



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DO PARÁ

nat jus

NOTA TÉCNICA EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA

PROCESSO: ██████████

Solicitante : GABINETE DO DES. ROBERTO GONÇALVES DE MOURA

SIGADOC: ██████████

1. RESUMO EXECUTIVO:

A presente nota técnica foi elaborada em resposta à solicitação do Dr. Elizeu Lima Souza Junior, assessor do Des. Roberto Gonçalves de Moura acerca de informações a respeito dos produtos para saúde e insumos requeridos para um paciente de 04 anos de idade, portador de EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA, quais sejam : MEPITEL ONE (17X25CM), MEPILEX TRANSFER (20X20CM), MEPILEX AG (10X20CM), ÓLEO PIELSANA 100ML, SOLUÇÃO PHMB 350ML, TUBIFAST AMARELO E VERDE, FISIOGEL AI LOÇÃO CREMOSA, GAZES NÃO TECIDO, LUVAS DE PROCEDIMENTO, CLORETO DE SÓDIO 0,9%, AGULHAS 40X12, ATADURAS DE CREPE 12X12, CUBITAN SABOR BAUNILHA.

2. SOBRE A EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA

Epidermólise bolhosa é uma afecção de caráter hereditário, rara, onde há um defeito na adesão das células da epiderme, tanto na pele, como mucosas. Isso leva a uma fragilidade cutânea, descolando-a ao mínimo trauma e causando bolhas dolorosas, erosões e úlceras^{1,7}. É causada por mutações genéticas que afetam as proteínas estruturais da pele.

Há 4 tipos principais de Epidermólise Bolhosa, baseados na camada da pele em que se formam as bolhas¹ :

- Epidermólise bolhosa simples, em que o plano de clivagem é intraepidérmico
- Epidermólise bolhosa juncional, com plano de clivagem na junção dermoepidérmica
- Epidermólise bolhosa distrófica (EBD), em que o plano de clivagem está abaixo da lâmina densa
- Síndrome de Kindler, em que os planos de clivagem são múltiplos.



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DO PARÁ

natjus

A Epidermólise Bolhosa Distrófica é caracterizada pela formação de bolhas na pele e mucosas que curam deixando cicatrizes. Há 3 formas principais de apresentação clínica¹ :

- EBD dominante, generalizada. A formação de bolhas ocorre ao nascimento ou pouco tempo depois, geralmente nas áreas de pele sobre proeminências ósseas (joelhos, cotovelos, ombros, mãos, pés).
- EBD recessiva, generalizada severa, a mais grave, se manifesta já ao nascer, com formação de bolhas em regiões sujeitas a atritos frequentes ou traumas mecânicos(joelhos, cotovelos, ombros, região posterior do pescoço, mãos, pés) .
- EBD recessiva, generalizada intermediária. A formação de bolhas é menos intensa e não se formam muitas cicatrizes.

Não há tratamento específico para a doença. O manuseio dos pacientes é de suporte e inclui cuidados com as feridas, nutrição adequada e prevenção ou tratamento de eventuais complicações como: lesões da mucosa oral que dificultam a alimentação, desnutrição e anemia, lesões no cabelo e unhas, alterações cardíacas, gastrointestinais, urológicas, infecção das feridas na pele, câncer de pele e nevos^{2,5,7}.

Em 2014, o Ministério da Saúde publicou a Portaria N°199, que instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde. Um dos avanços nessa portaria foi a habilitação dos centros de referência e elaboração de protocolos clínicos – que têm o objetivo de estabelecer claramente os critérios de diagnóstico de cada doença, opções terapêuticas com as respectivas políticas públicas, doses adequadas e os mecanismos para o monitoramento clínico em relação à efetividade do tratamento e a supervisão de possíveis efeitos adversos^{4,6}.

Até o momento a Comissão Nacional para Incorporação de Tecnologias no SUS(CONITEC) não publicou Protocolo Clínico ou Diretriz Terapêutica (PCDT) relativo ao manejo da Epidermólise Bolhosa.

