



DESAFIOS DE CUIDADORES FAMILIARES DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA¹

Kelly Cristina Soares de Azevedo Silva*

Leiliane Teixeira Bento Fernandes**

Mônica Valéria Moraes de Oliveira***

Thalita Correia Braga****

Kenya de Lima Silva*****

RESUMO

Objetivo: compreender os desafios enfrentados por cuidadores familiares de crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa na busca pela assistência na Rede de Atenção à Saúde. **Método:** estudo exploratório-descritivo, de abordagem qualitativa, realizado em ambulatório de um Hospital Universitário na Paraíba que acompanha 11 crianças/adolescentes com EB. Realizou-se a coleta dos dados por meio de entrevista semiestruturada com cinco cuidadoras principais e o encerramento por critério de suficiência. Para análise dos dados, seguiu-se a Análise Temática, proposta por Minayo. **Resultados:** os principais desafios identificados foram a dificuldade na definição do diagnóstico e início precoce do tratamento adequado; a realidade financeira onerosa que permeia a deficiência na oferta de insumos e continuidade do cuidado; as lacunas na organização da Rede de Atenção à Saúde e coordenação do cuidado pela Atenção Primária em Saúde que culminam na busca pela rede de apoio social devido ao déficit na resolutividade em relação aos direitos da criança/adolescente. **Considerações finais:** alerta-se para o desenvolvimento de uma assistência direcionada à família, além da reorganização dos serviços da rede de saúde objetivando a integralidade do cuidado a esses indivíduos por meio da atuação intersetorial a fim de reduzir obstáculos na realização de um cuidado específico, contínuo e individualizado.

Palavras-chave: Doenças Raras. Epidermólise Bolhosa. Família. Saúde da Criança. Saúde do Adolescente.

INTRODUÇÃO

As doenças genéticas raras implicam um considerável problema ainda pouco abordado na perspectiva da saúde pública, constatado por busca simples na biblioteca *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) realizada com os descritores “doença genética rara” ou “doenças raras”, em que apenas seis publicações relacionavam-se a esse campo⁽¹⁾.

No Brasil, em 2014, instituiu-se a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras (PNAIPDR) visando reduzir a morbimortalidade desses indivíduos, inclusive pela ampliação do acesso em tempo oportuno ao diagnóstico e terapias específicas disponíveis⁽²⁾. Todavia, o país ainda carece de maiores investimentos em pesquisa nesse âmbito.

Dentre essas doenças raras, encontram-se a Epidermólise Bolhosa (EB). Esta possui quatro subtipos: EB Simples (EBS), EB Juncional (EBJ), EB Distrófica - dominante (EBDD) e recessiva - (EBDR) e EB mista ou Síndrome de Kindler (SK), sendo caracterizada por cronicidade e hereditariedade por meio de mutações em várias proteínas estruturais da pele e da membrana mucosa. Essa divisão é útil para o estabelecimento de diretrizes gerais, todavia em cada subtipo há grande variabilidade genética e influência fenotípica que determinam a gravidade dos quadros clínicos⁽³⁾.

A incidência mundial de EB não é totalmente conhecida devido aos poucos estudos epidemiológicos publicados⁽⁴⁾. No Brasil, de acordo com a DEBRA (Associação nacional de pesquisa médica dedicada à cura da EB), estima-

¹Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação e Licenciatura em Enfermagem, da Universidade Federal da Paraíba (UFPB), desenvolvido em conjunto com membros do Grupo de estudos e Pesquisa em Saúde da Criança e do Adolescente, vinculado ao programa de Pós-graduação em Enfermagem da UFPB.

*Enfermeira. Membro do Grupo de Estudos e Pesquisa em Saúde da Criança e do Adolescente – GEPSCA da Universidade Federal da Paraíba (UFPB). E-mail: kellyazevedo.17@hotmail.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6029-9935>.

**Enfermeira. Doutoranda pelo Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade Federal da Paraíba (UFPB). E-mail: leilianeufpb@gmail.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2643-5638>.

***Enfermeira. Hospital Universitário Lauro Wanderley. Membro da Debra Brasil EB. E-mail: monicavaléria2012@bol.com.br. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3226-3828>.

****Enfermeira. E-mail: thalitaacorreia96@gmail.com. ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0002-4916-6875>.

*****Enfermeira. Professora da Universidade Federal da Paraíba (UFPB). Doutora pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto/Universidade de São Paulo-EERP/USP. E-mail: kenya.cateq@gmail.com. ORCID ID: 0000-0002-7955-2531.

se que 8:1.000.000 de habitantes tenham EB no mundo e, no País, aproximadamente 1.600 pessoas⁽⁵⁾.

Conforme o Cadastro Nacional de Pessoas com EB da DEBRA Brasil iniciado em 2014, há 994 indivíduos cadastrados e destes houve 147 óbitos até o momento. Quanto à classificação, incluindo os óbitos, constam 328 pessoas com EBDR, 325 com EBS, 53 com EBDD, 27 com EBJ e 261 com subtipo ainda indefinido. Não foram identificados indivíduos com SK e não houve predominância de sexo. Do total de cadastrados, há 406 vivos com idade entre 0 e 15 anos com predominância de 145 casos de EBS, 109 com EBDR, 22 com EBDD, 4 com EBJ e 126 sem subtipo definido⁽⁶⁾.

