

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Escola de enfermagem

Curso de especialização em estomaterapia

Bárbara Martins Raposo

**EXPERIÊNCIA DE SER MÃE DE UMA CRIANÇA COM EPIDERMÓLISE
BOLHOSA: ESTUDO DE CASO NA PERSPECTIVA DA ANÁLISE DO
DISCURSO**

Belo Horizonte

2023

Bárbara Martins Raposo

**EXPERIÊNCIA DE SER MÃE DE UMA CRIANÇA COM EPIDERMÓLISE
BOLHOSA: ESTUDO DE CASO NA PERSPECTIVA DA ANÁLISE DO
DISCURSO**

Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) apresentado à Universidade Federal de Minas Gerais, como parte das exigências do Curso de Pós-Graduação *Lato Sensu* em Enfermagem em Estomaterapia, para a obtenção do título de especialista em Estomaterapia.

Orientadora: Profa. Miguir Terezinha V. Donoso

Belo Horizonte

2023

R219e Raposo, Bárbara Martins.
Experiência de ser mãe de uma criança com epidermólise bolhosa [recursos eletrônicos]: estudo de caso na perspectiva da análise do discurso. / Bárbara Martins Raposo. -- Belo Horizonte: 2023.
51 f.: il
Formato: PDF.
Requisitos do Sistema: Adobe Digital Editions.

Orientador (a): Miguir Terezinha Viecelli Donoso.
Área de concentração: Enfermagem em Estomaterapia.
Monografia (especialização): Universidade Federal de Minas Gerais, Escola de Enfermagem.

1. Epidermólise Bolhosa. 2. Relações Mãe-Filho/psicologia. 3. Estigma Social. 4. Esgotamento Psicológico. 5. Fardo do Cuidador. 6. Enfermagem Holística. 7. Pesquisa Qualitativa. 8. Dissertação Acadêmica. I. Donoso, Miguir Terezinha Viecelli. II. Universidade Federal de Minas Gerais, Escola de Enfermagem. III. Título.

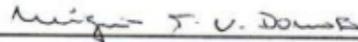
NLM: WY 154.5



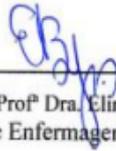
**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
ESCOLA DE ENFERMAGEM
CURSO DE ESPECIALIZAÇÃO ENFERMAGEM EM ESTOMATERAPIA**

Monografia intitulada *“Experiencia de Ser Mãe de Uma Criança com Epidermólise Bolhosa: Estudo de Caso na Perspectiva da Análise do Discurso.”* da aluna **Bárbara Martins Raposo**, apresentada a banca examinadora do Curso de Especialização Enfermagem em Estomaterapia para obtenção de Título de Especialista Enfermagem em Estomaterapia

Aprovada em 08 de julho de 2023, pela banca constituída pelos membros



Orientadora: Profª Drª Miguir Terezinha Viacelli Donoso
Escola de Enfermagem - UFMG



Avaliadora: Profª Dra. Eline Lima Borges
Escola de Enfermagem - UFMG



Avaliadora: Profª Dra. Selme Silqueira de Matos
Escola de Enfermagem - UFMG

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho a todas as pessoas raras e seus familiares, pela coragem e exemplo de superação a cada dia.

AGRADECIMENTOS

Agradeço aos professores e colegas do curso de especialização em Estomaterapia.

À minha orientadora Profa Dra Miguir Terezinha Vieccelli. Donoso, pela paciência, instrução e por compartilhar o seu conhecimento.

Aos meus pais, pelo constante incentivo aos estudos e por me ensinarem que toda dedicação tem o seu reconhecimento.

Ao meu filho, Henrique, por me mostrar o verdadeiro significado do amor.

Às pequenas borboletas...

O segredo é não correr atrás das borboletas...

É cuidar do jardim para que elas venham até você.

No final das contas, você vai achar,

não quem você estava procurando,

mas quem estava procurando por você!

Autor desconhecido

RESUMO

A Epidermólise Bolhosa é uma doença genética e hereditária rara, que provoca a formação de bolhas na pele e mucosas, que surgem espontaneamente ou sob um trauma insignificante. O estigma social e as alterações múltiplas na pele, bem como a baixa expectativa de vida, configuram-se como fatores limitantes. A EB provoca dor e afeta a vida cotidiana física e emocional dos pacientes. É importante lembrar que não é apenas o paciente com EB que demanda cuidados - apesar da necessidade deste ser algo concreto – é necessário um olhar diferenciado também para as necessidades humanas básicas do familiar que o acompanha. Assim, surge o problema de pesquisa: observou-se um desgaste emocional silencioso de uma mãe de criança com EB – ao assumir o cuidado - tendo em vista que precisa muitas vezes modificar a rotina de sua vida para dedicar exclusivamente ao filho com este agravo. Trata-se de atividade indiscutivelmente difícil sob vários aspectos, sendo estes físicos, financeiros e emocionais. Desta forma, este trabalho objetiva compreender o cuidado cotidiano de uma mãe de criança com EB. Adotou-se uma abordagem holística, considerando-se que o cuidado vai muito além de procedimentos, mas abrange o emocional, o cultural e o social. Trata-se de um estudo de caso amparado na Análise do Discurso (AD). Optou-se pela pesquisa qualitativa por considerá-la a modalidade mais adequada para o estudo do cuidado cotidiano de uma mãe de criança com epidermólise bolhosa, objetivo desta pesquisa. Conclui-se que da análise de cinco categorias, descortina-se: Impacto e surpresa; Dificuldade no diagnóstico; Sentimentos em relação ao filho; A magnitude do problema e Socialização. A mãe experimentou o sentimento de desmoronamento frente ao diagnóstico do seu filho e a rotina de cuidados, em especial as trocas diárias de curativos acarretaram sobrecarga física e emocional. Importante enfatizar que a resiliência foi observada em vários aspectos, presente de forma significativa à vida da entrevistada. Espera-se que este trabalho contribua com reflexões para familiares e para profissionais de saúde sobre a difícil trajetória das “crianças borboletas” e de seus familiares, em especial a de suas mães. Faz-se relevante desenvolver novas pesquisas para ampliar o número de mães participantes e em diferentes contextos sociais.

Palavras-chave: epidermólise bolhosa; análise do discurso; pesquisa qualitativa.

ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa is a rare genetic and hereditary disease, which causes the formation of blisters on the skin and mucous membranes, which appear spontaneously or after insignificant trauma. The social stigma and the changes that multiply in the skin, as well as the low life expectancy, are limiting factors. EB causes pain and affects the physical and emotional daily lives of patients. It is important to remember that it is not just the patient with EB who demands care - despite the need for this to be something concrete - a different look is also needed for the basic human needs of the family member who accompanies him. Thus, the research problem arises: there is a silent emotional exhaustion of the relatives of children with EB - who take care of the patients - considering that they often need to modify the routine of their lives to dedicate themselves exclusively to the child with this grievance. It is an indisputably difficult activity in many ways, these being physical, financial and emotional. Thus, this work aims to understand the daily care of a mother of a child with EB – who assume their care, in relation to the infants' daily lives. It is also sought to understand the relationship of this family member with their daily lives, their emotional issues and their perspectives. A holistic approach was adopted, considering that care goes far beyond procedures, but encompasses the emotional, cultural and social aspects. This is a case study based on Discourse Analysis (DA). Qualitative research was chosen as it was considered the most appropriate modality for studying concepts and motivations, which is the objective of this research. It is concluded that the analysis of five categories reveals: Impact and surprise; Difficulty in diagnosis; Feelings towards the child; The magnitude of the problem and socialization. The mother experienced a feeling of collapse before her son's diagnosis and the care routine, especially dressing changes, entailed physical and emotional overload. It is important to emphasize that resilience was observed in several aspects, significantly present in the interviewee's life. It is hoped that this work will contribute to reflections for family members and health professionals on the difficult trajectory of “butterfly children” and their families, especially that of their mothers. It is relevant to develop new research to increase the number of participating mothers and in different social contexts.

Keywords: epidermolysis bullosa; speech analysis; qualitative research.

LISTA DE ABREVIATURAS

TCC – Trabalho de Conclusão de Curso

UFMG – Universidade Federal de Minas Gerais

EB – Epidermólise bolhosa

AD – Análise do discurso

TCLE – Termo de consentimento livre e esclarecido

COEP – Comitê de Ética em Pesquisa

ONG – Organização não governamental

DEBRA - Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	12
2. OBJETIVO.....	14
3. REVISÃO DE LITERATURA.....	15
4. MÉTODO.....	27
5. RESULTADOS.....	29
6. DISCUSSÃO.....	38
7. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	45
8. REFERÊNCIAS.....	46
APÊNDICE 1.....	51
APÊNDICE 2.....	53

1 INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença mucocutânea caracterizada pela formação de bolhas na pele e mucosa, que surgem espontaneamente ou sob trauma insignificante. A doença pode ser genética ou adquirida (CZLUSNIAK, SCHWAB, 2011).

O quadro clínico do paciente com EB se apresenta de acordo com a gravidade da doença, podendo manifestar-se desde simples bolhas nas mãos, nos pés, cotovelos e joelhos, as quais desaparecem sem deixar cicatriz, até o tipo recessivo mais grave, em que aparecem manifestações cutâneas e extracutâneas (LIMA, VASCONCELOS, 2018). A EB ocorre devido a mutações nas proteínas de ancoragem entre a epiderme e a derme e, se caracteriza pela formação de vesículas ou bolhas principalmente em locais de maior atrito. Esse agravo é subdividido em quatro tipos de acordo com a sua proteína mutante: simples, juncional, distrófica e síndrome de Kindler (AMARU, CHAVEZ, 2021).

Pela característica da pele muito sensível, as crianças que nascem com EB são chamadas de crianças borboletas, pela semelhança da sensibilidade das asas da borboleta com a pele também sensível e fina destas crianças (PITTA, MAGALHAES, SILVA, 2016). Destaca-se que o componente emocional é muito afetado, desde o diagnóstico, pela impossibilidade de cura e complexidade do agravo até as restrições enfrentadas, a autoaceitação da imagem corporal e o preconceito enfrentado (LIMA VASCONCELOS 2019). Por meio da *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of América* (DEBRA), estima-se que, atualmente, existam 802 pessoas diagnosticadas com EB no Brasil, e cerca de 121 mortes ocorreram por complicações da doença nos últimos cinco anos (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2021).

Cuidar de uma pessoa com EB não é tarefa fácil, pois o cuidado não se limita a banhos (quase sempre demorados) e a trocas de curativos (invariavelmente doloridas). Geralmente, os cuidados diários são prestados por familiar. Por isso é importante lembrar que não é apenas o paciente com EB que demanda cuidados - apesar da necessidade deste ser algo concreto – é necessário um olhar diferenciado também para as necessidades humanas básicas do familiar que o acompanha.

Assim, surge o problema de pesquisa: observa-se um desgaste emocional silencioso de uma mãe de criança com EB – a qual assume o cuidado diário - tendo em vista que precisa muitas vezes modificar a rotina de sua vida para dedicar-se exclusivamente a seu filho. Trata-se de atividade indiscutivelmente difícil sob vários

aspectos, sendo estes físicos, financeiros e emocionais. Além disso, existe uma lacuna sobre a questão de ser mãe de criança com EB - que assume seu cuidado, tanto em relação ao cuidado diário dessa criança, como em relação às percepções e sentimentos.

Adotou-se uma abordagem holística, considerando-se que o cuidado vai muito além de procedimentos, pois abrange a dimensão emocional, cultural, social e espiritual.

2 OBJETIVO

Compreender a vivência do cuidado materno a uma criança com epidermólise bolhosa.

