



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Atenção à Saúde – SAS
Diretoria de Atenção Especializada – DAES
Gerência de Habilitações e Redes de Atenção - GEHAR
Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

**LINHA DE CUIDADOS PARA PESSOAS COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA NO
ESTADO DE SANTA CATARINA**

Florianópolis – SC
Março/2024

LINHA DE CUIDADOS PARA PESSOAS COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA NO
ESTADO DE SANTA CATARINA

Florianópolis – SC

2024

GOVERNADOR DO ESTADO DE SANTA CATARINA

Jorginho Mello

SECRETÁRIO DE ESTADO DA SAÚDE

Carmem Emília Bonfá Zanotto

SECRETÁRIO ADJUNTO DA SAÚDE

Diogo Demarchi Silva

SUPERINTENDENTE DE ATENÇÃO À SAÚDE

Rosane de Oliveira

DIRETOR DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA

Marcus Aurélio Guckert

GERENTE DE HABILITAÇÕES E REDES DE ATENÇÃO

Jaqueline Reginatto

ELABORADORES

EQUIPE TÉCNICA

Jaqueline Reginatto

Geyza Regina Domingos Mello

COLABORADORES

Dra. Jeanine Magno - Dermopediatra e voluntária da DEBRA Brasil

Inka Kluge - Voluntária da DEBRA Brasil

Hospital Infantil Joana de Gusmão - HIJG

SUMÁRIO

- 1 INTRODUÇÃO**
- 2 JUSTIFICATIVA**
- 3 OBJETIVOS**
 - 3.1 Objetivo Geral
 - 3.2 Objetivos Específicos
- 4 FUNDAMENTAÇÃO LEGAL**
- 5 POPULAÇÃO ALVO**
- 6 RECURSOS FINANCEIROS**
- 7 CRITÉRIOS PARA INCLUSÃO DO USUÁRIO**
- 8 CRITÉRIOS PARA EXCLUSÃO DO USUÁRIO**
- 9 FLUXOGRAMA**
 - 9.1 Fluxograma da Atenção à Saúde e Concessão de Insumos a Pessoa com Epidermólise Bolhosa
- 10. ATRIBUIÇÕES DE CADA PONTO DE ATENÇÃO**
 - 10.1 Secretaria Estadual de Saúde
 - 10.2 Gerências Regionais de Saúde
 - 10.3 Secretarias Municipais de Saúde
 - 10.4 Rede Hospitalar (Maternidade)
 - 10.5 Serviços de Referência (HIJG e HST)
 - 10.6 Usuário
- 11 CONFIGURAÇÃO DA REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE DA PESSOA COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**
- 12 INSUMOS PADRONIZADOS**
 - 12.1 Tipos de Insumos
 - 12.2 Descritivos e Códigos dos Insumos Padronizados
- 13 CRITÉRIOS PARA ARMAZENAMENTO DOS EQUIPAMENTOS**
- 14 CRITÉRIOS PARA PRESCRIÇÃO DO QUANTITATIVO DE INSUMOS**
- 15 CONSIDERAÇÕES GERAIS**
- 16 REFERÊNCIAS**

ANEXOS

- Anexo I – Ficha de Avaliação de Epidermólise Bolhosa
- Anexo II – Materiais Padronizados
- Anexo III – Termo de Recebimento de Insumos
- Anexo IV – Mapa dos Pacientes com Epidermólise Bolhosa por Regional
- Anexo V – Protocolo de Acesso

1. INTRODUÇÃO

As Doenças Raras são um importante problema de saúde no Brasil e no mundo e estimativas apontam que 13 milhões de pessoas vivem com essas enfermidades em nosso país, sendo assim, a construção das Diretrizes para atenção às pessoas com Doenças Raras em Santa Catarina (SC), se faz necessária, considerando a necessidade de estabelecer serviços de atenção especializada e de referência, visando a melhoria no acesso aos serviços habilitados em Santa Catarina.

Até o ano de 2014 nada existia em relação às políticas públicas direcionadas as Doenças Raras, porém, com a atuação das organizações de pacientes e movimentos sociais foi criada e publicada em 30 de janeiro, a Portaria nº 199 - Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras (PNAIPDR), a qual consolida as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio (BRASIL, 2014).

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença genética, rara e não contagiosa, caracterizada pela presença de bolhas e erosões na pele, e muitas vezes nas mucosas, geralmente após mínimos traumas. A EB acomete ambos os sexos e pode ter causa genética ou autoimune, e, por conseguinte, é dividida entre as formas epidermólise bolhosa hereditária (EBH) ou epidermólise bolhosa adquirida (EBA), respectivamente. Segundo a Associação DEBRA Brasil, uma em cada 227 pessoas carrega um gene que desenvolve a EB, um em 17.000 recém-nascidos apresenta uma forma de EB e 500.000 pessoas no mundo vivem com EB.

Sendo assim, a Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina, por meio da Rede de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Raras, apresenta a Linha de Cuidado às Pessoas com Epidermólise Bolhosa em Santa Catarina. Esta Linha apresenta objetivos, fluxos e metas, configurando-se como um instrumento para execução, monitoramento e avaliação das ações da Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa no SUS em Santa Catarina, com base nas legislações atualmente vigentes, garantindo a Atenção integral desta parcela da população.

2. JUSTIFICATIVA

A Epidermólise Bolhosa (EB) compreende um grupo de doenças multissistêmicas, caracterizadas pela presença de bolhas e erosões na pele, e muitas vezes nas mucosas, geralmente após mínimos traumas, isso se dá por apresentar alterações de proteínas estruturais que podem estar presentes na epiderme, na junção dermoepidérmica ou na derme papilar superior. As bolhas podem estar de forma localizada, nas extremidades ou generalizada, afetar diferentes locais do corpo e acomete ambos os sexos. A EB pode ter causa genética ou autoimune, e, por conseguinte, é dividida entre as formas epidermólise bolhosa hereditária (EBH) de transmissão autossômica dominante (AD) e autossômica recessiva (AR) ou, então, epidermólise bolhosa adquirida (EBA), porém não há transmissão genética nesta forma (BRASIL, 2021).