No que se refere ao quadro clínico geral, este decorre de falhas congênitas da adesão intraepidérmica ou dermoepidérmica que levam à formação de vesículas na pele e nas mucosas que podem ser espontâneas ou por trauma mínimo⁽⁴⁾. A dor e prurido são sintomas recorrentes e em indivíduos com EBDR são piores. Estes também cursam com quadros de maior gravidade, seguidos por EBJ, EBDD e EBS⁽⁷⁾. No que condiz aos casos mais graves, alguns apresentam mutação em genes expressos em outros órgãos, além da pele, resultando em EB associada à doença pulmonar intersticial, síndrome nefrótica congênita, cardiomiopatia e atresia pilórica⁽³⁾.

Ademais, a fragilidade da pele acarreta diversas lesões gerando dor crônica, principalmente, na manipulação para a realização dos curativos e cuidados em geral⁽⁸⁾. Familiares referem que o tratamento das feridas pode durar até mais de quatro horas no dia⁽⁷⁾.

Dessa forma, há grande repercussão na vida do indivíduo e familiares, tanto pelos aspectos vivenciados pelo portador da EB, como aparência da pele, dor física, sofrimento psicológico, quanto para os familiares com os impactos financeiros e psicológicos nos cuidados em saúde⁽⁹⁾. Além disso, há a dificuldade no diagnóstico, característica das doenças genéticas raras, uma vez que os sinais e sintomas podem ser similares aos de doenças comuns⁽¹⁾.

As famílias de crianças com EB necessitam, ainda, lidar com o impacto negativo do estigma social em torno da criança, a qual vivencia alteração da sua autoimagem, o que pode

resultar, ao longo do tempo, em depressão⁽⁸⁾, sendo importante uma rede de apoio fortalecida para a qualidade de vida desses indivíduos.

Dada a relevância do tema na saúde coletiva, evidencia-se a importância de conhecer as complexas necessidades de saúde vivenciadas por esses pacientes e cuidadores e como eles percebem seu processo terapêutico diante dos obstáculos no acesso ao diagnóstico e tratamento⁽¹⁾. Dessa forma, justifica-se o presente estudo pela importância do reconhecimento dos desafios e formas de enfrentamento de cuidadores de crianças/adolescentes com EB, ao exercerem o papel como gestores do cuidado na busca pela garantia da assistência a seus entes na Rede de Atenção à Saúde (RAS).

Desse modo, surgiu o seguinte questionamento: quais os desafios enfrentados por cuidadores familiares de crianças e adolescentes com EB na realização do cuidado cotidiano? Para responder a essa questão, objetivou-se: compreender os desafios enfrentados por cuidadores familiares de crianças e adolescentes com EB na busca pela assistência na RAS.

METODOLOGIA

Estudo exploratório-descritivo com abordagem qualitativa, realizado entre junho e agosto de 2019 com cinco cuidadoras principais de crianças/adolescentes com EB, no ambulatório de dermatologia de um Hospital Universitário na Paraíba, o qual é o serviço de referência ambulatorial para indivíduos com EB no estado. Este acompanha atualmente 11 crianças e adolescentes com EB. A adolescência foi compreendida até os 19 anos de idade⁽¹⁰⁾.

Incluíram-se no estudo os cuidadores que atenderam aos seguintes critérios de inclusão: ser cuidador/responsável de criança/adolescente com diagnóstico de EB; ser maior de 18 anos; comparecer ao referido ambulatório durante o período de coleta de dados. E como critérios de exclusão: não estar em condições físicas ou psicológicas no momento da coleta de dados; apresentar dificuldades de compreensão das questões do instrumento de pesquisa. Todos os cuidadores com os quais houve contato atenderam aos critérios de inclusão, no entanto,

em virtude das faltas dos indivíduos às consultas agendadas pelo serviço, por motivos financeiros e de transporte, excluíram-se seis participantes.

A coleta de dados foi mediada pela indicação da enfermeira do serviço que listava e informava as datas e horários em que as crianças/adolescentes seriam atendidas. Dessa forma, a pesquisadora comparecia ao local para realização de entrevista semiestruturada com as seguintes questões norteadoras: como é a vivência de familiares que cuidam de crianças/adolescentes com EB? Como a família tem convivido desde que a criança/adolescente nasceu e houve o diagnóstico da EB? Quais desafios têm enfrentado para cuidar da criança/adolescente com EB? Você está inserido(a) em algum grupo ou Organização Não Governamental (ONG) de apoio à criança/adolescente com EB? Como tem feito para que a criança/adolescente seja acompanhada nos serviços de saúde? Quais as dificuldades enfrentadas no tratamento?

As entrevistas foram gravadas em áudio e transcritas na íntegra, com duração variando entre 15 e 52 minutos, com média de 25 minutos. O encerramento da coleta de dados deu-se mediante critério de suficiência, entendido como o momento em que os dados começam a reincidir e já é possível traçar um quadro compreensivo que responda ao objetivo do estudo⁽¹¹⁾. O material obtido com a transcrição dos depoimentos foi composto por 20 páginas, redigidas em fonte *Times New Roman*, tamanho 12 e espaçamento entrelinhas de 1,5.