3 REVISÃO DE LITERATURA

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma condição clínica caracterizada pela presença de bolhas e erosões na pele – e, muitas vezes, nas mucosas, geralmente após mínimos traumas. A EB pode ter causa genética ou autoimune - e, por conseguinte, é dividida entre as formas EB Hereditária ou EB Adquirida, respectivamente. A EB Adquirida, na qual há produção de anticorpos contra o colágeno VII, pode acometer pele e mucosas, com diferentes fenótipos. Não há transmissão genética na EBA (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

A EB hereditária é de ocorrência mundial e acomete ambos os sexos. No Brasil, não há estudos epidemiológicos sobre a EB; entretanto, a Debra-Brasil (associação de apoio a pacientes com EB do Brasil) apresenta registro de mais de 900 pacientes no país - dados não publicados (MIYAMOTOA, GORDILHOA, SANTIA, PORRO 2022.).

De acordo com a literatura, a prevalência de EB fica em torno de 11 casos por um milhão de habitantes e a incidência de aproximadamente 20 casos por um milhão de nascidos vivos. A taxa de incidência de EB, por subtipo, é aproximadamente oito por milhão de nascidos vivos para EB simples, três por milhão de nascidos vivos para EB juncional, dois por milhão de nascidos vivos para EB distrófica dominante e três por milhão de nascidos vivos por EB distrófica recessiva (MINISTERIO DA SAÚDE, 2019).

Trata-se de um grupo de doenças que apresenta alterações de proteínas estruturais que podem estar presentes na epiderme, na junção dermoepidérmica ou na derme papilar superior. Sabe-se que, no indivíduo saudável, que apresenta uma atividade enzimática normal, as fibras de colágeno são responsáveis por manter as camadas da pele unidas. No portador de EB, há uma deficiência nesta enzima que favorece o afrouxamento das fibras e provoca um afastamento das camadas da pele, o que cria um espaço posteriormente preenchido por soro ou fluído rico em proteínas (DIAS, 2010). Essas alterações moleculares genéticas presentes na EB hereditária são de transmissão autossômica dominante (AD) ou recessiva (AR) e geram bolhas espontâneas ou desencadeadas por traumas na pele e mucosas (MINISTERIO DA SAÚDE, 2019).

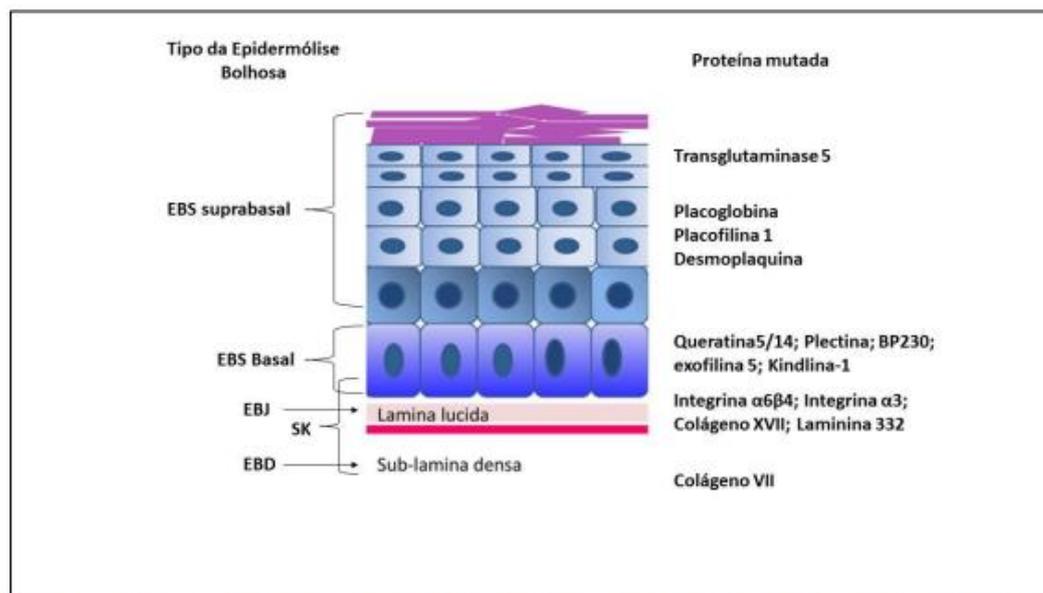
A seguir, apresentam-se descrições dos tipos de EB, sendo estas EB Hereditária Simples; EB Hereditária Juncional; EB Hereditária Distrófica; Síndrome de Kindler e EB Adquirida.

Epidermólise Bolhosa Hereditária

A classificação das epidermólises bolhosas hereditárias se dá de acordo com o plano de clivagem na junção dermoepidérmica (Figura 1) em: EB simples, EB juncional, EB distrófica, Síndrome de Kindler. Na EB simples, as mutações geralmente ocorrem nos genes que codificam as proteínas K5 e K14. Na EB juncional -principalmente no gene que codifica a laminina - e na EB distrófica ocorre no gene que codifica o colágeno tipo VII. Na síndrome de Kindler, ocorre no gene que codifica kindlin-1. Outras proteínas também podem estar envolvidas na etiologia da EB (MINISTERIO DA SAÚDE, 2019).

Mariath, Santin, Faccini, Kiszewsk (2020) dispõem que a epidermólise bolhosa é clínica e geneticamente muito heterogênea, classificada em quatro tipos principais de acordo com a camada da pele na qual ocorre a formação de bolhas: simples (intraepidérmica), juncional (dentro da lâmina lúcida da membrana basal), distrófica (abaixo da membrana basal) e de Kindler (padrão misto de clivagem da pele).

Figura 1: Representação esquemática da epiderme, a zona da membrana basal da pele, a localização de proteínas específicas pertinentes à patogênese da epidermólise bolhosa (EB) e o nível em que as bolhas se desenvolvem em diferentes tipos de EB.



Legenda: EBS: Epidermólise bolhosa simples; EBJ: Epidermólise bolhosa juncional; SK: Síndrome de Kindler; EBD: Epidermólise Bolhosa distrófica. Adaptado de Fine et al (5).

Fonte: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2019/relatorio_-_epidermolise-bolhosa_-cp_60_2019_verso-10-10-19.pdf

Epidermólise Bolhosa Hereditária Simples (EBS)

A EBS possui quatro subtipos associados a sete genes e compreende o maior número de subgrupos clínicos. Dentre as formas EBS (Quadro 1), a localizada, intermediária e grave são as mais graves e mais frequentes. Esses três subtipos são causados por variantes patogênicas nos genes KRT5 ou KRT14, que codificam as queratinas 5 e 14, respectivamente (MINISTERIO DA SAUDE, 2021). A maior parte dos casos de EBS é herdada de maneira autossômica dominante, embora a herança autossômica recessiva seja mais comum em algumas regiões do mundo (MARIATH, SANTIN, FACCINI, KISZEWSK, 2020).

As queratinas são proteínas do citoesqueleto que fornecem estabilidade mecânica às células e aos tecidos epiteliais. Os filamentos de queratina inserem-se entre os desmossomos e hemidesmossomos e formam uma rede que possibilita não apenas a ligação célula-célula dos queratinócitos, mas também entre esses e a camada subjacente da junção epiderme-derme. As queratinas 14 (K14) e 5 (K5) são proteínas dos filamentos intermediários do tipo I e II, respectivamente, expressas nos queratinócitos basais na epiderme. No estado fisiológico, K14 e K5 formam heterodímeros de filamentos intermediários tipo I/tipo II, dos quais milhares deles se agrupam e formam o citoesqueleto de filamentos intermediários de queratina. Variantes patogênicas nos genes KRT14 e KRT5 - que codificam, respectivamente, K14 e K5 - prejudicam a montagem da rede de filamentos intermediários no citoplasma dos queratinócitos, resultando no fenótipo de EBS (MARIATH, SANTIN, FACCINI, KISZEWSK, 2020).

A EBS localizada (antes conhecida como Weber-Cockayne) é a forma mais leve. Entre a infância e a terceira década de vida são observadas bolhas induzidas por traumas, geralmente limitadas às regiões palmoplantares. O cabelo e os dentes não costumam apresentar alterações e a distrofia ungueal é rara. As bolhas podem se desenvolver na infância, especialmente quando a criança começa a engatinhar e caminhar, mas geralmente não estão presentes ao nascimento. Ceratodermia palmoplantar focal (espessamento da pele das mãos e dos pés) pode aparecer na vida adulta e infecções secundárias às bolhas são as complicações mais comuns. Na EBS intermediária generalizada (antes conhecida como Koebner), as bolhas surgem logo após o nascimento com a distribuição generalizada de bolhas, sem a formação de agrupamento (herpetiforme). Não envolve acometimento extracutâneo (presentes na forma grave) e o desenvolvimento dos cabelos, dentes e unhas é normal. As lesões geralmente cicatrizam deixando pigmentação pós-inflamatória. Atrofia e milia podem ocorrer, embora menos frequentemente do que na forma grave generalizada (MINISTERIO DA SAUDE, 2021).

A EBS grave (antes conhecida como Dowling-Meara) é a forma mais grave de EBS, caracterizada por bolhas grandes herpetiformes que podem ser hemorrágicas. Durante a infância, as bolhas se desenvolvem por todo o corpo, com maior frequência nas mãos e nos pés, ao redor da boca, no tronco e pescoço. O acometimento da mucosa bucal é comum. As lesões comumente curam sem cicatrizes, mas podem ocorrer inflamações, especialmente das bolhas hemorrágicas. Hiperqueratose das palmas e plantas, distrofia das unhas, milia e atrofia podem ocorrer. A EBS grave generalizada pode melhorar na puberdade, contudo, a ceratoderma palmoplantar é mais grave para a maioria dos casos (MINISTERIO DA SAUDE, 2021).

Epidermólise Bolhosa Hereditária Juncional

Todas as formas de epidermólise bolhosa hereditária juncional (EBJ) são autossômicas recessivas e classificadas de acordo com os sinais clínicos apresentados e a gravidade do fenótipo, em 9 subtipos variáveis, que levam a mutações em 7 genes diferentes (Quadro 1). Atualmente, a EBJ pode ser dividida nas formas localizada e generalizada, ambas se redividindo em subtipos. Os subtipos mais frequentes de EBJ são causados por variantes patogênicas nos genes que codificam a proteína laminina 332 e o colágeno tipo XVII (MINISTERIO DA SAUDE, 2021).

A forma mais grave desse grupo é a EBJ grave (antes conhecida como EBJ generalizada grave ou EBJ-Herlitz), que se caracteriza por extensa fragilidade da pele e das membranas mucosas, com formação de bolhas e erosões mucocutâneas, por todo o corpo desde o nascimento (MINISTERIO DA SAÚDE, 2021). Não há fenômenos distróficos ou milia, mas as unhas podem estar ausentes ou espessadas. Podem existir lesões mucosas orais, esofágicas e anais. A atresia pilórica é bastante frequente e há presença de placas de granulação na região perioral, lesões no couro cabeludo e alterações dentárias por defeitos do esmalte. Pode ocorrer anemia e alterações proteicas séricas secundárias aos problemas de alimentação, aos quais se somam as perdas de sangue por meio da pele. Em geral, é letal já nos dois primeiros anos de vida, embora alguns indivíduos possam atingir a idade adulta (DIAS, 2010).

A EBJ intermediária generalizada (antes conhecida como EBJ generalizada intermediária ou EBJ generalizada não Herlitz) apresenta bolhas que evoluem com atrofia da pele. Características clínicas adicionais incluem alopecia, hipoplasia e risco aumentado de desenvolver cárie dentária, e unhas distróficas ou ausentes. O envolvimento das

mucosas pode ocorrer já na infância. Os pacientes que atingem a idade adulta têm maior risco de desenvolver carcinoma de células escamosas (MINISTERIO DA SAÚDE, 2019).