Conforme classificação das Epidermólises Bolhosas trazida no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) a EBH é classificada em 4 tipos: EB simples (EBS: onde a formação das bolhas iniciam-se na camada intraepidérmica), EB juncional (EBJ: ocorre a formação de bolhas dentro da lâmina lúcida da membrana basal), EB distrófica (EBD: formando as bolhas abaixo da membrana basal) e EB de Kindler (EBK: ocorre um padrão misto de clivagem da pele). Com manifestações clínicas heterogêneas, a EB compreende fenótipos que envolvem cerca de 16 genes, codificando a laminina, o colágeno, a kindlina e outras proteínas podem estar envolvidas na etiologia da EB (BRASIL, 2021). Desta forma, é importante que o indivíduo com EB seja avaliado por uma equipe multiprofissional, contendo: médicos de diferentes especialidades, enfermeiro, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, nutricionista, odontólogo, fonoaudiólogo e psicólogo, pois em algumas condições podem levar a necessidade de avaliação de equipe especializada.

Sendo assim, a construção da Linha de Cuidado às pessoas com Epidermólise Bolhosa em Santa Catarina (SC), se faz necessária, visando a identificação de fatores de risco e da doença em seu estágio inicial, considerando a necessidade de estabelecer serviços de atenção especializada e de referência, melhorando o acesso aos serviços habilitados em Santa Catarina, visto que a EB é um importante problema de saúde no Brasil e no mundo e estimativas globais apontam que a prevalência de Epidermólise Bolhosa Hereditária (EBH) fica em torno de 11 casos por um milhão de habitantes e a incidência é de 20 casos por milhão de nascidos vivos, porém inexistem dados epidemiológicos sobre sua frequência no Brasil (BRASIL, 2021).

3. OBJETIVOS

3.1 Objetivo Geral

Estabelecer a política de atenção à saúde da pessoa com Epidermólise Bolhosa na Rede de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Raras em Santa Catarina, contribuindo para melhoria de suas condições de vida, sua integração social, ampliação de suas potencialidades laborais e independência nas atividades da vida diária.

3.2 Objetivos Específicos

1. Definir os critérios para autorização de fornecimento de insumos para pessoas com Epidermólise Bolhosa na Rede de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Raras em Santa Catarina;
2. Definir as atribuições técnico-administrativas em cada ponto de Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa;
3. Orientar e capacitar os profissionais e equipes de saúde dos municípios, de acordo com a demanda e necessidades específicas de cada nível de atenção, para o atendimento e/ou encaminhamento deste público ao serviço de referência;
4. Realizar ações voltadas para a promoção, prevenção, avaliação, tratamento e reabilitação das pessoas com Epidermólise Bolhosa;

4. FUNDAMENTAÇÃO LEGAL

A seguir estão descritas as legislações publicadas no âmbito Federal e Estadual referentes ao Serviço de Doenças Raras:

CONSTITUIÇÃO ESTADUAL DE 1989; CAPITULO II; SEÇÃO II; DA SAÚDE: Define que a saúde é direito de todos e dever do Estado, garantida por meio de políticas sociais e econômicas que visam a redução do risco de doença e de outros agravos e o acesso universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e recuperação;

LEI Nº 8080, DE 19 DE SETEMBRO DE 1990: Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde;

PORTARIA Nº 793 GM/MS, DE 24 DE ABRIL DE 2012: Institui a Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência no âmbito do SUS;

PORTARIA Nº 835 GM/MS, DE 25 DE ABRIL DE 2012: Institui incentivos financeiros de investimento e de custeio para o Componente Atenção Especializada da Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência no âmbito do Sistema Único de Saúde;

PORTARIA Nº 252 GM/MS, DE 19 DE FEVEREIRO DE 2013: Institui a Rede de Atenção à Saúde das Pessoa com Doenças Crônicas no âmbito do SUS;

PORTARIA Nº 199 GM/MS, DE 30 DE JANEIRO DE 2014: Institui a Política Nacional de atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio;

PORTARIA CONJUNTA Nº 24, DE 23 DE DEZEMBRO de 2021: Aprova as Diretrizes Brasileiras para os Cuidados de Pacientes com Epidermólise Bolhosa;

5. POPULAÇÃO ALVO

O público-alvo inclui todas as pessoas residentes no Estado de Santa Catarina, cadastrados no Serviço de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Raras, da Gerência de Habilitações e Redes de Atenção em Santa Catarina, sejam eles neonatos, lactentes, crianças, jovens, adultos e idosos com Epidermólise Bolhosa Hereditária ou Adquirida.

6. RECURSOS FINANCEIROS

O recurso financeiro para a compra dos insumos será garantido pela Secretaria Estadual de Saúde, através do Fundo Estadual de Saúde (Fonte 100), de acordo com o estabelecido na programação orçamentária anual, até que os referidos insumos estejam padronizados e inseridos na Tabela do Sistema Único de Saúde (SIGTAP).

7. CRITÉRIOS PARA INCLUSÃO DO USUÁRIO NO SERVIÇO

Para realizar o cadastramento a pessoa com Epidermólise Bolhosa, deverá apresentar a seguinte documentação junto à Secretaria Municipal de Saúde de seu município de residência:

