



Epidermólise Bolhosa

Fragilidade, vulnerabilidade e a esperança de que é preciso investir em informação para garantir o cuidado integral aos pacientes

Na Biologia, a borboleta é classificada como um inseto. Na saúde, o símbolo de uma causa e remete às pessoas que convivem com a Epidermólise Bolhosa. Uma conexão de lições e significados pertinentes para aqueles que têm o diagnóstico. Símbolo de transformação, de metamorfose, de fragilidade, de leveza, de celebração e de vulnerabilidade. A borboleta traz a renovação e o renascimento de uma jornada com enfrentamentos diários de uma patologia que compreende um grupo heterogêneo de desordens hereditárias que têm em comum a fragilidade epitelial, que atingem a pele ou a mucosa.

A Epidermólise Bolhosa é uma doença congênita, e traz um histórico clínico de bolhas e erosões recorrentes na pele, que podem ser apresentadas no nascimento ou nos primeiros anos de vida, e afetam mãos, pés, joelhos e cotovelos. Em casos mais graves atingem as áreas da boca e dos olhos, e de órgãos internos, como: esôfago, estômago e intestinos.

A doença é rara, e causa impacto na vida do paciente e de sua família, seja devido as lesões externas na pele, a dor física, ao sofrimento emocional e impacto econômico. Não há dados epidemiológicos sobre a incidência da doença no Brasil, mas estima-se que cerca de

1.600 pessoas têm o diagnóstico, sendo que no Distrito Federal há apenas oito casos detectados. No mundo, a incidência é de nove casos clínicos por milhão de pessoas. Nos Estados Unidos, estima-se a ocorrência de 20 casos por milhão de nascidos vivos.

Dra. Samara Kouzak, médica dermatologista da Derma Advance, explica que há três grupos principais da doença: simples, junctionais e distróficas. Segundo ela, as formas distróficas podem levar a manifestações mais graves, pois durante o processo de cicatrização das feridas há um estreitamento nas mucosas. “A boca pode ficar estreitada, que é a famosa microstomia. A língua pode ficar presa. Pode ter um estreitamento do esôfago, o que leva a dificuldade de alimentação e de ganho de peso”.

A especialista esclarece que o diagnóstico da Epidermólise Bolhosa é feito por meio das manifestações clínicas, que são a formação de bolhas tensas, hemorrágicas e evolui com a formação de feridas extensas. “Diante desse quadro clínico, o dermatologista que é o médico mais capacitado para diagnosticar, pode fazer uma biópsia de pele e mandar o fragmento para análise, feita com imunofluorescência ou microscopia eletrônica, e então a gente consegue diferenciar esses três grandes grupos. Existem algumas pesquisas

intra-útero, com mapeamento genético, mas não tem tanta aplicabilidade, é utilizada mais nos centros de pesquisas”.

Conheça os tipos de Epidermólise Bolhosa

[Simples]

a forma menos grave. A sua principal característica é a formação de bolhas, que cicatrizam sem deixar marcas. As áreas mais vulneráveis são mãos, pés, joelhos e cotovelos, por causa da maior exposição aos traumas e atritos.

[Distrófica]

Há formação de bolhas em quase todo o corpo, inclusive na boca e no esôfago. As lesões do tubo digestivo, quando cicatrizam, podem provocar fibrose que dificulta a passagem dos alimentos. A repetição dos episódios no mesmo local pode resultar na perda das unhas e na distrofia dos pés e mãos.

[Junctional]

As bolhas se espalham pelo corpo todo, inclusive na mucosa da boca, no esôfago e nos intestinos, o que aumenta a dificuldade para engolir e compromete a absorção dos alimentos. Nos pacientes desnutridos, os problemas de cicatrização se agravam e o prognóstico pode não ser favorável.

Cuidado e acompanhamento

Assim como outras doenças raras, a Epidermólise Bolhosa também não tem cura, e o tratamento feito com os pacientes é durante toda a vida. Diferente de outras regiões do

Brasil, o atendimento ambulatorial especializado na rede pública é realizado no Hospital Universitário de Brasília, que conta com uma equipe multidisciplinar, que inclui: dermatologista, nutricionista, fisioterapeuta, gastroenterologista, endocrinologista, anestesista, odontologista e assistente social.

Os pacientes precisam de cuidados específicos e a opção terapêutica varia conforme o tipo de Epidermólise.