3. PERGUNTAS ENCAMINHADAS:

- a. Os curativos e insumos descritos nos laudos médicos estão registrados na ANVISA ?
SIM
- b. São considerados de alto custo ?



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DO PARÁ

natjus

O custo unitário de cada curativo e de outros produtos requeridos não é alto. Entretanto, a necessidade do uso contínuo dos mesmos e de tipos diversos de curativo de acordo com as características das lesões em um dado momento torna o tratamento de custo muito elevado, por conta da cronicidade e incurabilidade da doença.

- c. São indicados para o tratamento da EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA ?

SIM. Publicações diversas sobre o tema apontam os cuidados com as feridas como sendo fundamentais para dar conforto e qualidade de vida mínima ao paciente, prevenir infecções e cicatrizes deformantes e incapacitantes^{2,3,5,6}. A nutrição adequada, com aporte proteico e calórico necessário é imprescindível para a resolução das feridas. Daí a indicação do suplemento alimentar. O suplemento requerido pode ser substituído por similar de outro fabricante^{2,5}.

- d. Existe tratamento médico igual ou similar oferecido pelo SUS ? É possível obter nas Unidades Básicas de Saúde do SUS os seguintes itens solicitados: luvas de procedimento, solução de cloreto de sódio 0,9 %, agulhas 40x12, ataduras de crepe.

- e. Qual a periodicidade do tratamento médico para a referida patologia? O tratamento é contínuo e de duração indeterminada, por toda a vida do paciente, especialmente na forma da doença apresentada pela criança em questão, com lesões graves e disseminadas.

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Epidermólise Bolhosa Distrófica é uma doença rara, com impacto enorme na vida dos pacientes e de suas famílias, por causar grande sofrimento emocional e físico. Como não há tratamento específico, o foco terapêutico está nas medidas de cuidados das feridas, prevenção e tratamento das suas complicações e das complicações em outros sistemas do organismo.

No Estado do Pará, embora haja acesso aos Serviços de Dermatologia da Universidade Federal do Pará(Hospital Universitário João de Barros Barreto) e de Dermatologia da Universidade do Estado do Pará, não há política de atendimento ao usuário portador de doenças raras.



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DO PARÁ



5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Laimer M, Bauer J, Murrel D F. Epidemiology, pathogenesis, classification and clinical features of epidermolysis bullosa. Disponível em : <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-pathogenesis-classification-and-clinical-features-of-epidermolysis-bullosa>. Acesso em 17 de janeiro de 2019.
2. Murrel D F. Overview of the management of epidermolysis bullosa. Disponível em : <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-epidermolysis-bullosa>. Acesso em 17 de janeiro de 2019.
3. Protocolo de tratamento para pacientes portadores de epidermólise bolhosa. Disponível em : <http://www.saude.df.gov.br/wp-content/uploads/2018/04/DERMATOLOGIAProtocolo-de-tratamento-para-pacientes-portadores-de-Epidermólise-bolhosa.pdf>. Acesso em 18 de janeiro de 2019.
4. Doenças raras: o que são, causas, tratamento e prevenção. Disponível em: <http://portalms.saude.gov.br/saude-de-a-z/doencas-raras>. Acesso em 18 de janeiro de 2019.
5. Boeira VLSY, Souza ES, Rocha BO, Oliveira PD, Oliveira MFSP, Rêgo VRPA, Follador I. Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. Na Bras Dermatol. 2013;88(2):185-98
6. Epidermólise Bolhosa. Fragilidade, vulnerabilidade e a esperança de que é preciso investir em informação para garantir o cuidado integral aos pacientes. Disponível em: http://apbeb.org.br/pdf/Ed_001_2016.pdf?phpMyAdmin=0cS6llmAa6Das0b%2CAMZ8a v1hyLd. Acesso em 18 de janeiro de 2019.
7. <http://debrabrasil.com.br/cuidados/complicacoes-de-eb-e-condutas/>