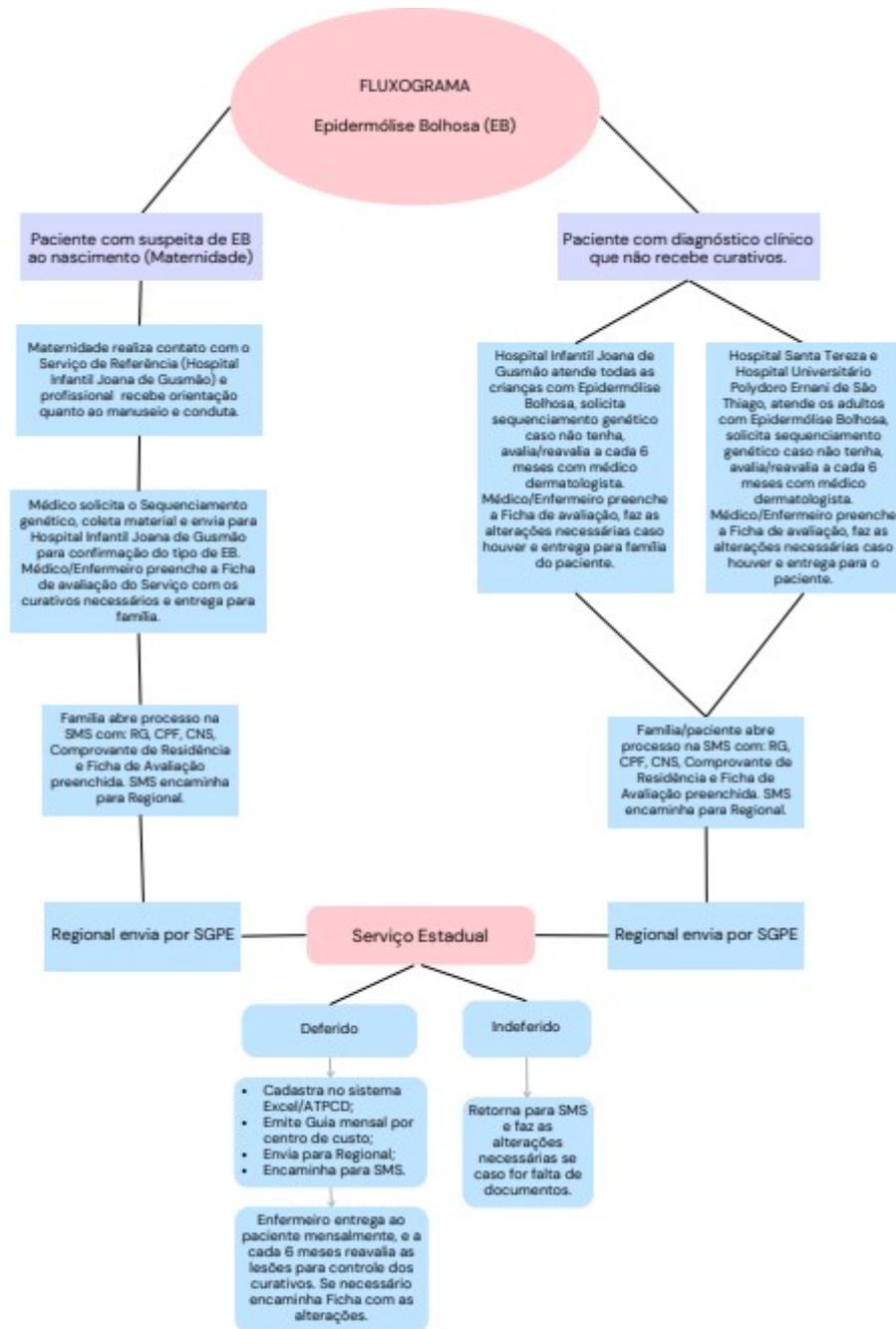
1. Ficha de Avaliação de Epidermólise Bolhosa original, impresso padronizado pela SES/SC (ANEXO I), contendo identificação do usuário, especificação do diagnóstico e Classificação Internacional de Doenças (CID 10), devidamente preenchido, assinado/carimbado pelo médico e/ou enfermeira responsável pelo usuário no Município;
2. Fotocópias (legíveis e sem rasuras, frente e verso) dos seguintes documentos: Carteira de Identidade (RG); Cadastro de Pessoa Física (CPF), Comprovante de Residência, Cartão Nacional de Saúde (CNS).

8. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO DO USUÁRIO NO SERVIÇO

A exclusão da pessoa com Epidermólise Bolhosa do Serviço de Doenças Raras poderá ocorrer nas seguintes situações: Óbito ou Alta (caso o paciente não necessite mais dos insumos pós avaliação; por desligamento voluntário por parte da pessoa; transferência do domicílio da pessoa para outro Estado ou abandono por ausência da pessoa com Epidermólise Bolhosa ao Serviço por três meses consecutivos).

9. FLUXOGRAMA:

9.1 Fluxograma da Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa e Concessão de Insumos:



10. ATRIBUIÇÕES DE CADA PONTO DE ATENÇÃO:

10.1 SECRETARIA ESTADUAL DE SAÚDE

1. Implantar a Linha de Cuidado para pessoas com Epidermólise Bolhosa na Rede de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Raras em Santa Catarina, nos diferentes níveis de atenção, segundo o grau de complexidade, organizadas em um sistema de referência local e regional;
2. Normatizar as ações do Serviço Estadual de Atenção à Saúde da pessoa com Epidermólise Bolhosa com base nos princípios do SUS;
3. Programar as ações e os recursos financeiros necessários para a execução das atribuições do nível estadual, no Plano Anual de Saúde e na programação orçamentária;
4. Planejar, coordenar, supervisionar por meio da Coordenação Estadual as ações realizadas pelo nível regional garantindo o cumprimento da Linha de cuidado do Serviço;
5. Articular com os níveis de referência e primário visando à integração da rede, a atualização das informações e orientações técnicas às equipes;
6. Avaliar, analisar e emitir parecer técnico a fim de subsidiar a compra de materiais conforme quantificação e qualificação previamente estabelecidas;
7. Adquirir OS INSUMOS (coberturas e adjuvantes);
8. Analisar os processos dos usuários para efetivar a inscrição no Serviço, realizando o cadastro e a regulação de enfermagem e médica;
9. Analisar e liberar os pedidos de materiais para as Coordenações Regionais de Saúde;
10. Monitorar as ações realizadas no Estado por meio dos relatórios gerados a partir do Sistema ATPCD (Módulo EB) quando já efetivado;
11. Agrupar as informações dos relatórios e analisar visando gerar o perfil epidemiológico;
12. Capacitar os profissionais da Rede no Estado;

10.2 GERÊNCIAS REGIONAIS DE SAÚDE

1. Planejar, coordenar e supervisionar as ações do Serviço de Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa, junto aos municípios de sua área de abrangência;