Os dados foram submetidos à Análise Temática por meio da leitura exaustiva das transcrições; exploração do material e estabelecimento das unidades temáticas centrais; e elaboração de síntese interpretativa com inferências do pesquisador a partir da literatura inerente ao tema⁽¹²⁾. Desse modo, construíram-se os seguintes núcleos de sentido: Os desafios enfrentados na obtenção do diagnóstico e realização do tratamento da EB e Atenção à saúde para crianças/adolescentes com EB e a influência das redes de apoio.

O estudo atendeu às diretrizes éticas de pesquisas com seres humanos e foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Lauro Wanderley, sob parecer nº

3.333.184. Todas as participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e, para garantia do sigilo, foram identificadas pela letra F, para “Familiar”, seguida do número de ordem de realização da entrevista e grau de parentesco com a criança/adolescente.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

As cinco cuidadoras principais das crianças/adolescentes com EB eram quatro mães biológicas e uma tia, a qual é mãe adotiva. Com relação ao número de filhos, duas possuíam dois filhos; duas um filho; e uma quatro filhos. Tinham faixa etária entre 24 e 40 anos e todas residiam fora da capital do estado, em cidades das mesorregiões do sertão, agreste e zona da mata paraibana. Quanto à escolaridade, duas possuíam o primeiro grau incompleto; uma o segundo grau incompleto; outra o segundo grau completo; e uma não frequentou a escola. Sobre o vínculo empregatício, quatro cuidadoras estavam desempregadas e uma afastada do emprego devido a quadro depressivo pela dificuldade em conviver com a condição do filho.

No que se refere à idade das crianças e adolescentes, uma tinha 1 ano e 9 meses (F3), duas tinham 7 anos (F1 e F4), uma tinha 12 (F5) e outra 14 anos (F2).

Os desafios enfrentados na obtenção do diagnóstico e realização do tratamento da EB

Famílias de crianças/adolescentes com doenças raras passam por desafios na sua vivência de cuidar desses indivíduos que precisam de cuidados múltiplos e contínuos em domicílio. Esse enfrentamento exige tempo, dedicação e reorganização de tarefas a partir de modificações demandadas pela doença⁽¹⁾.

Além disso, um dos maiores desafios enfrentados pelas famílias é a dificuldade em se obter o diagnóstico da EB. As falas das participantes demonstraram que esse processo permeia várias incertezas, como o equívoco com outros diagnósticos, aumentando, assim, o tempo para sua definição:

Antes de eu levá-lo para o médico eu passei quatro meses com ele tratando Impetigo, [...] aí eu

o levei para o pediatra e ele disse: - Isso é uma doença bacteriana contagiosa **(F1, mãe da criança)**.

O médico disse que era Sífilis de pele, passou um remédio e uma pomada, e ela ficou 13 anos tomando esse remédio e usando essa pomada [...] vieram descobrir essa doença {EB} dela há pouco tempo [...] na verdade já faz mais de ano **(F2, tia da adolescente)**.

Estudo realizado com 210 indivíduos com EB demonstrou que em 119 casos foram observados os sintomas ao nascimento e 85 indivíduos obtiveram o diagnóstico antes do primeiro ano de vida⁽⁷⁾. Todavia, cabe salientar que a apresentação clínica pode ser incerta na primeira infância, seja pela ausência de padronização de dados clínicos ou raridade e variabilidade da doença, as quais contribuem para diagnósticos incorretos, resultando em tratamentos inadequados⁽¹³⁾, como evidenciado neste estudo.

Diante desse processo, incertezas decorrentes do *deficit* de clareza e ambiguidade das informações fornecidas por profissionais geram nos cuidadores um estado de imprevisibilidade em relação ao diagnóstico:

[...] eu tinha fé que eu ia descobrir o que era aquilo. [...] até ter o conhecimento do que era a gente {família} sofreu bastante **(F1, mãe da criança)**.

Essa realidade das entrevistadas gerou dificuldades para gerenciar os cuidados na ausência de medicamentos e coberturas adequadas à realização dos cuidados com a pele:

[...] eu comprava meia e cortava embaixo, e saía emendando as meias, como até hoje eu ainda faço [...] como ele não tinha acesso ao material, então eu preferia não colocar o curativo para não passar aquela dor de novo, porque toda vez que eu ia mexer com ele, eu puxava mais, eu feria mais, então eu preferia limpar e deixar aberto [...] tinha lesão que passava 30 dias para sarar **(F1, mãe da criança)**.

[...] eu passava a pomada e colocava algodão, só que era sofrimento demais, grudava demais e no outro dia para tirar era sofrimento [...] hoje tem o material apropriado para o curativo, eu mesma faço, aprendi com as meninas aqui {ambulatório de referência para EB} **(F3, mãe da criança)**.