As primeiras manifestações surgem logo ao nascimento na forma de bolhas sero-sanguinolentas que ocorrem, predominantemente, nas extremidades, tronco e couro cabeludo, onde os cabelos são esparsos e há visível atrofia. Não há milia, mas ocorrem distrofias ungueais intensas, lesões moderadas nas mucosas e dentes alterados por defeitos no esmalte. Pode ocorrer estenose esofágica. O crescimento é normal e não há anemia, como ocorre na variante letal (DIAS, 2010).

EBJ com atresia pilórica é um subtipo raro de EB juncional que resulta de mutações nos genes da integrina alfa-6-beta-4. Essa integrina é um componente importante dos hemidesmossomos e é encontrado na pele e outros epitélios, incluindo os tratos gastrointestinal e urogenital. A EBJ com atresia pilórica frequentemente apresenta um prognóstico ruim, apesar da correção cirúrgica da atresia. Muitos pacientes morrem na infância, enquanto fenótipos mais leves exibem resultados semelhantes aos da EBJ intermediária generalizada. No entanto, morbidade significativa do envolvimento do trato urogenital é frequentemente observada naqueles com esse tipo de EB (MINISTERIO DA SAÚDE, 2019).

Epidermólise Bolhosa Hereditária Distrófica

Na EBD, a clivagem da pele ocorre na região da sublâmina densa (porção superior da derme). Subdividida em autossômica dominante (EBDD) ou recessiva (EBDR), a EBD está associada a diferentes gravidades que variam desde a ocorrência isolada de distrofia leve de unhas até a formação generalizada de bolhas com envolvimento extracutâneo grave e morte prematura. A EBDR grave (antes conhecida como EBDR generalizada grave ou EBDR-Hallopeau-Siemens) é a forma mais grave de EBD. Pode apresentar ausência completa do colágeno VII, formação de bolhas generalizadas na mucosa oral, na região da córnea e no epitélio gastrointestinal, logo ao nascimento, cicatrizes com pseudosindactilia (fusão dos dedos) em mãos e pés e contraturas das articulações. Úlceras crônicas de difícil cicatrização, milia, distrofia de unhas e estenose esofágica também podem aparecer.

A EBDR intermediária (antes conhecida como EBDR generalizada intermediária ou EBDR não Hallopeau-Siemens) caracteriza-se pela formação de bolhas de distribuição generalizada de menor gravidade, se comparada com a EBDR grave. Apesar de menos frequentes, sinais clínicos muito comuns na forma grave, como a constrição esofágica, as

lesões na córnea, as pseudosindactilia de mãos e pés, a anemia e o atraso no desenvolvimento podem surgir essa forma intermediária da doença¹. A EBDD intermediária (antes EBDD generalizada) caracteriza-se pela formação de bolhas com distribuição generalizada ao nascimento, lesões albopapuloides, mília, cicatrização atrófica e distrofia de unhas, mas, diferente do subtipo EBDR grave, atraso no desenvolvimento, anemia grave e risco de carcinoma de células escamosas não ocorrem na forma EBDD intermediária. Os subtipos EBDD localizada e a EBDR localizada são diferenciados geneticamente, pois não apresentam diferenças clínicas. São formas com fenótipos muito atenuados de EB, cujos principais sinais clínicos são distribuição de bolhas de maneira localizada nas regiões de mãos e pés e distrofia de unhas. Mília e cicatrizes atróficas também podem ocorrer, mas não há envolvimento extracutâneo e pseudosindactilia (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2021).

A EBDR inversa caracteriza-se por achados clínicos peculiares. Ocorre formação de bolhas generalizadas no período neonatal que, no início da infância, se curam e deixam cicatrizes.

A EBD pruriginosa compreende um prurido grave. A EBD autorreparável (antes conhecida como EBD epidermólise bolhosa do recém-nascido) é um subtipo de EBD que se apresenta ao nascimento, ou, logo após, com a formação de bolhas generalizadas. Diferente de outros subtipos, na EBD autorreparável, os sinais clínicos desaparecem por volta do 6º a 24º meses de vida (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2021).

Síndrome de Kindler

A EBK foi diferenciada dos demais três tipos de EB por apresentar características peculiares. A EBK (antes conhecida como síndrome de Kindler) é um subtipo raro de EB. De diagnóstico difícil, a clivagem da pele na EBK pode ocorrer em múltiplas camadas (intraepidérmica, juncional ou sublâmina densa). As características clínicas muito comuns na EBK são a poiquilodermia - que combina a hiper ou hipopigmentação da pele e a ocorrência de aglomerados de vasos sanguíneos logo abaixo da epiderme (telangiectasias) e fotossensibilidade, que se manifesta como eritema e queimadura na pele após exposição solar. Manifestações extracutâneas da EBK incluem erosões na gengiva e envolvimento ocular, esofágico, gastrintestinal e geniturinário (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2021).

A EBK apresenta herança autossômica recessiva e é causada por alterações no gene FERMT1, que codifica a kindlina-1, uma proteína associada às integrinas e às

adesões focais. Na pele, a kindlina-1 está localizada junto aos queratinócitos basais. Ela atua como uma proteína adaptadora das adesões focais - liga os filamentos de actina às proteínas da membrana. Em pacientes com EBK, os queratinócitos tornam-se desorganizados, perdem sua estrutura característica e sua polarização, além de ter sua proliferação reduzida (MARIATH, SANTIN, FACCINI, KISZEWSK, 2020).

Epidermólise Bolhosa Adquirida

Caracteriza-se pela formação de bolhas sub-epidérmicas tensas e muitas vezes hemorrágicas, causadas por quaisquer traumas, as quais podem deixar cicatrizes e formar milia: "pequenos cistos epidermóides que se apresentam clinicamente sob a forma de uma pápula branca ou creme". A EBA também pode afetar as mucosas e provocar a perda das unhas. A etiologia da EBA provém de antígeno autoimune, portanto, o tratamento pode ser insatisfatório mesmo com altas doses de corticosteróides associados ou não com quimioterápicos. A evolução desse tratamento independe da medicação, embora tenham sido relatados casos de remissão espontânea (DIAS, 2010).

Acometimento e complicações

A EB pode apresentar complicações em diferentes áreas e sistemas do corpo: na pele, podem surgir, por exemplo, bolhas, cicatrizes, ulcerações, distrofia ungueal, alopecia, infecções bacterianas, distrofia ungueal, sindactilia e, câncer de pele. As manifestações extracutâneas podem aparecer nos olhos, dentes, esôfago, boca e trato gastrintestinal e geniturinário (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

As bolhas aparecem primeiramente nos locais submetidos a qualquer tipo de atrito e, com o passar do tempo, nas áreas de atrito mais frequente, como as mãos, cotovelos, joelhos e pés. Essas ulcerações levam à formação de cicatrizes que culminam com contraturas dos dedos, pseudo-sindactilias, destruição da matriz ungueal nos pés e mãos, que, se não forem tratadas, culminam com o "encasulamento" da mão, assumindo a forma de "luva de boxe" (PAULA, JUNIOR, ARIMA, AZZE, 2002).

A complicação óssea é multifatorial, podendo ter, como causa, a ausência de exercícios com peso, má nutrição, bioquímica alterada, atraso puberal e inflamação generalizada que tem como consequência o catabolismo ósseo. Esses fatores, então, podem resultar em osteopenia, osteoporose e fraturas. Sendo assim, a estrutura óssea e muscular do paciente torna-se frágil, privando-o da execução de exercícios e determinados movimentos (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

O trato gastrointestinal superior é o local mais frequentemente acometido. Podem ocorrer flictenulas e microstomia, levando à disfagia à odinofagia. Achados radiológicos incluem estreitamentos, bolhas, irregularidade na mucosa e hérnia hiatal (FANTAUZZI, et al 2008). Nas mucosas, as bolhas levam à formação de sinequias, causando estreitamento esofágico, alterações na árvore brônquica (PAULA, JUNIOR, ARIMA, AZZE, 2002). Esse fato acarreta restrição na alimentação do paciente, visto que este, muitas vezes, só pode ingerir alimentos líquidos e pastosos, abdicando dos seus alimentos presentes na rotina familiar, bem como de fontes melhores de energia (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

Em pacientes com EB, pode ocorrer comprometimento ocular, apresentando-se de maneira aguda - com a hiperemia conjuntival, lacrimejamento, bolhas, vesículas e erosões na córnea - ou crônica, com cicatrizes na córnea e aderência da pálpebra ao globo ocular. Essas alterações podem ser restritivas, caso curse com dificuldades na percepção visual (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

Dada a perda crônica de eletrólitos e de proteínas pela constante formação de bolhas e associada, na grande maioria dos casos, à desnutrição crônica, as alterações sistêmicas, como anemia ferropriva e deficiência protéica, são frequentes (PAULA, JUNIOR, ARIMA, AZZE, 2002).

Na cavidade oral, pode haver acometimento da gengiva, do assoalho da boca, da língua, do palato. Entre os achados, é possível que haja a vermelhidão nos lábios, a dificuldade na movimentação da língua, o freio lingual curto, a abertura diminuída da cavidade oral, a deglutição atípica e a atrofia da maxila. A subnutrição e as cicatrizes podem causar inibição do crescimento facial, que pode gerar uma desproporção dentoalveolar e, posterior, apinhamento dos dentes. No entanto, a principal complicação dentária é o elevado risco de desenvolver cáries, devido à gravidade do acometimento de tecidos moles, que gera alterações na dieta, composta por alimentos macios e carboidratos, e aumento do tempo de depuração oral, secundário a mobilidade limitada da língua. O apinhamento dos dentes dificulta na trituração dos alimentos e consequente absorção dos nutrientes (LIMA; VASCONCELOS, 2019). Tratamento preventivo é necessário e consultas frequentes para limpeza e aplicação de flúor deverá ser iniciado na infância precoce (FANTAUZZI, et al 2008).

No trato urinário, nas formas mais complicadas da doença, pode haver o acometimento da pelve renal, do ureter e da bexiga. O quadro clínico mais frequente é a hematúria macroscópica com ou sem disúria, a estenose de meato uretral e até a seps

urinária, em casos de maior gravidade. Nessas situações, o paciente torna-se mais sensível a infecções do trato urinário, podendo levar a sua morte, por um quadro de septicemia (LIMA; VASCONCELOS, 2019).

As comorbidades mais comuns associadas nessa doença restritiva são, principalmente, o prurido, o estado de má nutrição, a anemia e a dor. O prurido ocorre pela inflamação da pele, muito comum, e afeta a qualidade de vida. A má nutrição é multifatorial, devido à diminuição na ingestão, quando advém da falta de apetite e estenose de esôfago e a absorção prejudicada. A anemia é grave e afeta a capacidade de cicatrização das feridas. E a dor, devido à pressão sobre as bolhas e as feridas, também muito impacta na qualidade de vida do paciente (LIMA, VASCONCELOS, 2019). Os principais tipos de complicações são a infecção bacteriana - seguida de sepses - a cicatrização deformante e o aparecimento de neoplasias cutâneas agressivas (OLIVEIRA, 2021).

As mudanças no cotidiano das famílias

O nascimento de uma criança com EB impõe aos pais desafios constantes e importantes para se lidar com a dor e demais desafios que a doença representa socialmente. Silvania et al (2016) sugerem que a notícia do diagnóstico seja fornecida pelo médico, em ambiente tranquilo, onde os pais possam esgotar suas perguntas e expectativas. Ainda assim, outros encontros serão necessários, pois o entendimento virá com o reconhecimento da doença em seu filho.

O nascimento de uma criança com EB tem um enorme impacto na qualidade de vida da família, que inicia quando a diversidade desta é reconhecida. Após a assimilação da fragilidade da pele da criança, os pais tomam consciência de que este problema irá afetar também as relações afetivas com a criança e dentro da família. Torna-se comum o isolamento, o medo e a insegurança sobre cuidados a serem realizados com o bebê. Questionamentos sobre amamentação, onde obter ajuda, ajuste dos papéis a serem desenvolvidos, fadiga, nutrição e a necessidade de apoio dos pares são comuns neste momento (SILVANIA et al, 2016).