2. Contribuir com o processo de regionalização e hierarquização das ações que deverá ser executado por todos os níveis da rede de atenção, segundo o grau de complexidade, respeitando a lógica do sistema de referência local e Regional;
3. Indicar profissional responsável pelo Serviço junto à Coordenação;
4. Promover capacitações técnicas dos profissionais da rede municipal que atuam com a pessoa com Epidermólise Bolhosa;
5. Articular com o Nível Primário e o de Referência de atenção à pessoa com Epidermólise Bolhosa, visando a integração da rede, a atualização das informações e orientações técnicas às equipes;
6. Orientar os profissionais da rede básica e hospitalar;
7. Analisar e avaliar o desempenho dos municípios sob sua jurisdição garantindo o cumprimento da Linha de cuidado do Serviço;
8. Garantir a guarda e distribuição dos curativos e adjuvantes que serão utilizados pelos municípios nos pacientes com Epidermólise Bolhosa;
9. Acompanhar o Sistema ATPCD (Módulo EB) quando implementado e cobrar dos municípios de sua abrangência a atualização das informações;
10. Analisar os processos de solicitação de insumos, observando os critérios para inscrição e encaminhar ao Serviço Estadual, a fim de efetivar o cadastramento dos mesmos;
11. Informar ao Serviço Estadual sempre que houver dificuldades de fluxos ou atendimento inadequado na região de sua abrangência;
12. Coordenar e instituir conteúdo programático para a capacitação dos profissionais nos municípios de sua abrangência;
13. Enviar trimestralmente ao Serviço Estadual por Sistema de Gestão de Processos Eletrônicos (SGPE), o relatório com recibo (ANEXO III) dos pacientes dos Municípios de sua abrangência, garantindo a continuidade do envio.

10.3 SECRETARIAS MUNICIPAIS DE SAÚDE

1. Garantir o atendimento aos usuários cadastrados no município, designando unidades de saúde que estejam capacitadas para realizarem o serviço;
2. Avaliar todos os usuários, solicitar avaliação de outros especialistas, caso seja necessário;
3. Solicitação de alteração de materiais, com justificativa, mediante preenchimento de impresso padronizado pelo Serviço Estadual (ANEXO I);

4. Reavaliar semestralmente pacientes em uso de adjuvantes a fim de identificar problemas pertinentes à pele e definir a inclusão/retirada dos mesmos;
5. Solicitar ao usuário a documentação necessária para inclusão no Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa;
6. Analisar as indicações e/ou prescrições de materiais;
7. Garantir a guarda e distribuição dos materiais para Epidermólise Bolhosa utilizados pelos usuários cadastrados no Serviço;
8. Acompanhar o Sistema ATPCD e atualizar as informações de alta, óbito e alterações mensalmente junto a Regional para que a SES possa atualizá-las no Sistema (quando da implementação do mesmo);
9. Divulgar entre os profissionais e instituições de saúde do seu município que prestam atendimento à pessoa com Epidermólise Bolhosa, a estrutura do serviço existente no município e no Estado e os requisitos para cadastramento do usuário;
10. Promover e participar de capacitação de profissionais que atuam com pessoas com Epidermólise Bolhosa, na rede básica do seu município;
11. Garantir a visita domiciliar para orientação e acompanhamento do usuário;
12. Articular com o nível de referência sempre que necessário, o acompanhamento ao usuário em tratamento ou em alta, atendendo sempre que solicitado, para fornecer orientações técnicas aos demais serviços que compõem a rede;
13. Executar pesquisa, junto aos usuários, sobre o índice de satisfação da assistência prestada;
14. Criar política de educação em saúde para treinar familiares e pacientes para o uso correto dos curativos no autocuidado;
15. Emitir relatório trimestral de acompanhamento e enviar os recibos de entrega de insumos (ANEXO III) devidamente assinado pelo paciente ou familiar para o Serviço Estadual através da Regional.

10.4 REDE HOSPITALAR (MATERNIDADE)

1. Garantir o preenchimento correto da Ficha de Avaliação de Epidermólise Bolhosa (ANEXO I) padronizado pela SES, na alta hospitalar ou antes dela, para que o paciente tenha acesso ao Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doença Rara;
2. Solicitar Sequenciamento Genético, coleta material e envia para Hospital Infantil Joana de Gusmão para confirmação do tipo de Epidermólise Bolhosa;

3. Encaminhar o paciente com Epidermólise Bolhosa ao Serviço de Referência no Município do domicílio para dar seguimento ao tratamento terapêutico a cada 6 meses;
4. Orientar o paciente/familiar ou cuidador quanto a existência do Serviço de Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa, e que o mesmo procure a Secretaria municipal de Saúde de seu município de residência, para inclusão.

10.5 SERVIÇOS DE REFERÊNCIA (Hospital Infantil Joana de Gusmão e Hospital Santa Tereza)

1. Responsabilizar-se, sob coordenação do gestor Estadual, pela organização da demanda e do atendimento às pessoas com Epidermólise Bolhosa no âmbito de seu território, realizando e mantendo atualizado o cadastramento dos pacientes atendidos no serviço;
2. Realizar avaliação, prevenção e tratamento das complicações, indicação e prescrição de coberturas e adjuvantes de proteção da pele;
3. Orientar sobre a importância do acompanhamento médico no serviço de origem;
4. Realizar encaminhamento necessário quando detectadas intercorrências;
5. Contra referenciar para Atenção Básica, que é onde o usuário deve realizar o acompanhamento mensal, incluindo a retirada dos insumos e para Rede Hospitalar, quando necessário;
6. Prescrever e/ou alterar os insumos prescritos se julgar necessário.

10.6 USUÁRIO

1. Procurar o serviço de atendimento à pessoa com Epidermólise Bolhosa do seu município para realização do cadastramento para recebimento dos insumos para o cuidado com a ostomia, munido dos documentos necessários;
2. Quando o cadastramento é realizado pelo familiar da pessoa com Epidermólise Bolhosa, buscar atendimento e avaliação caso necessite, após alta hospitalar, no intuito de receber as orientações adequadas e educação em saúde acerca dos cuidados com a pele;
3. Armazenar adequadamente no domicílio os insumos recebidos, prestando atenção aos prazos de validade;

4. Não acumular materiais em casa, salvo um pequeno estoque para momentos necessários, pois os mesmos podem ser depois desprezados por prazo de validade vencido, armazenamento inadequado, entre outros;
5. Manter seu cadastro atualizado tanto nas unidades básicas de saúde quanto nos serviços de atendimento à pessoa com Epidermólise Bolhosa;
6. Informar imediatamente a unidade básica de saúde e/ou o serviço de atendimento à pessoa com Epidermólise Bolhosa de seu município os casos de mudança de endereço para dentro ou fora do Estado, recebimento de material pelo plano de saúde privado, ou óbito da pessoa com Epidermólise Bolhosa.