Além do atendimento multidisciplinar o paciente necessita de acolhimento, cujo trabalho é desenvolvido por associações de pacientes.

“Nos casos mais leves, o cuidado fica baseado na prevenção de bolhas, evitar traumas, utilizar calçados adequados e macios, escovas de dente macias e uma dieta mais pastosa. Já nos casos com mais lesões de pele ou com acometimento de órgãos internos, existe a necessidade de uma equipe multidisciplinar, cujo atendimento é feito no HUB e quando se formam bolhas na pele existem curativos especiais para isso, fornecidos pela Secretaria de Saúde”.



Dra. Samara Kouzak



“Os pacientes precisam de apoio psicológico, pois são feridas generalizadas e dolorosas, que levam a um prejuízo da qualidade de vida. A nossa recomendação é procurar um auxílio especializado e procurar entender um pouco mais sobre a doença”, completa a médica.

Desafios para melhor qualidade de vida

As pessoas que convivem com Epidermólise Bolhosa não tem demanda apenas no acesso aos serviços de saúde. Precisam de acesso universal às escolas, aos direitos humanos, aos direitos sociais, ao mercado de trabalho. De acordo com a relações públicas da Associação de Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa Congênita, Anna Carolina Rocha, eventualmente algumas matrículas de crianças são recusadas pelas escolas. “Muitas vezes, a alegação é de que há falta de infraestrutura nas escolas para receber os pacientes, o que sabemos não ser sempre verdadeiro. O que entendemos como importante é que se elaborem campanhas de conscientização e de informação sobre a doença”.

A inserção no mercado de trabalho também se torna um desafio, isso porque, a Epidermólise Bolhosa se manifesta em toda a extensão da pele, implicando em alterações físicas e até mesmo alguma deficiência, devido à atrofia de mãos e pés. Para Anna Carolina, o problema maior de acesso ao mercado de trabalho está “naqueles que possuem formas mais simples, que não causam atrofias, mas que deixam cicatrizes pelo corpo. Essas pessoas têm dificuldades em se inserir no mercado de trabalho por vias regulares de contratação por causa de sua aparência”.



Preconceito que machuca

O Alta Complexidade ouviu pacientes diagnosticados com Epidermólise Bolhosa. De criança a adulto o consenso entre eles é um só: o preconceito da sociedade vitima e machuca. Os gargalos são muitos, como a falta conhecimento e o receio de contaminação, mas são pessoas que têm sonhos de conseguir estudar, de ter um acesso digno aos serviços de saúde, precarizados em diversas regiões do País e de viver a vida.



A pequena Camila Gomes, de 11 anos, mora em Barro Alto, município de Goiás e faz o acompanhamento médico em Brasília, comenta que o pior é a convivência com as outras crianças na escola, mas mantém firme os sábios conselhos da mãe Lucimeire “saber valorizar a vida nas mínimas coisas”. O futuro, ela ainda não planeja, pois o presente quer batalhar cada vez mais nos estudos e adquirindo mais conhecimento. **“Eu sou inteligente e a doença não me limita”.**

Para João Pereira, de 22 anos, morador de Planaltina de Goiás (GO), o preconceito enfrentado na escola fez com que desistisse de estudar, ainda na sexta série. O receio de sair de casa e enfrentar o olhar alheio ainda é um obstáculo, tanto que os deslocamentos são feitos apenas quando tem consulta médica, e acorda bem cedinho, às 4h da manhã. **“Queria continuar a minha vida, mas gostaria que tivesse mais respeito e dignidade por parte das pessoas, e ser tratado como igual a todo mundo. Em casa, tenho apoio da minha família”**, disse. Mayara Luciana de Oliveira, de 23 anos, é mãe do pequeno Theo Lorenzo Oliveira Elias, de 1 ano e 5 meses, mora em Bom Despacho, Minas Gerais. Para eles, o maior obstáculo além do enfrentamento da doença é o acesso à saúde, pois a cada seis meses têm de deslocar ao Hospital das Clínicas, em São Paulo. A mãe conta que o diagnóstico do filho veio desde o nascimento. Theo nasceu sem pele nos braços, nas pernas, nos joelhos, nos pés, na barriga e no bumbum. Os médicos, assim como a grande maioria dos profissionais de saúde, não sabiam do que se tratava e o transferiram para o Hospital das Clínicas em Belo Horizonte, e veio a confirmação de Epidermólise Bolhosa simples. No primeiro momento, veio o choque, a incerteza o choro inconsolável, de imagina como seria a vida do filho, com uma doença sem cura. “Quando a médica disse que não havia cura perdi o meu chão. Depois caiu a ficha e resolvi viver um dia de cada vez sem pensar no futuro”. Devido à falta de acesso às informações no município em que mora, Mayara comenta que as ajudas chegam pelas redes sociais, os grupos de pacientes e de famílias que compartilham suas experiências. **“Aprendemos entre nós”**, destaca.