Estudo que apresentou a vivência de mães no cuidado de crianças e adolescentes com EB apresenta desafios vivenciados pelas mães participantes após o nascimento e a confirmação do diagnóstico de EB do/a filho/a, especialmente pelo desconhecimento sobre a doença e pela insegurança para se realizar o cuidado no domicílio. Os pais vivenciam uma ampla gama de emoções frente a um recém-nascido com EB, o que

perdura por toda a vida da criança. Soma-se ao nascimento o choque, a ansiedade, a negação, a perda de esperança, o medo e a sobrecarga, podendo inclusive rejeitar ou evitar ver o bebê, possivelmente devido ao impacto da condição do recém-nascido e do aspecto das lesões cutâneas (CAROLINA et al, 2023). Neste mesmo estudo, o diagnóstico de EB foi inesperado e provocou a vivência de uma diversidade de emoções. O sentimento de luto diante da ruptura da criança idealizada e saudável ocorreu de forma brusca e intensa. O diagnóstico inesperado causou revolta e questionamentos acerca da justiça de Deus, bem como sentimentos negativos. Por se tratar de uma doença rara, a maioria das mães a desconhece, o que intensifica o medo e as incertezas. Nessa direção, o início da trajetória foi marcado por muitos desafios, sobretudo pelo ineditismo da experiência. Transcorrido o impacto inicial do diagnóstico, que para a maioria das entrevistadas ocorre ainda na maternidade, chega o momento da alta hospitalar e da conseqüente transição do recém-nascido com EB para o domicílio sob o cuidado da família, geralmente das mães. Os cuidados diários, como o banho, a troca de roupas e os curativos representaram um desafio diante da complexidade da condição da criança, associada ao desconhecimento para a realização desses procedimentos (CAROLINA BS et al, 2023).

As mães são as principais responsáveis pelo cuidado da criança e, conseqüentemente, as mais afetadas nesse processo. A exigência de atenção e de cuidados constantes, concomitantes aos afazeres domésticos e ao trabalho formal acarreta cansaço, privação de sono e sobrecarga, causando repercussões físicas e emocionais para as mesmas. Diante da intenção de fazer o melhor pelo/a filho/a, muitas vezes as mães negligenciam as próprias necessidades, o olhar para si e o autocuidado. As mulheres se habitam e se adaptam a esse tipo de comportamento, mantendo-o por um longo período e mudando drasticamente as suas vidas para viverem prioritariamente para o cuidado do/a filho/a (CAROLINA et al, 2023).

Fine (2009) menciona problemas psicológicos graves que podem vir com o nascimento de um recém-nascido com EB. Em estudo com 425 pacientes, o autor refere mudanças significativas nos relacionamentos familiares, as quais iniciam com a falta de interesse do casal de conversar ou participar de atividades que não estejam relacionadas aos cuidados com os seus filhos. A falta de interesse na relação do próprio casal e o cansaço físico contribuem para o afastamento que poderá resultar em separação. Cita-se ainda a relação de outros filhos, que não tendo a doença, poderão sentir abandono em razão do irmão enfermo. Harnadez-Martin e Torreio (2010) potencializam esta afirmação, salientando que o primeiro contato com o filho doente, com uma doença que nunca

ouvirem falar, gera nos pais a necessidade de adaptação e compreensão, necessitando de importante apoio psicológico (SILVANA, 2016).

Bellato et al (2016) entendem que uma situação de doença crônica envolve o adoecimento e múltiplos cuidados que perduram e, por consequência, afetam o viver da pessoa e da família. Afirmam que a família cuida para a vida, e não somente para prover ou estabelecer saúde, sendo esta a cuidadora primária neste processo de cronicidade (SILVANA, 2016).

As pessoas com EB apresentam menor satisfação com a vida, inúmeros traumas físicos, emocionais e ansiedade. Há que considerar a sobrecarga do cuidador. A demanda de cuidados associada às necessidades de saúde, a dor e o desconforto inerentes a essa condição apresentam impacto significativo na vida da pessoa e dos familiares. Consequentemente, há implicações para as interações relacionais familiares, de amigos e pares, que influenciam o lazer, a educação e o emprego (BARBOSA et al, 2022).

A família apresenta uma grande influência e, independentemente da condição financeira, as dificuldades, fatores emocionais ou tempo, o carinho e o afeto foram avaliados como importantes recursos na qualidade de vida dos pacientes (VANESSA, 2012).

Pesquisadores apontam que o reconhecimento dos pais a respeito das limitações da doença e na vida diária é importante, para a superação dos desafios relacionados aos cuidados, bem como à integração social do paciente e da família. Dessa forma, é primordial a educação em saúde realizada pelos enfermeiros como meio de cuidado sobre como lidar com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa (BRUNO et al 2023). Assim, o incentivo realizado por esses profissionais para as famílias por meio da comunicação e da escuta qualificada encoraja os pais a superarem os desafios e a redução dos traumas psicológicos; favorece o enfrentamento da doença das crianças, adolescentes e cuidadores e reduz a dificuldade do casal em relação ao sentimento de culpa.

A educação em saúde é um método importante no cuidado de enfermagem, com foco nas necessidades psicossociais, tendo em vista que as intervenções são direcionadas às famílias para o encorajamento das atividades cotidianas e de lazer da criança, além da busca de direitos, pois a epidermólise bolhosa é também um fenômeno social, que traz consigo a discriminação. O nascimento de uma criança com epidermólise bolhosa pode ser um momento traumático para a família. A atuação da enfermagem no cuidado do neonato com epidermólise bolhosa e da família é fundamental e deve ser iniciada precocemente (BRUNO et al, 2023).

4 MÉTODO

Optou-se pela pesquisa qualitativa por considerá-la a modalidade mais adequada para o estudo de um cotidiano, objetivo desta pesquisa. Minayo (1999) considera que ao se discorrer sobre saúde ou doença, essas categorias trazem uma carga histórica, cultural, política e ideológica que não pode ser abrangida somente por fórmulas numéricas ou dados estatísticos.

O sujeito da pesquisa é a mãe de uma criança com EB, atendida semanalmente pela pesquisadora. Esta mãe assume o cuidado diário da criança. A entrevista ocorreu no domicílio da criança e de sua família, sendo este o cenário do estudo. Os dados foram coletados em um dia determinado pela entrevistada. Foi lançado o seguinte questionamento: “Por gentileza, me fale do seu dia a dia cuidando de uma criança com epidermólise bolhosa”. A entrevista foi gravada e transcrita após sua realização. Os dados foram organizados em categorias que emergiram do depoimento da participante.

Para análise dos dados, foi utilizada a Análise do Discurso (AD). O objeto de estudo da AD, cuja reflexão permeia este trabalho, não é a língua (enquanto sistema fechado e abstrato, em sua dimensão social), nem a fala (produção individual), mas sim o discurso, ou seja, a língua em ação no mundo, como prática social, que vai muito além de transmitir informação ou passar uma mensagem qualquer (HILLESHEIM, OLIVEIRA, PAIVA, 2021). O discurso não é estático, pois as pessoas, de um modo geral, por meio da linguagem, transformam o mundo e a si mesmas, ao modificarem os sentidos de suas práticas discursivas. É como se os sujeitos dessem sentido às suas relações, com seus semelhantes, por meio da linguagem (HILLESHEIM, OLIVEIRA, PAIVA, 2021).

A AD foi aqui utilizada como um processo de busca do sentido das falas, produzido na articulação do dito com o lugar social mediato e imediato de onde emerge. Utilizou-se o termo linguagem no sentido de conjunto estruturado de signos, que podem ser de diversas naturezas: verbais, gráficos, gestuais, etc. Discurso foi empregado no sentido de atividade de linguagem de sujeito inscrito em contexto determinado (MAINGUENEAU, 1998). Um discurso pode utilizar, ao mesmo tempo, diferentes tipos de linguagem. Para a AD, o sujeito exterioriza na fala diferentes vozes sociais. Essa polifonia designa a diversidade de vozes explícitas ou implícitas que se pode perceber no enunciado, conscientemente assumidas ou não pelo sujeito que fala (CHARAUDEAU e MAINGUENEAU, 2004).

A seguir, estão pontuadas as etapas propostas na literatura (LIMA, VIEIRA, GOMES, SILVEIRA, 2017) para a análise de entrevistas por meio da AD, as quais se seguiram para a elaboração desta pesquisa:

- Passagem da superfície linguística para o objeto discursivo;
- Passagem do objeto discursivo para o processo discursivo;
- Constituição dos processos discursivos.

Na primeira etapa, a transcrição da fala deve ocorrer de forma literal, mantendo-se todas as partículas discursivas. Na segunda etapa, na busca da passagem do objeto discursivo para o processo discursivo, identificam-se os dispositivos analíticos: metáfora, polissemia, paráfrase, interdiscurso e a negação. A terceira etapa é a identificação das formações discursivas (LIMA, VIEIRA, GOMES, SILVEIRA, 2017).

Considerações éticas

Após a aprovação da Câmara Departamental do ENB, o projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG, seguindo a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. O projeto foi aprovado em 22 de fevereiro de 2023, sob número 66334822.0.0000.5149. A entrevistada assinou Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e foi orientada sobre todas as etapas da pesquisa, os possíveis riscos, o direito de retirar-se, a qualquer momento, da pesquisa sem a necessidade de justificar-se, dentre outros temas especificados no TCLE.

5 RESULTADOS

A entrevista ocorreu dia 04 de março de 2023, no domicílio da criança e de seus familiares, no município de Belo Horizonte do Estado de Minas Gerais. A locutora (quem fala) era a mãe da criança com EB, e o interlocutor (para quem se fala) era uma enfermeira, cursando especialização em Estomaterapia. Os elementos concretos presentes no processo narrativo chamam-se “figuras” e os elementos abstratos chamam-se “temas” (FIORIN, SAVIOLI, 2003). Dessa forma, na entrevista realizada, o tema em questão era o cuidado de uma criança com EB. Por questões éticas, o nome da entrevistada foi substituído pelo nome fictício “Patrícia”. Abaixo, encontra-se o questionário contendo dados sociais da criança e da entrevistada, sujeito dessa pesquisa:

Idade da entrevistada Patrícia:	42 anos
Grau de parentesco do familiar cuidador com a criança:	Mãe
Idade da criança:	04 anos
Tipo de EB:	EB simples generalizada
A criança frequenta escola?	Não.
Quantos dias por semana o(a) familiar cuidador(a) permanece com a criança?	Diariamente.

Categorias e subcategorias de AD que emergiram na entrevista

Categoria I: Impacto e surpresa

Subcategorias

1. Desmoronamento

“É (...), então, não tem como prevê epidermólise bolhosa, ainda não tem em, é... não tem nenhum exame ainda que seja feito, no ultrassom não dava, não dava pra ver e eu sempre perguntava se tava tudo certinho com o bebê – “tava, tava tudo certinho”. Translucência nugal: certinho. E (...) então eu fui pro parto sabendo né, foi a termo, o meu filho nasceu a termo e... então foi tudo certinho.”

Patricia refere-se aos rituais de uma gestação normal:

“(...) Então ela fez o parto, né, ela que fez o parto, minha obstetra ela (...) tava tudo correto, tudo certinho na hora do parto, cheguei no horário certinho, sem ...fiz tudo como prevê uma criança né que vai chegar ao mundo que é (...) é (...) fiz chá de pane, chá bebê, é...chá de fralda e tudo mais, tudo certo. Até que ele nasceu e na sala de parto eles já viram que tinha muita coisa estranha ali”.

Na fala seguinte, Patricia relata que a gravação do nascimento pela profissional contratada teve que ser “interrompida”:

“Então foi na hora mesmo que eu descobri tudo, né, o nascimento dele foi, foi desse jeito, foi bem atípico, é (...) não foi, não teve jeito de emocionar, não teve jeito de ter a ... a o que todo mundo tem, que as mães típicas hoje tem que é: ‘Ah, emocionei, tem meu filho que eu tô emocionada’ e aí tem a gravação toda do nascimento. O meu teve que ser interrompido, né.”