11. CONFIGURAÇÃO DA REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE DA PESSOA COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

A Rede de Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa deverá compor a organização da Gerência de Habilitações e Redes de Atenção em Santa Catarina, conforme pactuações regionais aprovadas em CIR e CIB.

12. INSUMOS PADRONIZADOS

12.1 Tipos de Insumos:

- Antiadesivos;
- Cobertura Antimicrobianas;
- Cobertura Lípido colóide;
- Cobertura Hidrofibra;
- Espuma com Surfactante;
- Espuma de Poliuretano e Silicone;
- Espuma de Poliuretano e Silicone em Placa;
- Faixa Tubular (trama fechada);
- Faixa Tubular (trama espaçada);
- Fita Adesiva Atraumática;
- Hidrogel;
- Membrana de Celulose;
- PHMB (polihexamida);
- Spray Barreira Protetora;
- Tela de Silicone.

12.2 Descritivos dos Insumos e Códigos padronizados (ANEXO II)

13. CRITÉRIOS PARA ARMAZENAMENTO DOS INSUMOS

Os materiais deverão ser armazenados em prateleiras com respectivas identificações. O local deve dispor de fácil acesso, boa ventilação evitando exposição direta à luz solar, calor excessivo ou umidade.

As orientações fornecidas pelo fabricante deverão ser respeitadas.

14. CRITÉRIOS PARA A PRESCRIÇÃO DO QUANTITATIVO DE INSUMOS

Os critérios a serem utilizados para prescrição dos insumos, devem estar intimamente ligados à avaliação médica e de enfermagem à pessoa com Epidermólise Bolhosa. O enfermeiro da unidade básica de saúde ou do serviço de atendimento à pessoa com Epidermólise Bolhosa do município deve avaliar e eleger as coberturas e adjuvantes adequados a cada situação conjuntamente com o paciente e/ou familiar/cuidador.

Para realizar uma avaliação e indicação correta dos materiais, o médico e/ou enfermeiro devem estar atentos às informações que influenciam diretamente a indicação e quantidade de material necessário.

15. CONSIDERAÇÕES GERAIS

A concessão de materiais somente será efetivada após a aprovação do cadastro do paciente pelo Serviço de Doenças Raras na Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa da GEHAR/DAES/SAS/SES.

A SES ficará responsável pelo custeio dos equipamentos conforme a consta nesta Deliberação.

A Atenção ao usuário será realizada conforme desenho da Rede Regional, pactuado em CIR, e de acordo com as competências de cada Ponto de Atenção, garantindo a atenção integral à saúde da pessoa com Epidermólise Bolhosa.

16. REFERÊNCIAS

BRASIL. **Lei n. 8080, de 19 de Setembro de 1990.** Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências. Brasília: 1990. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/L8080.htm

SANTA CATARINA. [Constituição (1989)]. **Constituição do Estado de Santa Catarina.** Santa Catarina: Assembleia Legislativa do Estado de Santa Catarina. Disponível em: http://leis.ale.sc.gov.br/html/constituicao_estadual_1989.html

BRASIL. Ministério da Saúde. Institui a Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência no âmbito do Sistema Único de Saúde. **Portaria n. 793, de 24 de abril de 2012.** Diário Oficial da União, Brasília. 2012b. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2012/prt0793_24_04_2012.html

BRASIL. Ministério da Saúde. Institui incentivos financeiros de investimento e de custeio para o Componente Atenção Especializada da Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência no âmbito do Sistema Único de Saúde. **Portaria n. 835, de 25 de abril de 2012.** Diário Oficial da União. Brasília. 2012a. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2012/prt0835_25_04_2012.html

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade. **Portaria GM/MS Nº 199 de 30/01/2014 –Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde –SUS/ Ministério da Saúde.** Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade. –Brasília: Ministério da Saúde, 2014a.

BRASIL. Ministério da Saúde. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. **Portaria n. 199, de 30 de janeiro de 2014.** Diário Oficial da União. Brasília: 2014b. Disponível em: <https://portaldeboaspraticas.iff.fiocruz.br/atencao-crianca/doencas-raras/>

BRASIL. Ministério da Saúde. Aprova as Diretrizes Brasileiras para os Cuidados de Pacientes com Epidermólise Bolhosa. **Portaria conjunta nº 24, de 23 de dezembro de 2021.** Diário Oficial da União. Brasília: 2021. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt/arquivos/2022/portal-portaria-conjunta_-no-24-diretrizes_brasileiras_eb.pdf

DEBRA Brasil. Investindo em um futuro sem EB: SUMÁRIO DO IMPACTO DAS PESQUISAS DA DEBRA 2019. Disponível em:

https://debrabrasil-my.sharepoint.com/personal/marketing_debrabrasil_onmicrosoft_com/Documents/web%20site%20LIVE%20SHARE/DEBRA_Impact%20Summary_SEPT19-PT-final-small.pdf?ga=1

ANEXOS

ANEXO I – Ficha de Avaliação de Epidermólise Bolhosa



ESTADO DE SANTA CATARINA

Secretaria de Estado da Saúde

Superintendência de Atenção à Saúde – SAS

Diretoria de Atenção Especializada – DAES

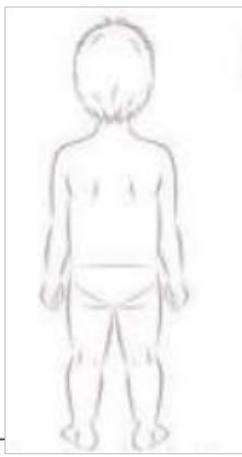
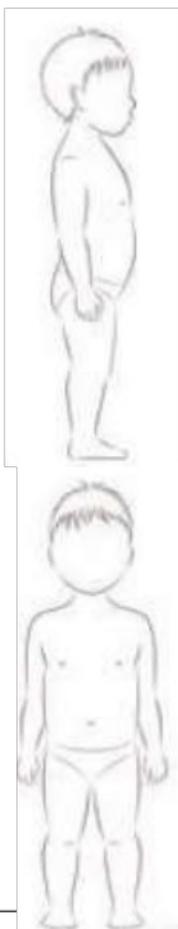
Gerência de Habilitações e Redes de Atenção - GEHAR

Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

FICHA DE AVALIAÇÃO DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA

PACIENTE: _____	TELEFONE: (____) _____		
DATA DE NASC. ____/____/____	IDADE: _____	ALTURA: _____	PESO: _____
DIAGNÓSTICO CLÍNICO: _____	TIPO DE EB: _____		

LOCALIZAÇÃO DAS LESÕES x MEDIDAS:



Cabeça Pescoço: _____
Tronco Anterior: _____
Tronco posterior: _____
Posterior braço direito: _____
Posterior braço esquerdo _____
Antebraço direito: _____
Antebraço esquerdo: _____
Mão direita: _____
Mão esquerda: _____
Nádegas: _____
Genitália: _____
Coxa direita: _____
Coxa esquerda: _____
Posterior Coxa direita: _____
Posterior da Coxa esquerda: _____
Panturrilha direita: _____
Panturrilha esquerda: _____
Pé direito: _____
Pé esquerdo: _____

QUANTIDADE LESÕES AGUDAS: _____



ESTADO DE SANTA CATARINA

Secretaria de Estado da Saúde

Superintendência de Atenção à Saúde – SAS

Diretoria de Atenção Especializada – DAES

Gerência de Habilitações e Redes de Atenção - GEHAR

Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

QUANTIDADE DE LESÕES CRÔNICAS:

LESÕES INTERNAS:

LESÕES DE DIFÍCIL CICATRIZAÇÃO:

TAMANHO DAS LESÕES: () 2CM A 4CM () 4 CM A 6CM () 6CM A 8CM () 8CM A 10CM

PROFUNDIDADE: _____

BORDAS: () REGULARES () IRREGULARES () MACERADAS () HIPEREMIADAS () RESSECADAS

CONDIÇÕES DA PELE: () RESSECADA () PRESERVADA () HIPEREMIADA () DERMATITE () CROSTAS

() TEMPERATURA QUENTE () TEMPERATURA FRIA () INFLAMAÇÃO () EDEMA () ESCORIAÇÕES

TIPO DE BANHO: () TOALHA PARA BANHO () IMERSÃO () ASPERÇÃO

QUANTIDADE DE BANHO AO DIA:

EXSUDADO: () PRESENTE () AUSENTE

TIPO DE EXSUDATO: () SEROSO () SEROSANGUINOLENTO () SANGUINOLENTO () PURULENTO

() POUCO EXSUDADO () MODERADO () GRANDE QUANTIDADE

() ODOR CARACTERÍSTICO () ODOR FÉTIDO

() PRESENÇA DE TECIDO NECRÓTICO. LOCALIZAÇÃO _____

() TECIDO DE EPITELIZAÇÃO () TECIDO DE GRANULAÇÃO () TECIDO DE ESFACELO

() TECIDO DESVITALIZADO () OUTROS _____

COMPLICAÇÕES: _____

INTERNAÇÕES RECENTES: _____

TRATAMENTOS ANTERIORES:



ESTADO DE SANTA CATARINA

Secretaria de Estado da Saúde

Superintendência de Atenção à Saúde – SAS

Diretoria de Atenção Especializada – DAES

Gerência de Habilitações e Redes de Atenção - GEHAR

Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

	
Outras Observações:	

INDICAÇÕES DE USO DE CURATIVOS:
Necessidade de troca: () diária () 48 horas () 72 horas
TIPO DE MATERIAL E QUANTIDADE A SER UTILIZADO: CÓDIGOS CONFORME ANEXO II
Colocar a QUANTIDADE mensal e CÓDIGOS:
- Ataduras _____
- Camadas Flexíveis Cicatrizantes _____
- Curativo Hidrocelular (para traqueostomia) _____
- Creme Barreira Formador de Filme Protetor, Calmante _____
- Curativo Atraumático de espuma e silicone para Transferência de Exsudato _____
- Curativo de Membrana Celulose Cristalina Sintetizada _____
- Curativo Dupla Camada de Carboximetilcelulose _____
- Curativo Dupla Camada: Espuma Absorvível e Silicone Perfurado _____
- Curativo 5 camadas: filme de poliuretano, espuma absorvente, camada de ligação, carboximetilcelulose e silicone perfurado _____
- Curativo Espuma Absorvente e Silicone Pefurado _____
- Curativo Filme Poliuretano Perfurado e Polietileno _____
- Curativo Poliamida Revestido Silicone Suave _____
- Curativo Prata, Carboximetilcelulose e Celulose Regenerada _____
- Curativo Silicone Bi-elástico e Lycra _____
- Curativo Espuma de Poliuretano e Silicone _____



ESTADO DE SANTA CATARINA

Secretaria de Estado da Saúde

Superintendência de Atenção à Saúde – SAS

Diretoria de Atenção Especializada – DAES

Gerência de Habilitações e Redes de Atenção - GEHAR

Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

- Fita Silicone, Poliéster, Poliamida e Poliuretano _____
- Gel Debridador _____
- Gel Hidroativo Viscoso com Carboximetilcelulose _____
- Hidrogel de Polihexanida 0,1% betaína _____
- Malha Tubular com Elasticidade Bidirecional, trama fina _____
- Malha Poliextensível, trama larga _____
- Protetor Cutâneo a Base de Solução Polimérica, sem Álcool, Spray _____
- Solução de Limpeza e Descontaminação de Feridas, com PHMB _____
- Spray Barreira Formador de Filme Protetor, Calmante _____
- Spray Removedor de Adesivos Cutâneos _____

Justificativa de acordo com Protocolo Clínico:

