



**ESTADO DE SANTA CATARINA**  
**Secretaria de Estado da Saúde**  
**Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR**  
**Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD**  
**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**  
**Dezembro/2023**

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

Florianópolis – SC

2023

**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 SERVIÇOS ESPECIALIZADOS E REGULAÇÃO**

Claudia Ribeiro de Araujo Gonsalves

**COORDENADORA DA ÁREA TÉCNICA À PESSOA COM DEFICIÊNCIA**

Jaqueline Reginatto

**ELABORADORES**

**EQUIPE TÉCNICA**

Jaqueline Reginatto

Geyza Regina Domingos

**COLABORADORES**

Dra. Jeanine Magno - Dermopediatra e voluntária da DEBRA Brasil

Inka Kluge - Voluntária da DEBRA Brasil

## **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 Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência (ATPCD), 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 Cuidados à Saúde da Pessoa com Deficiência 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 Cuidados à Saúde da Pessoa com Deficiência 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; CAPÍTULO 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 Rede de Cuidados à Saúde da Pessoa com Deficiência 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:

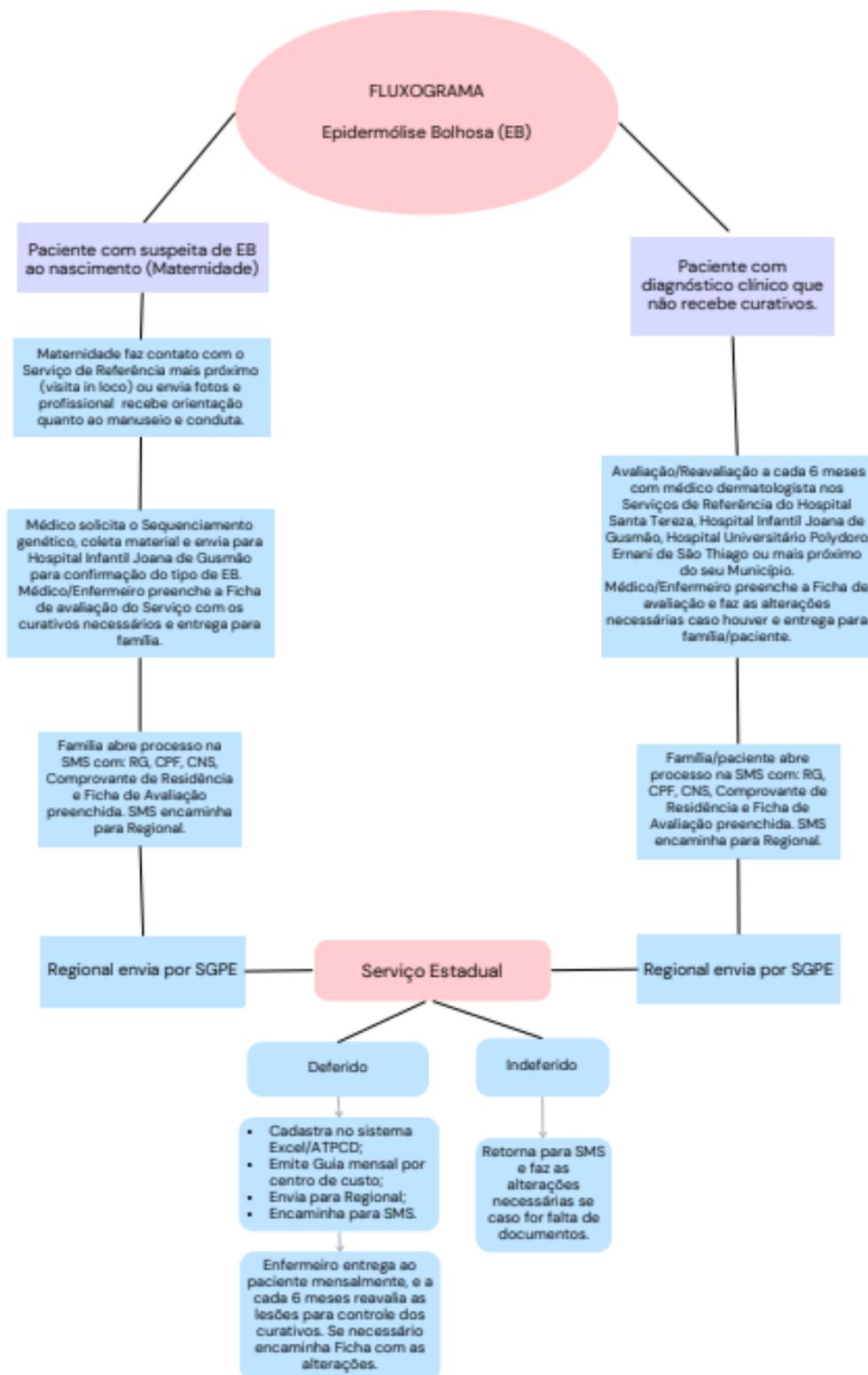
1. Ficha de Avaliação de Epidermólise Bolhosa original, impresso padronizado pela SES/SC (ANEXO I), contendo identificação do usuário, especificação do diagnóstico e Classificação Internacional de Doenças (CID 10), devidamente preenchido, assinado/carimbado pelo médico e/ou enfermeira responsável pelo 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 Cuidados à Saúde da Pessoa com Deficiência 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 a Coordenação 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 Rede de Cuidados à Saúde da Pessoa com Deficiência 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 de ostomia 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 seguintes 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 Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Epidermólise Bolhosa da ATPCD/SUR/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](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.alesc.sc.gov.br/html/constituicao\\_estadual\\_1989.html](http://leis.alesc.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](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](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 N° 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 n° 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](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](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**