2. Expectativas

O nascimento - momento de expectativa para a maioria das mães - para a entrevistada foi um momento marcado pela dúvida, pois as explicações iniciais sobre a condição de saúde do bebê não foram suficientemente esclarecedoras, estabelecendo um quadro de preocupação e incerteza sobre o futuro do seu filho. Nesta subcategoria, Patricia refere suas expectativas por ocasião da falta de diagnóstico definido:

“... todo mundo ficou muito apavorado na hora, ele nasceu sem pele, é (...) da barriguinha pra baixo, então, seu bumbum, nas costas, bumbum, todos em carne viva assim, entendeu? Mas eles não me mostraram. Eles só mostraram os dedinhos dele, que eu lembro que eu vi os dedinhos dele assim como umas bolhinhas. Como eles me falaram que era do parto, achei que fosse realmente na hora do parto.”

Na fala seguinte, percebe-se a expectativa de salvar a vida do filho, com uma menção à religiosidade, quando a mesma verbaliza “graças a Deus, ele foi extubado!”

“Quando os médicos falavam: ‘Vamos salvar a vida dele porque ele está com a saturação lá embaixo.’ Ok! Mas e aí salvou a vida, a saturação foi, graças a Deus, ele foi extubado, foi entubado e extubado umas três vezes nesse processo, ta?! E dentro a intubação e extubação ele pegou uma infecção de pele lá dentro. E a infecção de pele gerou saturação baixa, tudo baixo, infecção generalizada, ele teve duas sepses. Então o caso dele foi gravíssimo! Foi muito grave lá, passamos é (...) só baixos, nunca tivemos altos lá dentro.”

3. Desconhecimento

Nesta subcategoria, o desconhecimento da equipe foi ressignificado por Patrícia como um futuro incerto. O diagnóstico de EB foi inesperado e desencadeou uma diversidade de emoções.

“Demorou muito o diagnóstico... né (...) foi uma... é (...) foi um estudo que fizeram com ele lá dentro, acho que foi o primeiro (...) a primeira criança que nasceu nesse hospital (não sei se eu posso falar o nome) né (...) mas enfim, foi a primeira criança que nasceu e (...) então eles começaram a estudar.”

Percebe-se que o desconhecimento da equipe de saúde sobre o agravo aparece também na fala abaixo, na qual Patrícia descreve os procedimentos realizados pela mesma:

“Vamos levar pro berçário, colocaram ele na incubadora, que isso é um erro, isso eu já sei hoje. Hoje ele com quatro anos, eu sei que é um erro é (...) porque eles “fritam” né, quanto mais tem a incubadora, eles “fritam” a pele da criança, então, não pode, não pode colocar em incubadora, tem que colocar no normal. Então é (...) eles, ele tomou um remédio, deram medicamento pra ele de antibiótico no primeiro dia de vida, achando que era uma infecção de parto. Então ele tomou 11 dias.”

Categoria II: Dificuldade no diagnóstico

Subcategorias

1. Eventos adversos

Patrícia não cita o termo evento adverso, mas este está imbuído no seu discurso:

“Foi até um erro mesmo do próprio hospital foi ir deixando ele lá. Porque a criança hoje com epidermólise, é, o que a gente sabe, o que a gente, e que hoje (...) um dia eu vou pedir, um dia eu vou querer ir nas universidades pra falar isso é que: não deixe uma criança de epidermólise bolhosa ficar no hospital.”

2. Despreparo da equipe

O despreparo da equipe constitui subcategoria, uma vez que este é muito citado por Patrícia:

“A partir do décimo primeiro dia, viram que nada melhorou, que só pioravam as bolhas, bolhas, bolhas, bolhas, e aí chamaram um dermatologista do hospital, que tem um único dermatologista lá, e ele disse: - ‘Olha, me está parecendo epidermólise bolhosa, mas eu não sei ainda.’ Aí chamaram uma médica de um outro hospital muito famoso, e que ela conhecedora de epidermólise bolhosa, ela foi até nesse hospital, no hospital que eu tive meu filho, e aí ela disse: - ‘Sim, é epidermólise bolhosa’. Mas (...) e aí sim começamos no décimo primeiro dia é que constatou que era epidermólise bolhosa. Então aí sim, começamos uma nova etapa da vida. Tanto da criança quanto da minha.”

Observa-se abaixo que Patrícia assume novamente diferentes vozes sociais:

“Como é que vai fazer? A mãe não vai saber drenar as bolhas, e tal... como que vamos fazer? Então foi deixando ele... por deixar ele muito tempo no hospital, ele acabou pegando uma bronquiolite, da bronquiolite fomos para o CTI e de lá ficamos cinco meses. Então a vida dele, ele perdeu 5 meses ali, ficou totalmente enfaixado porque eles queriam salvar a vida dele...”

3. Treinamento do cuidador

Nesta questão, a entrevistada exterioriza este desafio quando diz “a gente drena as bolhas todos os dias”.

“Então, tem muitos desafios, né...a epidermolise bolhosa... é (...) tem gente que fala: “Ah, mas é só pele” mas é o que eu estou te falando, pele é vida, né? Então, é (...) muito desafio, Por que? porque todas as bolhas a gente tem que drenar todos os dias as bolhas, as bolhas se você não drena na hora, elas vão ficando, elas, elas triplicam de tamanho e

aspecto, né...então tem as sanguinolentas também que a gente, a gente tem que olhar, tem que verificar se elas estão ali com infecção, alguma amarelazinha se ela é sujidade ou se ela é uma infecção, isso tudo a gente tem que analisar, então eu estouro as bolhas, a gente drena as bolhas todos os dias.”

Pode-se observar, a partir da fala acima, que a entrevistada utiliza o eufemismo ao caracterizar a bolha “amarelazinha”.

“Então porque que são desafios? Porque na nossa vida, para uma mãe típica, ela escova o dente, ela toma banho, cuida do filho típico e sai de casa. Pruma mãe atípica, mãe de epidermólise bolhosa, é: ela escova o dente, ela toma o banho, só que ela tem que drena as bolhas, aí sim, ela prepara o filho e vai sair de casa. Então é realmente desafiante.”

Observa-se a metáfora, quando Patrícia se declara ‘mãe de uma epidermólise bolhosa’.

Categoria III: Sentimentos em relação ao filho

Subcategorias

1. Admiração pela luta do filho

Patrícia considera o filho ‘um guerreiro’, utilizando uma metáfora para exteriorizar a admiração que tem pelo filho.

“E todos falando com a gente que ele não ia vingar, que era uma criança já fadada infelizmente, a óbito, mas hoje ele está aqui, um guerreiro, que passou por tudo isso, mas ele quis viver! E ele tá aqui entre nós, ta aqui conosco e (...) inteligentíssimo. Então, hoje ele é um menino que (...) acho que ele ainda vai dar muita palestra ai por aí, no futuro dele.”

2. Desafios e sonhos

Para Patrícia, o cuidado do filho apresenta-se sempre como um desafio:

“Então, é (...) pra você dar uma comida também, você tem que saber a colher que você vai dar a comida, porque até no momento que você está dando a comida para a criança de epidermólise bolhosa você pode estar atingindo o lado, os lados da boca dele, do lábio, aí da uma bolha ali também. Então é, é muito desafio por conta disso também. Porque a vida da criança, ela não consegue ser uma criança normal por conta disso. Porque ela vai andar, você tem que saber, se ela esbarrar ela vai dar bolha.”

Percebe-se na fala acima o conflito em querer cuidar do filho da melhor forma possível e a possibilidade de complicações, que permeiam a vida de crianças com este agravo.

Categoria IV: A magnitude do problema

Subcategorias

1. Convivendo com o problema de pele

Na fala a seguir, Patrícia se refere ao cuidado no dia a dia de seu filho.

“Ele tem esses cuidados. Todo dia, sempre esses cuidados.”

2. Intervenções

Observa-se na fala a seguir o termo “não é engessada”, metaforicamente se referindo a um agravo em constante movimento:

“...porque a epidermólise bolhosa, gente, é muito importante falar que ela não é engessada.”

3. Mudança dos modos de vida

Relatando as alterações do cotidiano familiar após o nascimento do filho com EB, a mãe toma a posição de principal cuidadora. A entrevistada cita novamente, por entrelinhas, uma condição de resiliência.

Eu não tô falando, eu não tô coloc...problem...problematizando a situação, estou dizendo que mudou, né. Então mudou muito eu tive que me adaptar, né?

4. A perspectiva de melhora

Na fala seguinte, Patrícia demonstra conhecimento científico sobre o agravo, explanando sobre detalhes da EB:

“Ela é a simples generalizada severa. Então não é uma simples, simples que vai ter somente nas mãozinhas. Existe a simples, simples que só tem no pezinho, que o filho só vai ter num dedinho. A do meu filho não, a do meu filho ela é a severa generalizada, a antiga Dowling-Meara. Então, eles falam que são mais nas mãos e pés.”

Na fala a seguir, Patrícia expressa sua perspectiva de melhora, quando verbaliza que a EB do filho está ‘ficando mais branda’:

Hoje, ele com a idade que tem, tem 4 anos, e...é...hoje na idade que tem, ele ainda tem acometido em todas as partes, né. Mas... ta, ta ficando mais branda...eu tô achando que ta ficando menos.

Em contrapartida, no mesmo depoimento, Patrícia verbaliza nas entrelinhas a não perspectiva de melhoras, pois usa o termo ‘é como secar gelo’, contradizendo a fala anterior.

Nos bracinhos tem, nas perninhas tem mas ta ficando menos, né. Mas que atinge mesmo são pés e mãos dele, é(...) e é muito grave, por que você vai tirando e vai, e vai...amanhã tem mais bolhas, você drena uma aqui, cicatriz...na hora que ta cicatrizando já gera outra. Então é realmente é um processo de enxugar gelo, que eu falo. Eu chamo a epidermólise de, epidermólise de enxugar gelo, é isso. Essa é a frase mais impactante que tem.”

Adiante, ainda que verbalizada de maneira sutil, pode-se perceber o sentimento de culpa de Patrícia, na seguinte fala:

“E na do meu filho, eu fiz o exame de sangue, o pai dele fez o exame de sangue e ele, a criança fez o exame de sangue, e nós mandamos pra Áustria, que é aonde tem o hospital da epidermólise bolhosa. Quando nós mandamos pra lá, eles nos mandaram um e-mail

dizendo: - 'Vocês tem certeza que não tem realmente ninguém da família?' e a gente disse: 'Não. A gente é quem quer saber a resposta'. E eles disseram: 'Então é um caso muito mais raro do que a própria epidermólise bolhosa.' Ai eu disse: - 'Por que raro assim?' ' Porque não é hereditário o do seu filho. O do seu filho veio como mutação.' É...a geneticista de São Paulo me disse: - 'É...Patricia, isso é uma...' eu disse: 'Me explica então o que que é isso? Por que ele nasceu assim? Foi algum alimento que eu comi durante a gestação?'"

Categoria V: A socialização

Subcategoria

1. Grupos de apoio

Patrícia se refere aos grupos de apoio com os quais pode contar:

"A gente tem, eu tenho uma rede de amigos de epidermólise bolhosa no país inteiro. Então no Brasil, nós somos só de crianças até 7 anos, nos temos 89 mães, que quiseram entrar no grupo, né. Porque tem algumas que não querem, que não querem falar sobre o assunto, são muito depressivas, então não querem nem entrar no grupo. Só que ali a gente troca experiências, então eu me sinto ali, é (...)no meu, na minha tribo. Eu me sinto ali todas reclamam da mesma coisa, né, então todas ali reclamam: - 'Gente, o que eu posso fazer...' É um grupo de whatsapp. Aí a mãe pergunta: - 'Gente, o que que eu posso fazer aqui nas costas do meu filho, que curativo eu posso colocar aqui?'"