Data da avaliação: ____/____/____ Profissional responsável: _____

ANEXO II – Códigos e Materiais Padronizados

MATERIAIS PADRONIZADOS EPIDERMÓLISE BOLHOSA

CÓDIGO	MATERIAL	PERIODICIDADE	QUANTIDADE CAIXA
9474066	Atadura elástica nevada 05cm X 2,2mt	30 dias	Unidade
9474067	Atadura elástica nevada 10cm X 2,2mt	30 dias	Unidade
9474068	Atadura elástica nevada 12cm X 2,2mt	30 dias	Unidade
9474069	Atadura elástica nevada 15cm X 2,2mt	30 dias	Unidade
9881133	Camada flexível cicatrizante carboximetilcelulose, 10x10cm	30 dias	10 Unidades
9881134	Camada flexível cicatrizante carboximetilcelulose e prata, 10x12cm	30 dias	10 Unidades
100463005	Creme de barreira formador de filme protetor, calmante	30 dias	Unidade
9881078	Curativo de espuma e silicone para transferência de exsudato, 20x50cm	30 dias	04 Unidades
9881127	Curativo de espuma e silicone para transferência de exsudato, 15x20cm	30 dias	05 Unidades
9881130	Curativo de membrana celulose cristalina sintetizada, 18x12cm	30 dias	10 Unidades
9881135	Curativo de membrana celulose cristalina sintetizada, 10x7,5cm	30 dias	10 Unidades
9881136	Curativo dupla camada, espuma absorvível e silicone perfurado 15x15cm	30 dias	10 Unidades
9881129	Curativo dupla camada carboximetilcelulose, 10x10cm	30 dias	10 Unidades
9881141	Curativo espuma absorvente e silicone perfurado, 12x5,5cm	30 dias	10 Unidades
9881126	Curativo espuma de poliuretano com silicone, 10x20cm	30 dias	05 Unidades
9881137	Curativo espuma de poliuretano com silicone, 15x15cm	30 dias	05 Unidades
9881138	Curativo espuma de poliuretano com silicone, 20x20cm	30 dias	05 Unidades
9881013	Curativo hidrocélular, com medidas entre 8 à 10cm (Traqueostomia)	30 dias	10 Unidades
9881077	Curativo de poliamida revestido silicone suave nos dois lados, 10x18cm	30 dias	10 Unidades
9881140	Curativo de poliuretano perfurado com silicone suave em 1 lado, 17x25cm	30 dias	05 Unidades

9881143	Curativo prata, carboximetilcelulose e celulose regenerada, 10x10cm	30 dias	10 Unidades
9881139	Curativo 5 camadas: filme de poliuretano, espuma absorvente, camada de ligação, carboximetilcelulose e silicone perfurado, 10x10 cm	30 dias	10 Unidades
29505012	Fita de silicone, poliéster, poliamida ou poliuretano, 2cmx3m	30 dias	Unidade 3 metros
9881017	Gel debridador, 08 à 15gr	30 dias	Unidade
9881128	Gel hidroativo viscoso com carboximetilcelulose, 30gr	30 dias	3 Unidades
9881131	Hidrogel de Polihexanida 0,1% e Betaína	30 dias	Unidade
9601003	Malha tubular / Malha poliextensível, Calibre 3 (Adulto: mão e pé / Infantil: antebraço e cotovelo)	30 dias	Unidade 10 metros
9601004	Malha tubular / Malha poliextensível, Calibre 4 (Adulto: antebraço e cotovelo / Infantil: braço e perna)	30 dias	Unidade 10 metros
9601053	Malha tubular / Malha poliextensível, Calibre 5 (Adulto: braço e perna / Infantil: cabeça, pescoço, joelho e ombro)	30 dias	Unidade 10 metros
9601045	Malha tubular / Malha poliextensível, Calibre 6 (Adulto: ombro e coxa / Infantil: perineal)	30 dias	Unidade 10 metros
9601005	Malha tubular / Malha poliextensível, Calibre 8 (Adulto: perineal, tórax e abdome médio)	30 dias	Unidade 10 metros
9601054	Malha tubular com elasticidade bidirecional 10,75 cm (membros extragrandes, cabeça e tronco infantil)	30 dias	Unidade 10 metros
9601047	Malha tubular com elasticidade bidirecional 5 cm (membros pequenos e médios)	30 dias	Unidade 10 metros
100463002	Protetor cutâneo a base de solução polimérica, sem álcool, spray	30 dias	Unidade
84000003	Solução de limpeza e descontaminação de feridas, com Betaína	30 dias	Unidade
9881132	Spray de barreira formador de filme protetor, calmante	30 dias	Unidade
84000004	Spray removedor de adesivos cutâneos 150mL	30 dias	Unidade