Depois que a criança/adolescente recebe o diagnóstico, as famílias enfrentam diversas dificuldades para conseguir o acompanhamento

necessário ao tratamento da doença, visto que o ambulatório de referência está localizado na capital do estado, dificultando o deslocamento e aumentando os custos das famílias com as longas viagens de ida ao serviço. A renda familiar referida mostra o baixo nível socioeconômico das participantes, o que torna difícil o acesso a insumos fundamentais para nutrição e tratamento, entraves que comprometem a continuidade do cuidado:

[...] no início meu esposo alugava um carro e passava o dia inteiro por aqui {capital} e às vezes precisava voltar durante a semana, era difícil, se gastava muito, muitas vezes até sem ter, não é fácil. [...] hoje a gente vem mais pelo SESAI {Secretaria Especial de Saúde Indígena} quando não tem vaga, a gente vem pela prefeitura, e quando não tem vaga nem em um nem em outro, a gente vem pagando [...] há três anos ele fazia uso de um suplemento que era um leite enriquecido, [...] a nutricionista passou oito latas por mês, eu só comprava quatro porque o custo também é alto, e era a gente que comprava, [...] hoje a gente só suplementa quando ele tem uma gripe ou quando está sem apetite **(F1, mãe da criança)**.

[...] a comida é por nós {família}, tem dia que tem, às vezes a gente vem com algum centavo que dá para ela comer e eu fico morrendo de fome **(F2, tia da adolescente)**.

Porque assim ela não pode viajar no Sol, tem que ser um carro com ar-condicionado, mas às vezes eles me colocam no ônibus, aí eu prefiro viajar à noite que não faz tanto calor, mas para isso preciso vir antes. [...] Eu prefiro viajar de 01:00 da manhã que a gente chega aqui amanhecendo o dia e não precisa ficar na casa de apoio **(F3, mãe da criança)**.

Além da dificuldade em conseguir o transporte, aumentando os custos dessas famílias com as longas viagens de ida ao serviço, elas ainda enfrentam dificuldades financeiras para suprir o alto custo do tratamento. O cuidado dirigido a esses pacientes, independentemente do tipo de EB, é inespecífico, sendo composto por suporte nutricional, uso de curativos tópicos e cuidados locais das vesículas com óleos de ácidos graxos essenciais e antibióticos, em casos de infecção secundária, além de medidas de cuidado, principalmente com as crianças a fim de evitar traumas. Somado a isso, recomenda-se que uma equipe de saúde capacitada realize uma avaliação semestral para analisar o envolvimento cutâneo e extracutâneo⁽⁸⁾.

Entretanto, para a família ter acesso aos insumos disponibilizados pelo sistema público de saúde, é necessária a confirmação diagnóstica por meio de laudo médico para requerer formalmente nos órgãos responsáveis:

A doutora {médica do ambulatório de referência} me deu o laudo dos curativos [...] me deu umas amostras e explicou como usava **(F1, mãe da criança)**.

Ela não recebe os curativos [...] é isso que eu quero tentar também, para ela ter direito a esses curativos. [...] **(F2, tia da adolescente)**.

Porque até hoje ela não tem nada, o curativo mesmo só faz quando vem aqui {para o ambulatório de referência}, em casa eu não tenho nada **(F4, mãe da criança)**.

Todavia, mesmo com o laudo, outras barreiras precisam ser transpostas para a aquisição desses insumos, como a transferência da responsabilidade entre as diversas esferas do governo, culminando, por vezes, em ações judiciais:

[...] também tem as latas de leite [...] quem fornece é a secretaria de saúde de lá do município, era para vir seis latas, mas eles só dão duas **(F2, tia da adolescente)**.

[...] eu fui para promotoria e dei entrada na justiça, e estou recebendo o leite, eles disseram que são seis meses do Estado e seis meses do município, aí eu recebo seis latas **(F3, mãe da criança)**.

[...] os curativos eu ganhei na justiça, todo mês eu recebo, ontem mesmo eu fui buscar, aí todo mês a médica {do ambulatório de referência} me dá a receita e eu vou buscar para nós duas. [...] A médica ainda passa os remédios por fora, quando dá para comprar, eu compro, quando não dá, fica sem **(F5, mãe da adolescente)**.

As demandas de saúde dessas crianças/adolescentes são onerosas, o que leva a família a peregrinar para conseguir a seguridade social pelo Benefício da Prestação Continuada (BPC):

Assim, as dificuldades são principalmente financeiras, a médica {do ambulatório de referência} me deu o laudo, eu dei entrada no benefício, mas veio negado. [...] dei entrada novamente e está na mão de uma advogada aqui na capital. Aí ela {criança} já fez a perícia, estou

só esperando vir uma perícia social lá em casa **(F3, mãe da criança)**.

Benefício nós não temos, já foi negado várias vezes, agora está na justiça já faz um ano. [...] A maior dificuldade é financeira **(F5, mãe da adolescente)**.

Apesar da dificuldade, uma cuidadora relatou já tinha conseguido essa regularização:

Ela recebe um benefício do INSS {Instituto Nacional do Seguro Social}, que eu a aposentei quando ela tinha de um para dois anos [...] tem uns treze anos que ela recebe esse benefício **(F2, tia da adolescente)**.