2. A vida social do filho

Segundo Patrícia, o filho tem amigos que brincam com ele em casa, constituindo atividade socializada ao mesmo:

"Questão da parte social... ele tem algumas é, filhos de amigas vem na minha casa brincar com ele, as crianças perguntam: - 'Você tem machucado?' e hoje ele fala: - 'Não, isso aqui sara rapidinho, minha mãe coloca curativo e melhora.' E então ele já tá sabendo, se, ele já tá sabendo lidar com isso e vai saber ainda mais né, agora com 4 ano, vai entrar na escola então vai saber ainda mais sobre tudo isso, é(...) a vida que vai ensinar, né."

Em outro fragmento da fala, observa-se o encorajamento da mãe ao ter uma rotina de colocá-lo frente ao espelho e falar palavras afirmativas e positivas:

“Eu coloco muito ele na frente do espelho, tá, desde o primeiro ano de vida dele, eu coloco ele na frente do espelho e falo com ele: - ‘Isso que a gente tem que chama pele, isso aqui é uma casca que a gente tem. A gente tem que ser bom e bonito aqui dentro’.

6 DISCUSSÃO

Segundo Passos (2019), para Foucault, o discurso é muito mais complexo do que a simples designação de uma série de frases ou de falas de pessoas, cuja compilação nos possibilitaria caracterizar um determinado grupo social ou uma condição problemática. A condição problemática que marca o impacto e a surpresa é verbalizada por Patrícia, ao se referir ao pré-natal tranquilo contrastando com a surpresa, por ocasião do nascimento de seu filho, caracterizando um momento de “desmoronamento” de suas expectativas. Percebe-se que a mesma não estava preparada para dar à luz uma criança com quaisquer agravos. Discorrendo sobre rituais da gestação, Viana e Kruse (2019) referem que os discursos da mídia ensinam “modos de ser mãe”, destacando atividades que devem ser cumpridas durante o período de espera do bebê, como o chá de fraldas.

Quando Patrícia relata que não teve como se emocionar por ocasião do nascimento, percebe-se uma situação de luto, pois mesmo não perdendo seu bebê, estabelece-se o luto de uma criança que nasceria saudável, a princípio. De acordo com Faria, Lerner (2019), “questões inerentes à vida humana passam a ser cada vez mais inseridas em um contexto e uma linguagem psíquicos e biomédicos, como vem ocorrendo com o luto, cujos limites entre o normal e o patológico são considerados cada vez mais estreitos.” Trata-se de momento delicado. O profissional da saúde deve reconhecer e entender uma situação de luto.

Quando Patrícia relata que a gravação do nascimento pela profissional contratada teve que ser “interrompido”, utiliza reticências, hesitações, solicitação de confirmações, caracterizando a dispersão do sujeito na AD.

Patrícia, referindo-se à questão da EB verbaliza que pensou que fosse “algo na hora do parto”, uma vez que a equipe não definiu o diagnóstico naquele momento. Por se tratar de uma doença rara, pouco conhecida na sociedade, a maioria dos profissionais de saúde tem um conhecimento clínico limitado sobre ela, o que causa um impacto negativo no processo do diagnóstico, tratamento e, principalmente, nas medidas de apoio às pessoas com EB e suas famílias/cuidadores, implicando uma maior complexidade nos cuidados essenciais às pessoas com este agravo (DIONÍSIO, et al, 2022).

Segundo Macedo et al (2008), pode-se considerar a AD como possibilidade de captar o sentido não explícito no discurso, portanto como forma de aproximação do processo saúde-doença por meio da interpretação da linguagem, pois é no terreno da

linguagem que se explica a determinação de vários fenômenos e conceitos, sendo a palavra uma espécie de ponte lançada entre um ou mais locutores e um ou mais interlocutores. Nota-se que Patrícia utiliza o pronome “eles” para se referir à equipe de saúde, passando a impressão de “distanciamento social” no momento do parto. Na AD, o sujeito exterioriza na fala diferentes vozes sociais.

Patrícia utiliza elementos da espiritualidade. Segundo Fornazari e Ferreira (2010), a religiosidade e a espiritualidade aparecem como importantes aliadas para as pessoas que se encontram enfermas. O enfrentamento religioso, de forma positiva, está associado a estratégias de enfrentamento ativo, planejamento, reinterpretação positiva e suporte social instrumental e emocional. Assim, a religiosidade/espiritualidade constitui uma estratégia de enfrentamento importante diante de situações consideradas difíceis. Muitas pessoas atribuem a Deus o aparecimento ou a resolução dos problemas de saúde que as acometem e recorrem frequentemente a Deus como recurso cognitivo, emocional ou comportamental para enfrentá-lo (FARIA, SEIDL, 2005)

Quando Patrícia menciona que o filho foi entubado e extubado umas três vezes, utiliza o termo “tá?” solicitando novamente a confirmação do interlocutor. Percebe-se o sofrimento de uma mãe, passando por situações muito delicadas. Paez, Moreira (2019), discorrendo sobre o sofrimento de mães de crianças com doenças crônicas, afirmam que a existência de crianças com tais doenças impõe-nos o desafio de produzir conhecimentos que instrumentalizem nossas práticas como profissionais de saúde e ampliem o horizonte crítico na concepção de novos caminhos e possibilidades simbólicas. Para as mesmas autoras, “é fundamental que possamos reconhecer estas crianças e seus familiares como protagonistas de suas histórias e destas novas construções, dando relevo à dimensão da experiência.”

O sentimento de luto diante da ruptura da criança idealizada e saudável ocorreu de forma brusca e intensa no nascimento.

Patrícia verbaliza “né”, solicitando confirmação do interlocutor. Novamente, nota-se a ênfase no discurso da condição em que está acontecendo a entrevista, ou seja, uma mãe verbalizando um sentimento para uma enfermeira que faz pós graduação. O pedido de confirmação caracteriza essa necessidade. Para Maingueneau (1997), na AD, esconder-se por trás de um terceiro (o interlocutor) é “frequentemente uma maneira hábil por ser uma maneira indireta”, de sugerir o que se pensa, sem precisar assumir a responsabilidade por isso. O mesmo autor conclui: “O que enuncio é verdade, porque não sou eu que o digo.”

Nas verbalizações de Patrícia, o discurso revela a compreensão do sujeito sobre determinado contexto histórico e social, no qual se exteriorizam suas relações para a produção do próprio discurso. Na saúde, os discursos dos sujeitos projetam sua visão da sociedade e da natureza, da historicidade das relações, da forma de organização da sociedade, das condições de produção e reprodução social (MINAYO, 2004). Na AD, observa-se no discurso a determinação das condições de produção do discurso, ou seja, quem fala, de onde fala e para quem se fala. Observa-se que Patrícia novamente se refere à equipe de saúde utilizando o termo “eles”, provavelmente por estar sabidamente conversando com uma profissional da saúde. Ainda nesta fala, observa-se a metáfora, quando Patrícia verbaliza que “fritaram” seu filho. Imanishi (2021), discorrendo sobre AD, lembra que a metáfora é uma figura de linguagem que trata essencialmente do sentido, que fazer metáfora é brincar com os sentidos das palavras, fazer empréstimos desses sentidos.

Os eventos adversos (EA) emergem como subcategoria. Estes são definidos como “lesão não intencional que resulte em incapacidade temporária ou permanente e/ou prolongamento do tempo de permanência ou morte como consequência de um cuidado de saúde prestado” (XELEGATI et al, 2019). Segundo Furini, Nunes, Dallora (2019), os eventos adversos constituem um problema de saúde pública, reconhecido pela Organização Mundial de Saúde (OMS).

A linguagem, na AD, é lugar de conflito, de confronto ideológico (MAINGUENAU, 1997). Patrícia reconhece a falha de todos, da equipe e dela mesma, verbalizando que “um dia eu vou pedir, um dia eu vou querer ir nas universidades pra falar isso”. Novamente se observa a determinação das condições de produção do discurso.

A nova etapa de sua vida encontra-se balizada no momento da realização do diagnóstico. Percebe-se a polifonia no discurso de Patrícia, marcada pelo confronto entre o alívio de se ter um diagnóstico e também a nova etapa de vida, demarcada pelo acontecimento. Há um emaranhado de vozes que se cruzam refletindo formações ideológicas plurais (MELLO-LIMA, MARIN, ARRAIZA, 2019), ou seja, a equipe, a mãe, o especialista.

Como exemplo de dispersão do sujeito, observa-se que a mesma entrevistada (Patrícia) assume diferentes posições no decorrer de seu discurso, pois, ao falar “vai cuidar em casa!” a mesma dialoga consigo mesma. Na AD é importante observar que algumas situações pressupõem compartilhar a discursividade como ordem própria, diversa da materialidade da língua, mas, ao mesmo tempo, por ela realizada. Assim, não

existe harmonia preestabelecida entre os objetos que podem ser investigados pela AD, mas hipóteses passíveis de análise (MACEDO et al, 2008). Patrícia assume novamente diferentes vozes sociais: caracterizando a dispersão do sujeito na AD, pois reproduz o discurso da equipe de saúde ao verbalizar “a mãe não vai saber drenar as bolhas”. Já no momento em que diz que o filho perdeu cinco meses ali, percebe-se a negação de uma realidade. Na AD, a negação pode também ser objeto de uma análise polifônica (PEREIRA, 2017).

A permanente necessidade de atenção para com a pessoa com EB está relacionada principalmente ao cuidado com a pele, principal órgão afetado pela doença (SILVA, et al, 2020). Pode-se observar, a partir da fala sobre as lesões, que a entrevistada utiliza o eufemismo ao caracterizar a bolha “amarelazinha”.

Discurso em Foucault é uma dimensão de produção da realidade social, e não uma mera reunião de enunciados no sentido exclusivamente linguístico, de atos de fala ou de escrita (PASSOS, 2019). Patrícia expõe sua realidade social no dia a dia, diferente do dia a dia de mães de crianças saudáveis. Além disso, considera o filho “um guerreiro”, utilizando uma metáfora para exteriorizar a admiração que tem pelo filho. Ao trabalhar a forma material, na AD se instauram a paráfrase e a metáfora no interior de sua prática (AZEVEDO, 2014).

A entrevistada cita, por entrelinhas, uma condição de resiliência. Mostraram-se nítidos os sentimentos de amor e de dor. Nos domínios das ciências humanas e da saúde, o conceito de resiliência faz referência à capacidade do ser humano responder de forma positiva às situações adversas que enfrenta, mesmo quando estas comportam risco potencial para sua saúde e/ou seu desenvolvimento (SILVA, et a, 2003). Patrícia fala das dificuldades enfrentadas pelo filho desde o seu nascimento, e, por isso, o considera uma criança vitoriosa. Acredita que o mesmo será motivo de orgulho e exemplo para muitas pessoas.

Um discurso pode utilizar ao mesmo tempo diferentes tipos de linguagem. A linguagem é um modo de interação nas relações sociais. É também um elemento de mediação entre o indivíduo e sua realidade, sendo, portanto, um lugar de conflito (BRANDÃO, 2004), ou até mesmo de “desafios”. Patrícia parece buscar se autoconvencer de que tudo esteja sendo feito pelo filho. O discurso formado é fortemente configurado pelo quadro das instituições em que se produz: “Quando se diz algo, alguém o diz de algum lugar da sociedade para outro alguém, também de algum lugar da

sociedade e isso faz parte da significação” (ORLANDI, 1996, p. 26). Patrícia dialoga consigo mesma nesse processo.

Nas condições de produção do discurso, que delimitam a sua configuração, devem ser levados em conta “não somente o meio ambiente material e institucional do discurso, mas, ainda, as representações imaginárias que os interactantes fazem de sua própria identidade” (MAINGUENEAU, 1998). As representações imaginárias de Patrícia fazem menção à sua própria identidade – uma mãe que busca o melhor para o seu filho.