Para ela, o preconceito também é um desafio, mesmo ainda sendo uma criança. “Como ele ainda tem apenas 1 ano e 3 meses não sofre tanto preconceito, mais tem sempre alguém na rua que olha com cara de nojo, cara de dó, algumas pessoas perguntam o que é. O jeito é levantar a cabeça e bola pra frente. Em relação à doença, estou me acostumando, às vezes sou frágil, me sinto impotente de ver meu filho sofrer e não poder fazer nada por ele, às vezes a tristeza bate, quando está com muitas feridas me sinto mal, choro e peço a Deus pra me dar forças pra cuidar dele”.



Foto: Mayara Luciana



Impotência, essa é a palavra que define o sentimento de Juliene Matos, 25 anos, mãe e paciente com Epidermólise Bolhosa, de Capão Redondo, em São Paulo. A revolta por negligência, descaso e despreparo dos profissionais de saúde na maternidade. No mês de setembro de 2015, ela teve o segundo filho, Miguel, também diagnosticado com a doença rara, mas com 10 dias de nascido ele faleceu. A mãe relata que os problemas foram muitos, a médica pediatra responsável pelo parto não conhecia sobre a patologia e não seguiu as orientações que Juliene informou, que são baseadas na expertise leiga – trata-se de um grupo de um pacientes que adquirem conhecimento igual ou superior aos profissionais de saúde. “Miguel nasceu de parto normal e com pequenas lesões nos pés e nas mãos, com 45 centímetros, 3 quilos e 800 gramas, um bebê saudável, em ótimas condições, pronto para receber alta e ir pra casa, mas a médica optou por ignorar e o colocou em uma incubadora, a 37°C graus. Depois de discussão, abaixaram a temperatura para 31 °C.

No dia seguinte, quando retornou a maternidade, o bebê estava com um cateter periférico central, sendo administrado por antibiótico e outros medicamentos. Segundo os profissionais, era uma medida para evitar infecção. Foram três dias de luta e desespero na maternidade, pois a médica se recusava a receber informações de especialistas que atendiam pacientes com Epidermólise Bolhosa”.

Após dez dias, Juliene conta que a criança apresentou uns sintomas frieza e palidez e foi transferido para uma Unidade de Terapia In-

tensiva do Hospital Municipal M’Boi Mirim, pois apresentava um quadro clínico de choque séptico. Após uma quinta parada cardíaca, a criança faleceu. “O descaso, o despreparo e a arrogância dos profissionais de saúde Hospital e Maternidade Regional Sul em São Paulo mataram meu filho, acabaram comigo e meu marido, destruíram os sonhos e projetos da vida de uma família”.

Juliene avalia que São Paulo é a maior cidade do Brasil, mas há uma lacuna de desconhecimento em relação a doença.

“A morte do meu filho não é um caso isolado. Muitos bebês que nascem com EB morrem exatamente da mesma forma, simplesmente, porque os estabelecimentos de saúde e profissionais desconhecem a doença. O Estado não se responsabiliza por essa situação. Não há notificação compulsória, não há protocolo de atendimento, não há profissionais especializados, não há infraestrutura para receber neonatais com EB. Quantos sonhos, quantas famílias despedaçadas, quantos bebês ainda precisam morrer para que o Estado reconheça essa situação calamitosa e tome providências?”, questionou.



Foto: Reprodução/Facebook

Políticas públicas

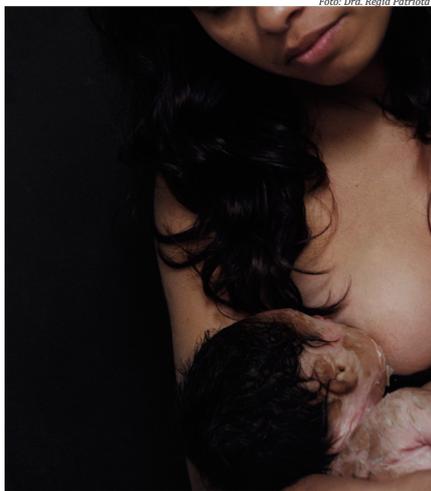
Em 2014, o Ministério da Saúde publicou a Portaria Nº199, que instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde, e um dos avanços nessa portaria será a habilitação dos centros de referência e elaboração de protocolos clínicos – que têm o objetivo de estabelecer claramente os critérios de diagnóstico de cada doença, opções terapêuticas com as respectivas

