



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 das Pessoas com Doenças Raras

NOTA TÉCNICA Nº 01/2024 RARAS/GEHAR/DAES/SAS/SES retificada em 13 de agosto de 2025

Assunto: Fluxo de acesso às consultas dermatológicas para o diagnóstico e tratamento de Epidermólise Bolhosa via Sistema de Regulação (SISREG) no Estado de Santa Catarina e abertura de processo para recebimento de curativos e adjuvantes. Orientação aos Municípios e Maternidades.

Considerando a Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, que dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências;

Considerando a Lei nº 8.142, de 28 de dezembro de 1990, que dispõe sobre a participação da comunidade na gestão do Sistema Único de Saúde (SUS) e sobre as transferências intergovernamentais de recursos financeiros na área da saúde;

Considerando o Decreto nº 7.508, de 28 de junho de 2011, que regulamenta a Lei nº 8.080, de 1990, para dispor sobre a organização do SUS, o planejamento da saúde, a assistência à saúde e a articulação interfederativa, e dá outras providências;

Considerando a Portaria de Consolidação Nº 3, de 03 de outubro de 2017, Capítulo I, Anexo III, que institui a Rede de Atenção às Urgências e Emergência;

Considerando a Portaria de Consolidação Nº 2, de 03 de outubro de 2017, Anexo XXXVIII, Da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras;

Considerando a Portaria de Consolidação Nº 6, de 28 de setembro de 2017, Seção XIV, Dos incentivos Financeiros de Custeio à Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras;

Considerando a Portaria GM/MS Nº 1.526, DE 11 DE OUTUBRO DE 2023 Altera as Portarias de Consolidação GM/MS nºs 2, 3 e 6, de 28 de setembro de 2017, para dispor sobre a Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Pessoa com Deficiência (PNAISPD) e Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência (RCPD) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS);



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 das Pessoas com Doenças Raras

Considerando Portaria Conjunta nº 24, de 23 de dezembro de 2021, que aprova as Diretrizes Brasileiras para os Cuidados de Pacientes com Epidermólise Bolhosa;

Considerando Deliberação CIB nº 121, de 06 de outubro de 2022, que aprova as Diretrizes para Atenção a Saúde das Pessoas com Doenças Raras na Rede de Cuidados à Saúde da Pessoa com Deficiência em Santa Catarina;

Considerando o Ofício Nº 577/2023/SAES/GAB/SAES/MS referente a Padronização de curativos para pacientes com epidermólise bolhosa;

Considerando que a incidência da Epidermólise Bolhosa é de 20 casos por 1.000.000 nascidos vivos, onde temos aproximadamente 2.300 pessoas no Brasil e que temos mapeados 93 pacientes com diagnóstico em Santa Catarina até novembro de 2023;

Considerando a importância de se estabelecerem parâmetros sobre a epidermólise bolhosa para o diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos indivíduos o mais precoce possível, com esta doença no Estado de Santa Catarina;

Considerando Deliberação CIB nº 721, de 07 de dezembro de 2023, que aprova a Linha de Cuidado para Atenção a Saúde das Pessoas com Epidermólise Bolhosa na Rede de Cuidados à Saúde da Pessoa com Deficiência em Santa Catarina.

Informamos:

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:



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 das Pessoas com Doenças Raras

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.

Os seguintes documentos serão necessários para a concessão dos curativos e adjuvantes:

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

- Ficha de Avaliação de Epidermólise Bolhosa original, impresso padronizado pela SES/SC 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;

IMPORTANTE: A primeira avaliação e preenchimento da ficha de avaliação deverá ser feita, em **Serviço Hospitalar de Referência ou Atenção Primária em Saúde** com Médico Clínico. As próximas solicitações (alterações) poderão ser feitas pelo Enfermeiro que fará seu acompanhamento mensal e concessão dos insumos, no Município de origem do Paciente.

- 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).