Nesse contexto de assistência diária necessária a esses sujeitos, enfatiza-se a relevância do BPC como essencial para as famílias, visto que a maioria das participantes não possui recursos por falta de vínculo empregatício. Ratificando pesquisa⁽⁷⁾, em que 52% dos participantes, entre pacientes e cuidadores, referiram que a EB causa alto encargo financeiro.

Contudo, o enfrentamento das famílias vai além das dificuldades financeiras, uma vez que, transpassadas as incertezas com o diagnóstico, surgem as relacionadas ao prognóstico, já que se trata de uma doença com poucas informações a respeito:

Quando o médico {do ambulatório de referência} disse Epidermólise Bolhosa, eu disse: - Meu Deus, isso é um monstro. [...] sem saber como é que você vai resolver, sem saber se vai dar certo, se vai ter algum médico que vai acompanhar de fato de verdade [...] a expectativa que me davam era 15 anos **(F1, mãe da criança)**.

Essa dificuldade em relação à disponibilidade de informações sobre a doença ocasiona o estigma social decorrente da característica da pele:

Aí a gota d'água é o preconceito, é uma tristeza, uma vez eu cheguei no postinho {Estratégia Saúde da Família} [...] aí a enfermeira pegou na mãozinha dele e [...] foi logo para o álcool gel [...] ela achava que era aquela Sarna Bolhosa [...] aí eu disse a ela: - Não se preocupe, não vai pegar na senhora **(F1, mãe da criança)**.

[...] quando ela era pequena a escola não quis recebê-la, o povo tinha preconceito, aí ela ficava sem querer ir à escola **(F2, tia da adolescente)**.

Para a família, o cuidado a ser realizado à criança/adolescente com a EB é difícil, pois a doença ocasiona diversas cicatrizes de pele e mucosa decorrentes das lesões que comprometem a aparência física e desencadeiam o preconceito nos ambientes sociais, inclusive na escola. Ademais, há outros fatores desafiantes para as crianças/adolescentes, visto que não conseguem participar de atividades comuns para sua faixa etária em razão da dor, prurido ou para prevenir lesões, o que contribui para que se sintam diferentes e, aliado aos comentários negativos das pessoas, sofram alterações psicológicas⁽¹⁴⁾. Estudou afirmou que a EB afeta a capacidade de socialização dos indivíduos, inclusive de fazer novos amigos⁽⁷⁾.

Como consequência, esse impacto emocional também atinge as pessoas próximas ao paciente, como é o caso de uma das cuidadoras do estudo, que referiu ter sido diagnosticada com depressão por esse motivo, corroborando pesquisa que identificou 57% dos cuidadores de pessoas com EB ansiosos ou preocupados e 34,4% deprimidos⁽⁷⁾.

A renúncia ao trabalho também se constitui em um estressor que provoca repercussão física, emocional e financeira para toda a família, atingindo em maior escala os pais que necessitam apropriar-se do papel de cuidadores em período integral decidindo não trabalhar ou reduzir a sua carga de trabalho por esse motivo⁽⁷⁾.

Esse fardo emocional pode se manifestar de maneira silenciosa, necessitando de um olhar sensível e escuta atenta pela equipe multiprofissional a todas as necessidades da família⁽¹⁵⁾. Essas situações tornam toda a família vulnerável, para tanto esta procura nas crenças religiosas formas de ressignificar o sentido da vida:

[...] a estrutura psicológica da gente {família} fica muito abalada [...] eu passei um período que eu acho que eu não vivia [...] eu só focava aquilo ali, eu não via meu filho, [...] antes eu só via 'Epidermólise bolhosa', hoje eu vejo que ele pode fazer muita coisa. [...] Deus vem me dando força, muita força **(F1, mãe da criança)**.

Quando eu a tive eu quase pegava depressão, porque eu chorava direto, eu acho que foi por causa do problema dela. [...] E o pai não fala nada, só uma vez ela tinha um mês e meio eu fui dar banho na frente dele e ela chorava muito, ele

começou a chorar e disse que se fosse para nascer assim era melhor Deus ter levado **(F3, mãe da criança)**.

Os familiares apegam-se à religiosidade e à espiritualidade como fontes de auxílio e proteção, já que ao vivenciarem o adoecimento crônico passam por circunstâncias traumáticas que despertam sentimentos de angústia e insegurança perante o inesperado⁽¹⁵⁾.

É evidente a complexidade do percurso para obtenção do cuidado adequado à criança/adolescente com EB pelos familiares, que ainda precisam conviver com o preconceito social decorrido do desconhecimento da população e até mesmo de alguns profissionais de saúde sobre a doença.

Atenção à saúde para crianças/adolescentes com EB e a influência das redes de apoio

A atenção dos órgãos públicos, incluindo os profissionais da Rede de Atenção à Saúde (RAS), o fornecimento de assistência e insumos e o cuidado domiciliar apoiado pelas equipes da Atenção Primária à Saúde (APS) são fatores muito importantes na vida de famílias de crianças/adolescentes que convivem com doenças crônicas⁽¹⁶⁾.