doses adequadas e os mecanismos para o monitoramento clínico em relação à efetividade do tratamento e a supervisão de possíveis efeitos adversos. Segundo informações da Coordenação de Média e Alta Complexidade da pasta, a previsão é de que em 2016 seja criado o protocolo clínico para Genodermatoses, que são doenças genéticas muito raras e afetam a pele, sendo a Epidermólise Bolhosa incluída entre elas.

Atualmente o Ministério da Saúde já elaborou um protocolo clínico Ictiose Hereditária - grupo heterogêneo de doenças hereditárias ou adquiridas de doenças de pele, a Portaria SAS/MS Nº13, de 15 de janeiro de 2010, porém, pouco se aborda sobre as condutas e as opções terapêuticas - os curativos e insumos necessários, que são vitais para os pacientes.

» Além da pele

Foto: Dra. Régia Patriota



Enfrentar olhares alheios, o preconceito, a falta de informação, o acesso ao tratamento e até mesmo de mostrar à sociedade que existe uma vida além da doença, são alguns dos desafios para quem é diagnosticado com alguma doença de pele. Por detrás de um prognóstico difícil, querem fazer boas amizades, desfrutar de momentos de diversão, trabalhar, enfim, ter uma boa qualidade de vida.

Para quem estiver em Brasília, até o dia 17 de janeiro a mostra fotográfica “Além da Pele: a Beleza da Alma e da Família” está disponível no Aeroporto Internacional Juscelino Kubitschek.

A exposição reúne 15 imagens de crianças com diagnóstico de genoder-

matoses e suas mães, registradas pela dermatologista e fotógrafa Dra. Régia Patriota.

“Além da Pele” visa à conscientização para as questões do preconceito e do estranhamento com as diferenças, tendo como objetivo promover a inclusão por meio das diversas formas de linguagens e, nesse caso específico, a fotografia artística. Segundo a médica, a exposição apresenta 15 fotografias de crianças com doenças de pele, retratadas individualmente ou acompanhadas de suas mães.

“Dentre as doenças de pele estão o Albinismo, a Psoríase, a Dermatite Atópica, a Epidermólise Bolhosa, a Ictiose, entre outras. Régia Patriota busca suscitar reflexões em relação ao desconforto e à rejeição que a população ainda tem frente às doenças de pele, mesmo não sendo contagiosas, bem como, contribuir para o combate à discriminação”, avalia.

Antes de chegar à capital, a mostra passou por outros quatro aeroportos do país. Depois de Brasília, os quadros retornam para São Paulo. A mostra é uma realização da Associação Paulista de Medicina, e conta com incentivos do ProacSP e apoio do Instituto Brasileiro de Apoio aos Portadores de Genodermatoses.

Local: Aeroporto - Conector do Píer Norte, no Terminal 1.



Grunge e ativismo social

Em 2015, a banda Pearl Jam esteve em turnê no Brasil e doou US\$ 100 mil dólares para pessoas dos distritos afetadas pela tragédia em Mariana, na Região Central de Minas Gerais, mas a banda tem uma história de ativismo social.

No ano de 2006, os membros do Pearl Jam criaram a Fundação Vitalogy é uma organização sem fins lucrativos que desenvolve trabalhos nas áreas de saúde, justiça social, artes, educação e meio ambiente.

Por meio da Fundação, o vocalista Eddie Vedder é parceiro do EB Research Partnership, uma organização americana não-governamental que financia pesquisas clínicas para novas opções terapêuticas direcionadas ao tratamento de pacientes com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa. A contribuição de Vedder consiste na doação de parte da arrecadação dos ingressos dos shows e leilões beneficentes.

EXPEDIENTE

Política & Saúde é um periódico destinado à divulgação de informações sobre a alta complexidade do setor de saúde.

Jornalista Responsável: Hulda Rode (DRT DF Nº8610/2010)

E-mail: contato.altacomplexidade@gmail.com

Site: www.altacomplexidade.com

Permitida a reprodução do conteúdo, desde que citada a fonte.