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 das Pessoas com Doenças Raras

Diante do exposto, orientamos:

Paciente com suspeita de EB ao nascimento

- Maternidade realiza contato com o Serviço de Referência em Doenças Raras (Hospital Infantil Joana de Gusmão) para orientações referentes a solicitação de exame e contato com a DEBRA Brasil;
- Médico solicita o Sequenciamento Genético, coleta material e envia para Hospital Infantil Joana de Gusmão para confirmação sobre o tipo de Epidermólise Bolhosa;
- Médico/Enfermeiro preenche a Ficha de avaliação do Serviço Estadual com os curativos necessários e entrega para família;
- Família abre processo na Secretaria Municipal de Saúde (SMS) com os seguintes documentos: RG, CPF, CNS, Comprovante de Residência e Ficha de Avaliação preenchida;
- Secretaria Municipal de Saúde encaminha para Regional de Saúde, que envia por SGPE para o Serviço Estadual;
- Serviço Estadual cadastra, faz a regulação e passa a fornecer mensalmente os insumos via Centro de Custo das Regionais que envia para SMS;
- Familiar/ paciente recebe os insumos e realiza acompanhamento no Município, no Serviço que hoje já entrega os insumos de estomia e curativos (conforme a logística de cada Município pode ou não estar descentralizado);
- Semestralmente o Paciente deverá retornar ao serviço de referência para acompanhamento.

Paciente com suspeita ou diagnóstico que não recebe curativos e adjuvantes

- O Hospital Infantil Joana de Gusmão atende todas as crianças (14 anos, 11 meses e 29 dias) com Epidermólise Bolhosa; A partir desta idade, o acompanhamento passa a ser nos Serviços de referência adulto;
- Médico solicita o sequenciamento genético caso não tenha, avalia/reavalia a cada 6 meses com médico dermatologista;
- Médico/Enfermeiro preenche a Ficha de avaliação, faz as alterações necessárias caso houver e entrega para família do paciente;



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 das Pessoas com Doenças Raras

- Hospital Santa Tereza e Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, atende os adultos (acima de 15 anos) com Epidermólise Bolhosa;
- Médico solicita sequenciamento genético se biopsia inconclusiva, avalia/reavalia a cada 6 meses com médico dermatologista;
- Duas vagas mensais de sequenciamento genético serão ofertadas para pacientes acima de 15 anos. As amostras de sangue (8ml em tubo EDTA) deverão ser encaminhadas ao Hospital Infantil Joana de Gusmão para confirmação ou não do diagnóstico laboratorial;
- Médico/Enfermeiro preenche a Ficha de avaliação, faz as alterações necessárias caso houver e entrega para o paciente, no caso de o paciente ou familiar optarem por permanecer na sua região.

Ambos os casos

- Família/paciente abre processo na Secretaria Municipal de Saúde com: RG, CPF, CNS, Comprovante de Residência e Ficha de Avaliação preenchida.

Processo Deferido => Cadastra no sistema Excel/ATPCD => Emite Guia mensal por centro de custo => Envia para Regional => Encaminha para SMS => Enfermeiro entrega ao paciente mensalmente, e a cada 6 meses reavalia as lesões para controle dos curativos => Se necessário encaminha Ficha com as alterações para o Serviço Estadual.

Quando Indeferido => Retorna para SMS e faz as alterações necessárias se caso for falta de documentos.

Esta Nota Técnica entra em vigor a partir da data de sua publicação.

Florianópolis, 26 de março de 2024.

Willian Westphal Superintendente de Atenção à Saúde SES/SAS (assinado digitalmente)	Marcus Aurélio Guckert Diretoria de Atenção Especializada SES/SAS/DAES (assinado digitalmente)	Jaqueline Reginatto Gerência de Habilitação e Redes de Atenção SES/SAS/DAES/ GEHAR (assinado digitalmente)	Geyza R. D. Mello Responsável do Serviço de Doenças Raras SES/SAS/DAES/ GEHAR/RARAS (assinado digitalmente)
--	---	---	--