O nascimento de uma criança com EB é sempre problemático e afeta profundamente a família, pois acarreta graves consequências emocionais. Ao explicar “a epidermólise bolhosa, *gente*”, Patrícia parece dialogar com muitas pessoas, no sentido de expandir seu discurso. Além disso, observa-se a paráfrase, presente à AD, em que a mesma parafraseia a si mesma.

A exigência de atenção e de cuidados constantes, concomitante aos afazeres domésticos e ao trabalho formal - acarreta cansaço, privação de sono e sobrecarga, causando repercussões físicas e emocionais para as mães (SILVA et al 2022). A entrevistada cita mais de uma vez, por entrelinhas, uma condição de resiliência. A resiliência tornou-se um tema de pesquisa por estar associada à saúde mental e aos mecanismos de adaptação ao meio ambiente por parte do indivíduo (ORTUNIO, GUEVARA, 2016).

A fala de cada um carrega a história do indivíduo e a história dos grupos de pertinência mais próximos e mais distantes. Cada discurso configura para si mesmo um espaço próprio no interior de um interdiscurso, refletindo a especificidade de determinada categoria ou grupo social. Nesse trabalho, se buscou analisar os sentimentos e significados de uma mãe de criança com EB, em um contexto imediato de sua produção e com o contexto histórico-social e cultural em que a entrevistada está inserida.

Patrícia fala de grupos sociais no transcorrer da entrevista. Um dos grupos mencionados por Patrícia desempenha papel de compartilhamento e de apoio às pessoas com EB e às respectivas famílias, mostrando-se solidários. Na utilização da AD, procura-se ir além do que se diz e do que fica na superfície das evidências. Dessa forma, buscam-se a essência, o implícito, o que se esconde nas palavras e a relação do homem com seu mundo social e histórico (VIANA; BARROS, 2003). O mundo social de Patrícia encontra-se atrelado ao grupo de apoio que a mesma descreve. Cabe mencionar que existem as associações de portadores e familiares de EB, que acolhem e auxiliam as famílias e as crianças, além da existência de ONGs (Organizações Não Governamentais),

contribuindo com informações no cuidado, nos dados sobre a doença e no apoio jurídico às famílias (OLIVEIRA, 2021). O desafio é sistematizar essas experiências na busca de incorporação de saberes visando ao respeito à vida em sua integralidade. No Brasil, a DEBRA BRASIL foi fundada em 10 de novembro de 2011. A missão da DEBRA Brasil é difundir o conhecimento da Epidermólise Bolhosa (EB), de forma a auxiliar que as pessoas com EB tenham qualidade de vida, tendo acesso aos tratamentos médicos adequados, além de aumentar a conscientização e o conhecimento sobre essa enfermidade, junto aos profissionais de saúde e à população em geral (DEBRA BRASIL).

Patrícia sugere sentimento de culpa no desenvolvimento da entrevista. Estudo sobre mães de crianças com grave doença crônica (SILVA, HAGEMANN, PEREIRA, NEME, 2017) apontou que tais mães sentem temor, desespero e culpa, dentre outros sentimentos, frente à existência de agravos crônicos nos filhos.

A natureza altamente visível da EB, pela presença das bolhas e curativos, é bastante desafiadora para as crianças, devido ao surgimento, nessa faixa etária, dos conceitos de autoimagem e imagem corporal. Ademais, enfrentam outros obstáculos, quer pela incapacidade de participar de brincadeiras comuns da infância, como esportes, quer pela dor e prurido na pele, contribuindo para que esses pacientes sintam-se diferentes. Isso tudo se agrava pelas reações e pelos comentários negativos de outras pessoas (LIMA, VASCONCELOS, 2019). No momento em que a entrevistada verbaliza “ele já tá sabendo e vai saber ainda mais”, observa-se a referência de um processo de autoconhecimento e autoaceitação que está sendo construído frente à imagem corporal e ao preconceito, uma vez que o componente psicológico é muito afetado, desde o diagnóstico, pela impossibilidade de cura e complexidade da doença, até as restrições enfrentadas pela mesma (LIMA, VASCONCELOS, 2016).

Na AD, o uso das palavras conduz a uma imagem mental de um acontecimento, uma parte de um cenário, uma experiência, uma emoção ou uma sensação (STRAUS, CORBIN, 1998). Observa-se na descrição do cenário acima que Patrícia dialoga consigo mesma ao verbalizar “a gente tem que ser bom e bonito aqui dentro”, parafraseando a si mesma, ao dialogar com o filho.

Não se pode deixar de mencionar a questão da inclusão social neste trabalho. Em recorte de estudo realizado com dez mães no cuidado de crianças e adolescentes com EB, em que seis crianças frequentavam ou já tinham frequentado a escola e tinham vivências a respeito do processo de inclusão escolar, evidenciou-se que o preparo prévio da escola, com reuniões com pais, professores e outras crianças/adolescentes, e a oferta de

informações em linguagem apropriada, propiciou o desenvolvimento de uma atmosfera acolhedora e receptiva. Como elementos essenciais e fortalecedores desse processo, também se destacou a presença de um profissional de apoio integral, a relevância das adaptações estruturais e ambientais para a prevenção de lesões mucocutâneas no ambiente escolar, e as garantias de condições de conforto e proteção para a criança/adolescente com EB. A escola representou um ambiente de vivências enriquecedoras e inclusão social, propiciando a criação de novas formas de interação com os pares e de ensino e aprendizagem, considerando as necessidades e especificidades das crianças e adolescentes com EB (BARBOSA et al, 2022).

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Buscou-se neste trabalho compreender o cuidado cotidiano de uma mãe de criança com epidermólise bolhosa. Sob a luz da análise do discurso, tais sentimentos foram descortinados em cinco categorias: Impacto e surpresa; Dificuldade no diagnóstico; Sentimentos em relação ao filho; A magnitude do problema; Socialização. A entrevistada mostrou-se ora revoltada, ora conformada, mas nunca desistindo de investir no futuro do filho, expressando o verdadeiro sentido da maternidade.

A resiliência foi observada em vários aspectos, presente de forma significativa à vida da entrevistada. A resignação foi percebida durante toda a entrevista, embora ao reviver a história do nascimento do filho com EB, a entrevistada se mostre vivenciando uma situação de “desmoronamento”, que constituiu subcategoria.

À análise do discurso, percebeu-se a polifonia, a determinação das condições de produção do discurso, a contradição, a negação, a dispersão do sujeito, a metáfora, a paráfrase, a contradição e as ambiguidades da linguagem.

Espera-se que este trabalho contribua com reflexões para familiares e para profissionais de saúde sobre a difícil trajetória das “crianças borboletas” e de seus familiares, em especial a de suas mães. O enfermeiro estomaterapeuta que se dedica a atender tais pacientes não pode negligenciar a visão holística, que envolve a família, suas motivações e percepções.

Faz-se relevante desenvolver novas pesquisas para ampliar o número de mães participantes e em diferentes contextos sociais.

7 REFERÊNCIAS

AMARU VN, CHAVEZ FMG. Abordagens terapêuticas imunológicas no manejo da epidermólise bolhosa: uma revisão de literatura. *Revista Multidisciplinar em Saúde*. 2021; v. 2, n. 2, 31.

ASSOCIAÇÃO MINEIRA DE PARENTES, AMIGOS E PORTADORES DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA. *Epidermólise Bolhosa*. 2005. Acesso em 06 de jul de 2020. <http://appeb.org.br/>

AZEVEDO AF. Sentidos do corpo: metáfora e interdiscurso. *Linguagem em (Dis)curso* 2014, v. 14, n. 2, p. 321-335.

BARBOSA NG, SILVA CB, CARLOS DM, BROSSO L, LEVADA AF, OKIDO, ACC. School inclusion of children and adolescents with epidermolysis bullosa: the mothers' perspective. *Rev Esc Enferm USP*. 2022; v. 56, e20220271.

BRANDÃO HHN. *Introdução à análise do discurso*. 2. ed. Campinas: Editora da Unicamp, 2004. p. 87-102: Sobre a noção de interdiscursividade. 122 p

BRASIL. Governo Federal, Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 24, de 23 de dezembro de 2021. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20211231_portal-portaria-conjunta_diretrizes_brasileiras_eb-1-1.pdf

BRUNO GSA, ANA MÁRCIA ND, PATRICIA JSB, KENIA LS. Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática. *Acta Paul Enferm* 36 • 2023 • <https://doi.org/10.37689/acta-ape/2023AR03302>

CAPRARA A, VERAS MSC. Hermenêutica e narrativa: a experiência de mães de crianças com epidermólise bolhosa congênita. *Interface – Comunic. Saúde. Educ*. 2005; v. 9, n. 16, p. 131-146.

CARLUT L. Cuidado, integralidade e atenção primária: articulação essencial para refletir sobre o setor saúde no Brasil. *Saúde Debate*. 2017, v. 41, n. 115, p. 1177-1186.

CAROLINA BS, ALINE CCO, DIENE MC, MONIKA W, NAYARA GB, Vivência de mães no cuidado a crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa. *Esc. Anna. Nery* 27 • 2023 • <https://doi.org/10.1590/2177-9465-EAN-2022-0231pt>

CHARAUDEAU P, MAINGUENEAU D. *Dicionário de análise do discurso*. São Paulo: Contexto. 2004. p. 129. 606 p.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS (CONITEC). *Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida*. Ministério da Saúde, 2019. Disponível: https://www.gov.br/conitec/ptbr/midias/consultas/relatorios/2019/relatrio_epidermolise-bolhosa_cp_60_2019_verso-10-10-19.pdf

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS (CONITEC). Diretrizes Brasileiras para os cuidados de pacientes com Epidermólise Bolhosa. Nº 683. Ministério da Saúde, 2021. Disponível:

https://www.gov.br/conitec/ptbr/midias/relatorios/2021/20211231_relatorio_683_diretrizes_brasileiras_eb_final.pdf

COUTINHO JÚNIOR NFL, BEZERRA SMG, BRANCO NFLC, CARVALHO MRD, ROCHA JÚNIOR K, FERREIRA LFO, ROCHA ESB. Ferramenta TIME para avaliação de feridas: concordância interobservador. ESTIMA Braz. J. 2020; v. 18, e1720.

CZLUSNIAK GD, SCHWAB CB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso. Arq. Odontol. 2011; v. 47, n. 4, p. 237-246.

DAL-BÓ K, SILVA RM, SAKAE TM. Infecção hospitalar em uma unidade de terapia intensiva neonatal do Sul do Brasil. Rev. bras. ter. intensiva. 2012; v.24, n. 4, p. 381-385.

DEBRA BRASIL. O que é EB? Disponível: <https://debrabrasil.com.br/o-que-e>

DIAS CA. Prevenção e tratamento tópico de lesão decorrente de epidermólise bolhosa baseados em evidência. 2010. 63 f. Monografia (Especialização em Estomaterapia) – Belo Horizonte: Escola de Enfermagem da UFMG, 2010.

DIONÍSIO PS, BARBOSA IV, SAMPAIO LRL, ROLIM KMC, SEIFERT SKM, SOUSA GR, et al. Development and validation of educational hypermedia for family members and caregivers of people with epidermolysis bullosa. Rev Bras Enferm. 2022; v. 75, n. 5, e20210856.

FARIA AF, LERNER K. Luto e medicalização: gestão do sofrimento entre mães que perderam filhos. Physis: Revista de Saúde Coletiva. 2019; v. 29, n. 3, e290317.

FARIA JH. Análise do discurso em estudos organizacionais: as concepções de Pêcheux e Bakhtin. Teoria e prática em Administração. 2016; v. 5, n. 2, p. 51-71.

FARIA, JB; SEIDL, EMF. Religiosidade e enfrentamento em contextos de saúde e doença: revisão da literatura. Psicologia: Reflexão e Crítica. 2005; v. 18, n. 3, p. 381-389.

