as afecções oculares. Isso é possível por meio de ações de prevenção primária dermatológica e oftalmológica e medidas de prevenção secundária. Com a assistência adequada à Pessoa com Albinismo, podemos modificar o curso da doença, tratar as comorbidades quando presentes, bem como compreender melhor a afecção e a forma que incide no Brasil, promovendo assim benefícios

ao paciente e a seus familiares, que muitas vezes não têm informações adequadas e desconhecem completamente sua própria condição. Por meio da informação, conseguimos também minimizar o estigma e o preconceito relacionados à doença.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABALPA. **Associação de Pessoas com Albinismo no Estado da Bahia**. Disponível em: <http://apalba-albinosdabahia.blogspot.com>. Acesso em: 26 abr. 2022.

BÍSCARO, R. R. **Escolhi ser albino**. São Carlos: EduFSCar, 2012.

BRASIL. **Portaria GM/MS Nº 3.354, DE 16 DE DEZEMBRO DE 2020**. Disponível em: <https://www.in.gov.br/en/web/dou/-/portaria-gm/ms-n-3.354-de-16-de-dezembro-de-2020-294933667>. Acesso em: 27 abr. 2022.

_____. **Portaria de Consolidação Nº 3, Ministério da Saúde 2017**. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prc0003_03_10_2017.html. Acesso em: 27 abr. 2022.

CAVALCANTE, BAS. **Direitos Humanos no Brasil - Uma análise sobre o albinismo**. Trabalho de conclusão de curso (Graduação em Direito) - Faculdade Christus, Fortaleza (CE), 2012.

MOREIRA, LMA. et al. Perfil do albinismo oculocutâneo no estado da Bahia. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v. 6, n. 1, 2007.

DOS SANTOS, NLP. et al. O cuidado à saúde de pessoas com albinismo: uma dimensão da produção da vida na diferença. **Physis Revista de Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 27, n. 2, p. 319-333, 2017.

ZAMBRONI-DE-SOUZA, PC. Trabalho, organização e pessoas com transtornos mentais graves. **Cadernos de Psicologia Social do Trabalho**, v. 9, n. 1, p. 91-105, 2006.

ANEXO 1

FLUXOGRAMA, PESSOA COM ALBINISMO, ESPÍRITO SANTO, 2022