O manejo da doença no cotidiano acarreta disfunções emocionais e físicas aos cuidadores. Dessa forma, uma rede de atenção à saúde bem organizada e interligada entre os diferentes níveis e serviços, de modo a ofertar recursos materiais, assistência qualificada e descentralização territorial, pode contribuir para fortalecer o elo família-serviço-comunidade e minimizar essas sobrecargas. Entretanto, a dificuldade na efetivação do acesso aos serviços de saúde tem levado a família a traçar a própria trajetória na RAS:

Chegou um período aqui no hospital {de referência} que o médico não atendia mais sem consulta agendada [...] eu passei seis meses sem atendimento, eu vinha, trazia meu filho, mas não conseguia falar com o médico [...] tinha tempo que ele estava em uma situação deplorável e o que eu podia fazer? [...] o médico dizia: - Infelizmente eu não posso fazer mais nada pelo seu filho [...] tem que ser via PSF {Programa de Saúde da Família} **(F1, mãe da criança)**.

Toda assistência que ela teve até hoje sou eu que vou atrás, e o tratamento é a gente que custeia tudo por conta própria **(F4, mãe da criança)**.

São inúmeras as dificuldades enfrentadas pelos familiares relacionadas aos serviços de saúde, entre elas a ausência ou a insuficiência de informações sobre os direitos das crianças/adolescentes e o relacionamento distante com os profissionais⁽¹⁵⁾. Essa fragmentação nos níveis de atenção torna o sistema ineficiente ao atendimento às demandas de cuidado à criança/adolescente com doença crônica e sua família, visto que elas precisam de cuidados contínuos e comprometimento dos profissionais encarregados para planejar as ações de manutenção da saúde em todas as fases da doença⁽¹⁷⁾.

Porém, algumas mudanças positivas podem ser visualizadas com o passar do tempo, por exemplo, a articulação entre os diversos setores do hospital de referência, o que tem diminuído a burocracia dos encaminhamentos:

Hoje está nota 10 é tudo o que eu sonhava, tem o acompanhamento da dermatologista, a enfermeira faz os curativos, tem dentista, nutricionista, médico de pulmão, otorrinolaringologista, essas coisas a gente faz aqui {Hospital de referência}, porque a médica encaminha e a gente já consegue marcar por aqui mesmo, sem precisar ir pra o PSF, o que facilitou demais a vida da gente, que antes era muito difícil conseguir uma consulta **(F1, mãe da criança)**.

Ressalta-se que apesar de o serviço especializado ter sido citado como positivo, faz-se necessária maior participação das equipes da Estratégia Saúde da Família (ESF) no cuidado, pois a mesma acaba transferindo a responsabilidade para o serviço de referência, desconsiderando a construção de um Projeto Terapêutico Singular (PTS) vinculado aos outros níveis de assistência⁽¹⁷⁾.

Nesse sentido, observa-se a importância do apoio social, uma vez que as entrevistadas relataram que a resolução das dificuldades do dia a dia é primariamente sanada por essas redes:

A minha comadre trazia muito conteúdo; ela tinha acesso à internet e eu não tinha, então ela fez uma apostila com informações sobre a doença, [...] a minha porta de conhecimento foi ela, [...] depois que eu comecei a entender, a conhecer, eu passei a cuidar. [...] Eu não imaginava que existiam tantas pessoas com esse problema [...] e saber que esse pessoal sobreviveu, para mim foi muito bom. [...] aí você vai se confortando porque você vai vendo que não está só **(F1, mãe da criança)**.

Percebe-se que a rede formal organizada para atenção às necessidades de saúde das crianças/adolescentes com EB é deficitária, tendo maior concentração dos atendimentos no serviço especializado de referência. Isso acarreta uma lacuna na integralidade e continuidade do cuidado devido à dificuldade de comunicação entre os demais pontos da RAS, interferindo, assim, na resolutividade do cuidado no âmbito domiciliar⁽¹⁸⁾.

Tais dificuldades levam essas famílias a procurar atendimento nos serviços especializados, de maneira informal, por intermédio de contatos com amigos e familiares, demonstrando a fragmentação na rede assistencial, uma vez que os vínculos estão sendo construídos por meio das famílias com os serviços secundários e terciários da RAS, visto que as participantes optam por esse nível de atendimento em virtude do atendimento multidisciplinar e apoio social satisfatório.

Outra estratégia realizada por essas famílias tem sido a rede de apoio entre famílias ou com entidades religiosas, inclusive para aquisição de curativos:

[...] ela {adolescente com EB} participa de um grupo de trocas de mensagem online [...] porque quando alguém tem sobra de curativo a doa **(F2, tia da adolescente)**.

[...] eu recebo ajuda da comunidade, o pessoal da igreja, quando eles veem que a gente está precisando eles vão e ajudam, não é todo mês, nem toda semana, mas sempre ajudam **(F5, mãe da adolescente)**.