ANEXO IV – Mapa dos pacientes com Epidermólise Bolhosa por Regional

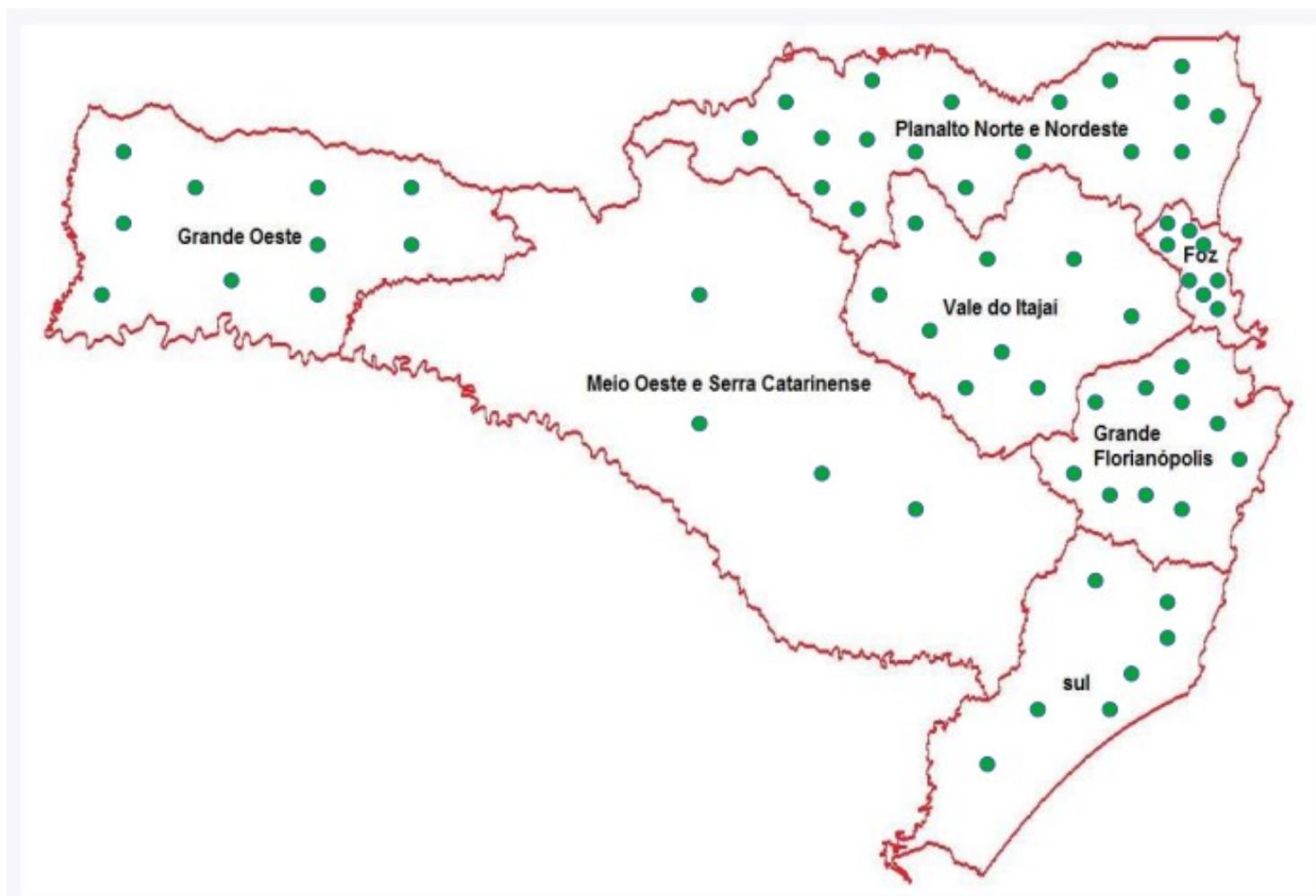


Tabela 1 – Pacientes com EB em Santa Catarina

Município	Regional	Número de Paciente
Sombrio	Araranguá	1
Blumenau	Blumenau	1
Brusque	Blumenau	2
Gaspar	Blumenau	3
Timbó	Blumenau	2
Chapecó	Chapecó	4
Palmitos	Chapecó	2
Pinhalzinho	Chapecó	1
União do Oeste	Chapecó	1

Criciúma	Criciúma	4
Florianópolis	Florianópolis	3
Garopaba	Florianópolis	1
Palhoça	Florianópolis	2
São João Batista	Florianópolis	1
São José	Florianópolis	3
Balneário Camboriú	Itajaí	2
Balneário Piçarras	Itajaí	1
Bombinhas	Itajaí	1
Itajaí	Itajaí	3
Navegantes	Itajaí	3
Barra Velha	Jaraguá do Sul	2
Guaramirim	Jaraguá do Sul	1
Jaraguá do Sul	Jaraguá do Sul	3
Capinzal	Joaçaba	1
Araquari	Joinville	1
Balneário Barra do Sul	Joinville	1
Joinville	Joinville	9
Lages	Lages	1
Campo Alegre	Mafra	1
Lontras	Rio do Sul	1
Jaguaruna	Tubarão	1
Tubarão	Tubarão	1
Caçador	Videira	1
Videira	Videira	1
São Lourenço do Oeste	Xanxerê	1
Total	-	66

ANEXO V – Protocolo de Acesso



ESTADO DE SANTA CATARINA
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
SUPERINTENDÊNCIA DE SERVIÇOS ESPECIALIZADOS E REGULAÇÃO
GERÊNCIA DE REGULAÇÃO AMBULATORIAL

PROTÓCOLO DE ACESSO PARA CONSULTA EM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

INDICAÇÕES:

- Suspeita ou diagnóstico confirmado de Epidermólise Bolhosa.

CONTEÚDO DESCRITIVO MÍNIMO:

- ✓ Epidermólise Bolhosa confirmada (avaliação médica e/ou sequenciamento genético);
- ✓ Recém-nascido com desordens cutâneas, que se caracteriza pela formação de bolhas de maneira espontânea ou após mínimos traumas mecânicos;
- ✓ Suspeita de Epidermólise Bolhosa que passou por algum médico da Atenção Primária a Saúde ou médico dermatologista de referência do município;
- ✓ Pacientes que apresentam bolhas de forma localizada, nas extremidades ou generalizada, afeta diferentes locais do corpo;
- ✓ Descrever laudo de exames com data quando o paciente já tenha realizado.

PROFISSIONAIS SOLICITANTES:

- ✓ MÉDICOS DA ATENÇÃO PRIMÁRIA, MÉDICOS ESPECIALISTAS E ENFERMEIRO.

CLASSIFICAÇÃO DE RISCO:

VERMELHO	<ul style="list-style-type: none">• Epidermólise Bolhosa que apresentar infecção secundária ou em área de mucosas.
AMARELO	<ul style="list-style-type: none">• Epidermólise bolhosa Juncional;• Epidermólise bolhosa Distrófica Dominante;• Epidermólise bolhosa Distrófica Recessiva;• Epidermólise bolhosa simples;• Epidermólise bolhosa de Kindler;• Epidermólise Bolhosa Adquirida;
VERDE	
AZUL	

ANEXO VI – Agenda de Consulta para Dermatologia em Doenças Bolhosas via SISREG

Hospital/Ambulatório	Código Interno	Vaga/Mensal	Faixa Etária
Hospital Infantil Joana de Gusmão	5600020	04 Retorno interno	0 à 14 anos, 11 meses e 29 dias
Hospital Santa Tereza	0766039	32 Retorno interno	15 à 110 anos
Hospital Universitário Professor Polydoro Ernani de São Thiago	0766039	07 Retorno interno	15 à 110 anos