**ESTADO DE SANTA CATARINA**

Secretaria de Estado da Saúde

Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR

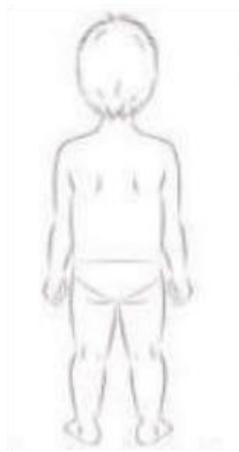
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

**FICHA DE AVALIAÇÃO DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

<b>PACIENTE:</b>	
DATA DE NASC. ___/___/___	IDADE: _____ ALTURA: _____ PESO: _____
<b>DIAGNÓSTICO CLÍNICO:</b>	<b>TIPO DE EB:</b>

**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: \_\_\_\_\_



**ESTADO DE SANTA CATARINA**

Secretaria de Estado da Saúde

Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR

Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

**QUANTIDADE LESÕES AGUDAS:**

**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 Serviços Especializados e Regulação – SUR

Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

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:**

- ( ) Antiadesivos
- ( ) Cobertura Antimicrobiana
- ( ) 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

Justificativa de acordo com Protocolo Clínico:

Data da avaliação: \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_ Profissional responsável: \_\_\_\_\_

- Atadura elástica nevada 05 cm x 2,2 m;
- Atadura elástica nevada 10 cm x 2,2 m;
- Atadura elástica nevada 12 cm x 2,2 m;
- Atadura elástica nevada 15 cm x 2,2 m;
- Camada flexível cicatrizante carboximetilcelulose, 10x10 cm;
- Camada flexível cicatrizante carboximetilcelulose e prata, 10x12 cm;
- Cobertura curativo hidrocélular, com medidas entre 8 à 10 cm;
- Creme de barreira formador de filme protetor, calmante;
- Curativo atraumático de transferência de exsudato 20x50 cm;
- Curativo de hidrofibra, carboximetilcelulose e prata, 5,5x12 cm;
- Curativo de membrana celulósica 18x12 cm;
- Curativo dupla camada carboximetilcelulose 10x10 cm;
- Curativo espuma absorvente e silicone perfurado, 12 x 5,5 cm;
- Curativo espuma de silicone de transferência de exsudato 10 x 20 cm;
- Curativo espuma de silicone de transferência de exsudato 15 x 20 cm;
- Curativo filme poliuretano perfurado e polietileno, 17 x 25 cm;
- Curativo poliamida revestido silicone suave 10x18 cm à 10x20 cm;
- Curativo prata, carboximetilcelulose e celulose regenerada, 10 x 10 cm;
- Curativo silicone bi-elástico e lycra, 7,5 x 10 cm;
- Curativo silicone e espuma de poliuretano, 15x15 cm;
- Curativo silicone e espuma de poliuretano, 20x20 cm;
- Filme de poliuretano transparente e acrilato, 7 cm x 20 m;
- Fita silicone, poliéster, poliamida e poliuretano, 2 cm x 3 m;
- Gel hidroativo viscoso com carboximetilcelulose;
- Hidrogel de polihexanida 0,1% betaína;
- Malha tubular elástica nº 3, braços, joelhos, pernas e pés;
- Malha tubular elástica nº 4, braços, joelhos, pernas e dedos dos pés;
- Malha poliextensível, cilíndrica, rede arejada, calibre 05;
- Malha poliextensível, cilíndrica, rede arejada, calibre 06;
- Malha tubular com elasticidade bidirecional, 5x10 m;
- Membrana celulose cristalina sintetizada 10x7,5 cm;
- Protetor cutâneo a base de solução polimérica, sem álcool, spray;

- Solução de limpeza e descontaminação de feridas, com betaína;
- Spray de barreira formador de filme protetor, calmante;
- Spray removedor de adesivos cutâneos;

### ANEXO III – Termo de Recebimento de Insumos



**ESTADO DE SANTA CATARINA**  
Secretaria de Estado da Saúde  
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR  
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD  
Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras

#### TERMO DE RECEBIMENTO DE INSUMOS

Nome: \_\_\_\_\_, CPF: \_\_\_\_\_,  
declaro e confirmo o recebimento de Insumos para Epidermólise Bolhosa, conforme prescrição.