As Organizações Não Governamentais (ONGs) também têm desempenhado um importante papel na ajuda a esses indivíduos e perpassam as barreiras geográficas:

[...] eu comecei a acompanhar uma ONG da Bahia que ajuda pessoas com Epidermólise Bolhosa pelas redes sociais, aí eu vi as postagens dela, entrei em contato {com a administradora da rede social} e ela me deu o número do escritório, marcamos um encontro [...] eles vieram até C.G. {cidade}, eu fui até lá encontrar com ela. Então ela pegou os dados da minha filha, quando foi com mais ou menos um mês chegou a primeira caixa com os curativos [...] já faz uns dois meses que eu recebo da ONG **(F3, mãe da criança)**.

Nesse contexto, os relatos mostram uma fragilização do processo de cuidar nos pontos de

atenção da rede em saúde, fazendo com que a procura desse cuidado seja encontrado nas entidades filantrópicas, religiosas e no fortalecimento dos laços entre as famílias. É essencial o apoio a essas famílias cuidadoras por meio de discussões sobre essa condição de saúde, de modo a potencializar as condições de vida de todo o núcleo familiar⁽¹⁹⁾.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A vivência das cuidadoras participantes deste estudo é envolvida em desafios diários, em meio a sentimentos de ansiedade e medo e a sobrecarga de trabalho provocada por uma demanda contínua de cuidados à criança/adolescente. Observou-se, ainda, o impacto financeiro e a dificuldade de acesso aos insumos necessários para a realização do cuidado, relacionados a lacunas na organização da rede de saúde e coordenação do cuidado.

Além disso, as cuidadoras enfrentam *deficit* de preparo para a realização do cuidado

domiciliar; obstáculos no acesso e acompanhamento nos serviços de APS; pouco conhecimento e resolutividade em relação aos direitos da criança/adolescente; bem como a limitação dos serviços de apoio e o desconhecimento da sociedade para receber a criança/adolescente no convívio social.

No tocante às limitações do estudo, os resultados dizem respeito à experiência vivida em uma realidade específica. Nesse contexto, precisa-se de cautela nas generalizações para outras realidades vigentes no país, sendo necessários outros estudos envolvendo essa temática para aprofundar o conhecimento e colaborar para a continuidade do cuidado à criança/adolescente com EB e sua família. Destaca-se que para a área da saúde coletiva, em especial para a enfermagem, proporcionou-se maior visibilidade desses indivíduos e seus familiares visando contribuir no repensar da implementação da RAS para qualificar o atendimento.

CHALLENGES OF FAMILY CAREGIVERS OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA

ABSTRACT

Objective: to understand the challenges faced by family caregivers of children and adolescents with Epidermolysis Bullosa in the search for assistance in the Health Care Network. **Method:** exploratory-descriptive study, with a qualitative approach, carried out in an outpatient clinic of a University Hospital in Paraíba that accompanies 11 children/adolescents with EB. Data were collected through semi-structured interviews with five main caregivers and the closure was based on sufficiency criteria. For data analysis, the Thematic Analysis, proposed by Minayo, was followed. **Results:** the main challenges identified were the difficulty in defining the diagnosis and early initiation of adequate treatment; the onerous financial reality that permeates the deficiency in the supply of inputs and continuity of care; the gaps in the organization of the Health Care Network and the coordination of care by Primary Health Care that culminate in the search for the social support network due to the deficit in resolving issues regarding the rights of the child/adolescent. **Final considerations:** alert to the development of assistance directed to the family, in addition to the reorganization of health network services aiming at comprehensive care for these individuals through intersectoral action in order to reduce obstacles in carrying out specific care, continuous and individualized.

Keywords: Rare diseases. Epidermolysis bullosa. Family. Child health. Adolescent health.

DESAFÍOS DE LOS CUIDADORES FAMILIARES DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA

RESUMEN

Objetivo: comprender los desafíos enfrentados por cuidadores familiares de niños y adolescentes con Epidermolisis Ampollosa (EB) en la busca por asistencia en la Red de Atención a la Salud. **Método:** estudio exploratorio-descriptivo, de abordaje cualitativo, realizado en ambulatorio de un Hospital Universitario en Paraíba-Brasil que acompaña a 11 niños/adolescentes con EB. Se realizó la recolección de los datos por medio de entrevista semiestructurada con cinco cuidadoras principales y el cierre por criterio de suficiencia. Para el análisis de los datos, fue seguido el Análisis Temático, propuesto por Minayo. **Resultados:** los principales desafíos identificados fueron la dificultad en la definición del diagnóstico e inicio precoz del tratamiento adecuado; la realidad financiera onerosa que raya el déficit en la oferta de insumos y continuidad del cuidado; las lagunas en la organización de la Red de Atención a la Salud y coordinación del cuidado por la Atención Primaria en Salud que culminan en la búsqueda por la red de apoyo social debido al *deficit* en la resolución respecto a los derechos del niño/adolescente. **Consideraciones finales:** es importante el desarrollo de una atención dirigida a la familia, además de la reorganización de los servicios de la red de salud, teniendo como

objetivo la integralidad del cuidado a estos individuos por medio de la actuación intersectorial con la finalidad de reducir obstáculos en la realización de un cuidado específico, continuo e individualizado.

Palabras clave: Enfermedades raras. Epidermólisis ampollosa. Familia. Salud del niño. Salud del adolescente.