FIORIN J L, SAVIOLI FP. Para entender o texto: leitura e redação, 16. ed. São Paulo: Ática. 2003.

FORNAZARI AS, FERREIRA RER. Religiosidade/espiritualidade em pacientes oncológicos: qualidade de vida e saúde. Psicologia, teoria e Pesquisa. 2010; v. 26, n. 2, p. 265-272.

FURINI ACA, NUNES AA, DALLORA MELV. Notificação de eventos adversos: caracterização dos eventos ocorridos em um complexo hospitalar. Revista Gaúcha de Enfermagem. 2019, v. 40, n. especial, e20180317.

HILLESHEIM MCP, OLIVEIRA GS, PAIVA AB. Algumas considerações teóricas acerca da análise do discurso e abordagem do procedimento metodológico necessário à realização da análise discursiva. *Cadernos da Fucamp*. 2021; v.20, n.48, p.148-166.

IMANISHI HA. Metáfora e significação: a construção de sentidos em análise. *Ágora*. 2012; v. 24, n.3, p. 11-19.

LEMOS GC, FERNANDES ITG, VIDAL PR. Atuação multidisciplinar no tratamento da epidermólise bolhosa. *Revista Interdisciplinar em Saúde*. 2021; v. 8, n. 1, p. 818-829.

LIMA LF, VASCONCELOS PF. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. *J. Health Biol Sci*. 2019; v. 7, n. 4, p. 423-428.

LIMA, CDDC; ROCHA, HAL; ARAUJO, DAB; SILVA, C. Determinantes de infecção nosocomial tardia neonatal: estudo de caso-controle no Ceará. *Rev. Saúde Pública*. 2022; v. 56, n. 40, p. 1-10.

LIMA DWC, VIEIRA NA, GOMES MAT, SILVEIRA LC. Historicidade, conceitos e procedimentos da análise do discurso. *Rev enferm UERJ*. 2017; v. 25, e12913.

MACEDO LC, LAROCCA LM, CHAVES MNM, MAZZA VA. Análise do Discurso: uma reflexão para pesquisar em saúde. *Interface*. 2008; v.12, n.26, p.649-57.

MAINGUENEAU, D. Termos chaves da Análise do Discurso. Belo Horizonte: Editora UFMG. 1998 155 p.

MARIATH LM, SANTIN JT, FACCINI LS, KISZEWSK AE. Epidermólise bolhosa hereditária: atualização dos aspectos clínicos e genéticos. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2020; v 95, n 5, p 551 – 569.

MELLO-LIMA L, MARIN ARRAIZA P. Análise do Discurso de Matriz Francesa enquanto polo técnico na pesquisa em Ciência da Informação. *Investig. Bibl*. 2019; v. 33, n. 79, p. 67-81.

MIYAMOTOA D, GORDILHOA JO, SANTIA CG, PORRO AM. Epidermólise bolhosa adquirida. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2022; v. 97, n. 4, p. 409–423.

MINAYO MCS. O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde. São Paulo: Hucitec; Rio de Janeiro: Abrasco, 2004. 269 p.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. Epidermólise bolhosa, 2019. Acesso em 01 de Junho de 2023. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/epidermolise-bolhosa>.

OLIVEIRA, DG. Compreendendo os sentimentos de mães de pessoas com epidermólise bolhosa. 2021. 43 f. Monografia (Especialização em Estomatoterapia) – Belo Horizonte: Escola de Enfermagem da UFMG, 2021.

OLIVEIRA ML, TEIXEIRA VD, GOMES ET. Assistência de enfermagem ao paciente com epidermólise bolhosa. *Revista saúde dos Vales*. Disponível:

https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf

ORLANDI EP. Análise de Discurso: princípios e procedimentos. Campinas (SP): Pontes; 1999.

PAEZ AS, MOREIRA MCN. Sobre a performance de sofrimento na web: narrativas de mães de crianças com condições crônicas complexas de saúde em uma revista eletrônica. *Physis: Revista de Saúde Coletiva*. 2019; v. 29, n. 1, e290104.

PASSOS ICF. A análise Foucaultiana do discurso e sua utilização em pesquisa etnográfica. *Psic.: Teor. e Pesq.* 2019, v.35, e35425.

PAULA E JL, JR. RM, ARIMA M, AZZE RJ. Reconstrução da mão na epidermólise bolhosa. *Rev Bras Ortop.* 2002;37(6).

PEREIRA SPM. Da linguística à análise dialógica do discurso: contribuições para os estudos da linguagem. *Revista Ribanceira*. 2017; v. 17, n. 8, p.18-39.

PITTA AL, MAGALHÃES RP, SILVA JC. Epidermólise bolhosa congênita – importância do cuidado de enfermagem. *Cuidarte Enfermagem*. 2016; v. 10, n. 2, p. 201-208.

RICOEUR, P. Interpretação e ideologia. Apud BRANDÃO, H. H. N. Introdução à análise do discurso. 2. ed. Campinas: Editora da Unicamp, 2004. p. 13-52: Análise do discurso. 122 p.

SECCO IL, COSTA T, MORAES ELL, FREIRE MHS, DANSKI MTR, OLIVEIRA DAS. Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. *Rev Esc Enferm USP*. 2019; v. 53, e03501.

SILVA CB, OKIDO ACC, CARLOS DM, WERNET M, BARBOSA NG. Vivências de mães no cuidado a crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa. *Esc. Anna. Nery*. 2023; v. 27, e2022023.

SILVA DB, HAGEMANN PMS, PEREIRA C, NEME CMB. Experiências e sentimentos de mães diante da doença de Moyamoya de seus filhos. *Estudos de Psicologia*. 2017; v. 34, n. 4, p. 523-533.

SILVA MRS, ELSEEN I, LACHARITÊ C. Resiliência: concepções, fatores associados e problemas relativos à construção do conhecimento na área. *Paidéia*. 2003; v. 13, n. 26, p. 147-156.

SILVANA MJP. EPIDERMOLISE BOLHOSA: UM DESAFIO PARA A (SOBRE) VIDA. Unidade Acadêmica de Pesquisa e Pós graduação - Programa de mestrado profissional em Enfermagem. Universidade do Vale dos do Rio dos Sinos. Porto Alegre, 2016.

STRAUSS A, CORBIN J. Basic of qualitative research; techniques and procedures for developing grounded theory, 2 ed, Thousand Oaks: Sage Publications. 1998. P. 15-25.

TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DO CEARÁ. Nota técnica No 167. 2018. Disponível: <https://www.tjce.jus.br/wp-content/uploads/2018/11/MATERIAL-PARA-REALIZA%C3%87%C3%83O-DE-CURATIVOS-EM-CRIAN%C3%87A-PORTADORA-DE-EPIDERM%C3%93LISE-BOLHOSA-CONG%C3%8ANITA.pdf>

VANESSA LSYB, Epidermólise bolhosa hereditária: uma revisão de literatura. Universidade Federal da Bahia. Junho de 2012.

VIANA KRF, KRUSE MHL. Geração de substituição: a família nos discursos da mídia escrita brasileira. *Texto Contexto Enferm.* 2019; v. 28, e20180209.

VIANNA, P. C. M.; BARROS, S. A análise do discurso: uma revisão teórica. *Revista Mineira de Enfermagem.* 2003; v. 7, n. 1, p. 56-60

Apêndice 1: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO
Decreto 93.933 de 14/01/87, Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde)

Nome da pesquisa: Epidermólise bolhosa: relato de experiência sob a perspectiva da Análise do Discurso

Pesquisadora responsável: Profa. Miguir Terezinha Viacelli Donoso.

Equipe de Pesquisa: Enfa. Bárbara Martins Raposo

Promotor da Pesquisa: Universidade Federal de Minas Gerais, Escola de Enfermagem.

Objetivo: o senhor (a) está sendo convidado para participar de uma pesquisa que tem como objetivo compreender o dia a dia de familiar de criança com Epidermólise Bolhosa e que é responsável pelo cuidado da mesma. Para tal, realizarei uma entrevista sobre esse tema. Os resultados contribuirão com reflexões acerca do cuidado com essas crianças, promovendo uma melhoria da assistência.

Risco e Desconforto: A pesquisa poderá provocar riscos mínimos, e estão relacionados ao constrangimento referente ao tema pesquisado. Porém, o senhor (a) poderá interromper a entrevista no momento que o desejar, bem como se retirar da pesquisa se assim o desejar, em qualquer etapa da pesquisa. O pesquisador irá tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. O entrevistado será identificado por meio de nome fictício, não sendo possível a associação nominal. A entrevista permanecerá em posse da pesquisadora por período de cinco anos na Escola de Enfermagem da UFMG e, após, serão incinerados. No trabalho resultante desta entrevista, serão usados nomes fictícios (inventados), preservando o anonimato da criança e de seu familiar cuidador.

Benefícios: os benefícios estão relacionados com a melhoria da forma de se prestar atendimento a crianças com Epidermólise Bolhosa e a seus familiares, uma vez que o atendimento da pessoa não se limita às questões técnicas, mas envolve também a compreensão do dia a dia da pessoa com esse agravo e de seus cuidadores. Além disso, a entrevista se constituirá em um espaço de escuta para o(a) senhor (a).

Forma de comunicação: A entrevista será realizada online, em função do momento de pandemia pelo COVID 19. A entrevista durará cerca de 30 minutos, será gravada e transcrita.

Custo/ reembolso para o participante: o estudo não acarretará custos e não será disponível nenhuma compensação financeira adicional, sua participação é voluntária. Será também aplicado questionário prévio sobre aspectos sociais relacionados ao cuidado desta criança.

Confidencialidade da pesquisa: sua identidade e a identidade de seu filho serão mantidas em segredo em todas as apresentações, publicações e qualquer outra forma pela qual este estudo for divulgado. O senhor (a) será esclarecido (a) sobre a pesquisa em qualquer aspecto que desejar. É livre para recusar-se a participar, retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. A sua recusa não irá acarretar qualquer penalidade. O senhor (a) não terá gastos referentes a sua participação na pesquisa, pois a entrevista será online e o senhor (a) não precisará se deslocar de sua casa. Está prevista a indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa, sendo os recursos destinados pela pesquisadora. Em caso de dúvida, comunicar a pesquisadora responsável ou ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais, situado à Av. Presidente Antônio Carlos, 6627, Pampulha - Belo Horizonte - MG - CEP 31270-901, Unidade Administrativa II - 2º Andar - Sala: 2005 Telefone: (031) 3409-4592 - E-mail: coep@prpq.ufmg.br

Pesquisadora responsável: Profa. Miguir Terezinha Vieccelli Donoso. E-mail: miguir@enf.ufmg.br Tel.: (31) 9-88779766. Endereço: Escola de Enfermagem da UFMG. Campus da Saúde. Avenida professor Alfredo Balena, 190, Santa Efigênia, Belo Horizonte -MG.

Equipe de Pesquisa: Enfermeira Bárbara Martins Raposo

Promotor da Pesquisa: Universidade Federal de Minas Gerais, Escola de Enfermagem. Agradeço a sua colaboração e solicito a declaração do seu consentimento livre e esclarecido neste documento, por meio de sua rubrica em todas as páginas e a assinatura na última página. Uma cópia deste documento ficará com o (a) senhor (a) e a outra com a pesquisadora.

Nome e assinatura do participante

Nome e assinatura do pesquisador

Apêndice 2 – Instrumento de coleta de dados

Questionário sobre dados sociais da entrevistada e de seu filho

Nome e idade da entrevistada:

Grau de parentesco do familiar cuidador com a criança:

Idade da criança:

Tipo de EB:

A criança frequenta escola?

Quantos dias por semana o(a) familiar cuidador(a) permanece com a criança?

Entrevista aberta

“Por gentileza, me fale do seu dia a dia cuidando de uma criança com epidermólise bolhosa.”