INSUMOS RECEBIDOS	
Código	Quantidade

Por ser expressão da verdade, assino a presente declaração.

\_\_\_\_\_  
Assinatura do paciente ou Responsável

Local \_\_\_\_\_ Data \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 20\_\_\_\_.

ANE  
XO  
IV –

## Mapa dos pacientes com Epidermólise Bolhosa por Regional

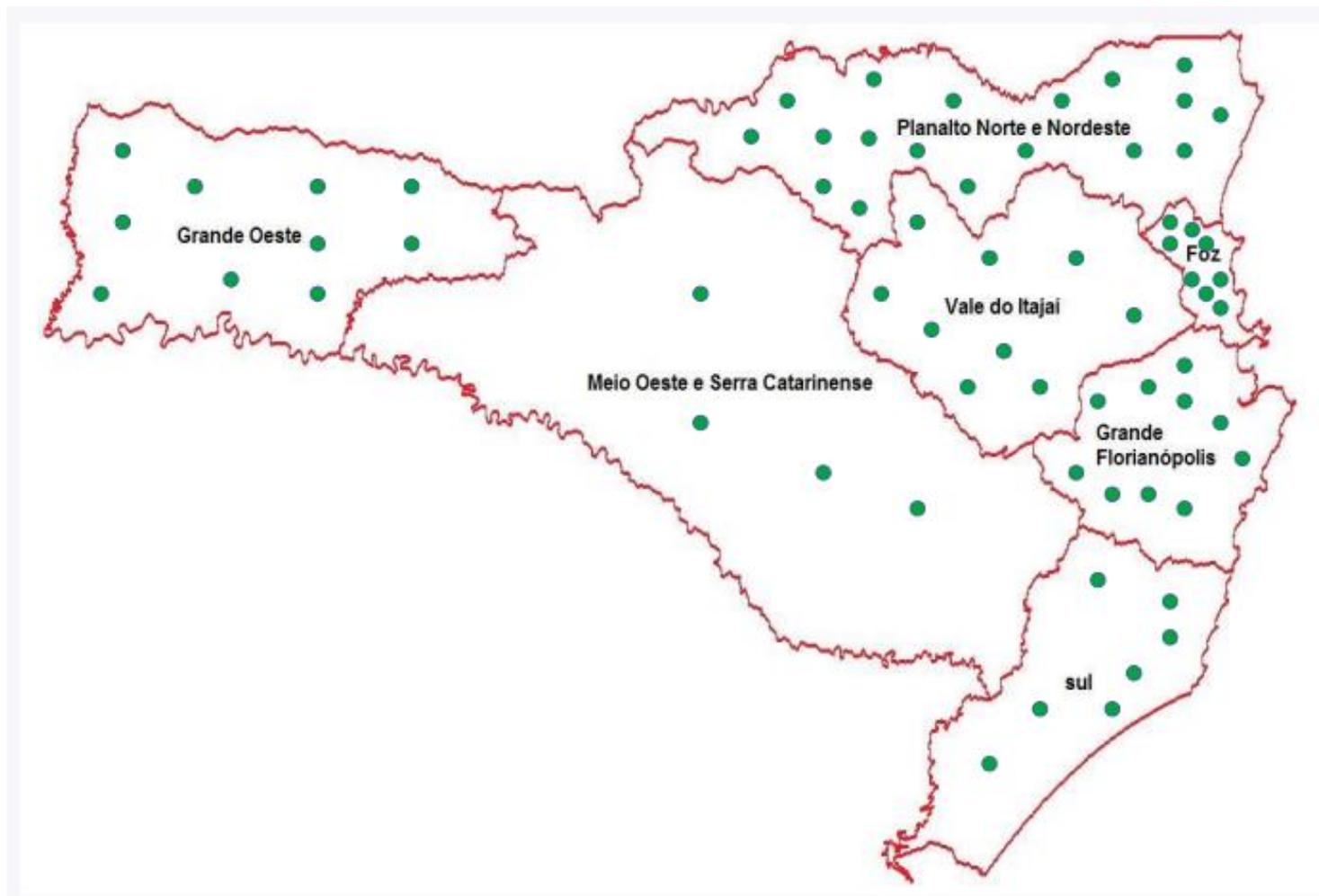


Tabela 1 – Pacientes com EB em Santa Catarina

<b>Município</b>	<b>Regional</b>	<b>Número de Paciente</b>
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
<b>Total</b>	-	<b>66</b>

## ANEXO V – Protocolo de Acesso



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

### PROTOCOLO 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:

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