REFERÊNCIAS

1. Iriart JAB, Nucci MF, Muniz TP, Viana GB, Aureliano WA, Gibbon S. From the search for diagnosis to treatment uncertainties: challenges of care for rare genetic diseases in Brazil. *Ciência & Saúde Coletiva*. 2019; 24(10): 3637-3650. doi: <https://doi.org/10.1590/1413-812320182410.01612019>.
2. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria n.199, 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. Diário Oficial da União [Internet]. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_3_0_01_2014.html. Acesso em: 07 jun. 2020.
3. Vahidnezhad H, Youssefian L, Saeidian AH, Uitto J. Phenotypic Spectrum of Epidermolysis Bullosa: The Paradigm of Syndromic versus Non-Syndromic Skin Fragility Disorders. *Journal of Investigative Dermatology*. 2018; 139, 522-527. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jid.2018.10.017>.
4. Koga H, Prost-Squarcioni C, Iwata H, Jonkman MF, Ludwig RJ, Bieber K. Epidermolysis Bullosa Acquisita: The 2019 Update. *Front. Med*. 2018; (5): 362. doi: <https://doi.org/10.3389/fmed.2018.00362>.
5. DEBRA Brasil. Quem somos – Cadastro [Internet]. 2019. Disponível em: debrabrasil.com.br/quem-somos/cadastro/. Acesso em: 09 jun. 2020.
6. DEBRA Brasil. Cadastro Nacional de Pessoas com Epidermólise Bolhosa. 2019.
7. Bruckner AL, Losow M, Wisk J, Patel N, Reha A, Lagast H, et al. The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2020; 15:1. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1279-y>.
8. Lima LF, Vasconcelos PF. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. *J. Health Biol Sci*. 2019; 7(4): 423-428. doi: <http://dx.doi.org/10.12662/2317-3076jhbs.v7i4.2657.p423-428.2019>.
9. Benício CDAV, Carvalho NAR, Santos JDM, Nolêto IRSG, Luz MHBA. Epidermólise bolhosa: Foco na assistência de enfermagem. *Revista Estima*. 2016; 14(2): 91-8. doi: <http://dx.doi.org/10.5327/Z1806-3144201600020007>.
10. World Health Organization – WHO. Young People's Health – a challenge for society. Report of a WHO study group on young people and health for all. Technical Report Series 731. Geneva: WHO; 1986. Available from: http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/41720/1/who_trs_731.pdf. Access in: 09 out. 2019.
11. Minayo MCS, Assis SG, Souza ER. Avaliação por triangulação de métodos: abordagem de programas sociais. Rio de Janeiro: Editora Fiocruz; 2014.
12. Minayo MCS. Qualitative analysis: theory, steps and reliability. *Ciência & Saúde Coletiva*. 2012; 17(3): 621-26. doi: <https://doi.org/10.1590/S1413-81232012000300007>.
13. Laimer M, Pohla-Gubo G, Diem A, Prodinger C, Bauer JW, Hintner H. Epidermolysis bullosa House Austria and Epidermolysis bullosa clinical network. *Wien Klin Wochenschr*. 2017; 129:1–7. doi: <https://doi.org/10.1007/s00508-016-1133-3>.
14. Jain SV, Murrell DF. Psychosocial impact of inherited and autoimmune blistering diseases. *Intern J Wom Dermatol*. 2018 Mar; 4(1): 49-53. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijwd.2017.11.004>.
15. Dias BC, Ichisato SM, Marchetti MA, Neves ET, Higarashi IH, Marcon SS. Challenges of family caregivers of children with special needs of multiple, complex and continuing care at home. *Escola Anna Nery*. 2019; 23(1). doi: <https://doi.org/10.1590/2177-9465-ean-2018-0127>.
16. Martins LA, Silva TCC, Santos HAS, Aguiar ACSA, Whitaker COM, Camargo CL. Therapeutical itinerary of quilombola children with falciforme disease. *Cienc Cuid Saude*. 2019; 18(2): e45177. doi: <https://doi.org/10.4025/cienccuidsaude.v18i2.45177>.
17. Vaz EMC, Collet N, Cursino EG, Forte FDS, Magalhães RKBP, Reichert APS. Care coordination in Health Care for the child/ adolescent in chronic condition. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2018; 71(6): 2612-9. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2017-0787>.
18. Silva MEA, Reichert APS, Souza SAF, Pimenta EAG, Collet N. Doença crônica na infância e adolescência: vínculos da família na rede de atenção à saúde. *Texto Contexto Enferm*. 2018; 27(2): e4460016. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/0104-070720180004460016>.
19. Silveira A, Neves ET. The social network of adolescents who need special health care. *Rev Bras Enferm*. 2019; 72(2): 442-9. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2018-0543>.

Endereço para correspondência: Kelly Cristina Soares de Azevedo Silva. Endereço: Rua João Ferreira dos Santos, nº 496, centro, Marcação, Paraíba, Brasil. Telefone: (83) 99154-9667. E-mail: kellyazevedo.17@hotmail.com.

Data de recebimento: 16/10/2019

Data de aprovação: 06/07/2020