

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
ESCOLA DE ENFERMAGEM
DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM BÁSICA
CURSO DE ESPECIALIZAÇÃO EM ESTOMATERAPIA

Leandro Eugênio Tocafundo

“TENHO EPIDERMÓLISE BOLHOSA”: UMA ANÁLISE COMPREENSIVA

Belo Horizonte

2023

Leandro Eugênio Tocafundo

“TENHO EPIDERMÓLISE BOLHOSA”: UMA ANÁLISE COMPREENSIVA

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Pós-Graduação de Enfermagem em Estomaterapia da Escola de Enfermagem da Universidade Federal de Minas Gerais como requisito parcial para obtenção do título de Especialista em Estomaterapia.

Orientadora: Prof.^a Miguir Terezinha V. Donoso

BELO HORIZONTE

2023

T631t Tocafundo, Leandro Eugênio.
“Tenho epidermólise bolhosa” [recursos eletrônicos]: uma análise
compreensiva. / Leandro Eugênio Tocafundo. - - Belo Horizonte: 2023.
39 f.: il.
Formato: PDF.
Requisitos do Sistema: Adobe Digital Editions.

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

1. Compreensão. 2. Enfermagem Holística. 3. Epidermólise Bolhosa.
4. Pesquisa Qualitativa. 5. Dissertação Acadêmica. I. Donoso, Miguir
Terezinha Vieccelli. 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 *“Tenho Epidermólise Bolhosa”*: *Uma Análise Compreensiva*” do aluno **Leandro Eugênio Tocafundo**, apresentada a banca examinadora do Curso de Especialização Enfermagem em Estomaterapia para obtenção de Título de Especialista Enfermagem em Estomaterapia

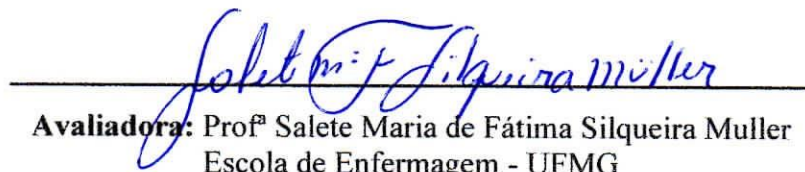
Aprovada em 06 de julho de 2023, pela banca constituída pelos membros



Orientadora: Prof.ª Dr.ª Miguir Terezinha Viacelli Donoso
Escola de Enfermagem - UFMG



Avaliadora: Prof.ª Dra. Fabiola Carvalho de Almeida Lima Baroni
Escola de Enfermagem - UFMG



Avaliadora: Prof.ª Salete Maria de Fátima Silqueira Muller
Escola de Enfermagem - UFMG

“A EB pode trazer alguns limites para as pessoas com EB, mas isso não significa que eles tenham que viver condenados a uma vida sem vitórias.

As nossas borboletas surpreendem com a sua vontade de vencer e perseverança.”

DEBRA Brasil

AGRADECIMENTOS

A Deus, pela minha vida, e por me auxiliar a ultrapassar a todos os obstáculos encontrado ao longo do curso.

Aos meus pais e irmãos, que me incentivaram nos momentos difíceis e compreenderam a minha ausência em datas comemorativas, enquanto eu me dedicava aos estudos.

A minha esposa, que sempre me apoiou, colaborou e acreditou em mim.

Aos professores, em especial a Professora Eline Lima Borges e Professora Miguir Terezinha Viecelli Donoso (minha orientadora), pelas correções e ensinamentos que me permitiram apresentar um melhor desempenho no meu processo de formação profissional.

RESUMO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma afecção de pele em que ocorrem várias mutações das proteínas estruturais, caracterizando-se pelo aparecimento de bolhas. Os principais tipos são EB simples, EB juncional, EB distrófica, Kindle e mais de 35 subtipos de EB. O estigma social e as alterações múltiplas na pele, bem como a baixa expectativa de vida, configuram-se como fatores limitantes da EB, necessitando de ações de assistência e preventivas mais efetivas para minimizar os efeitos desse agravo. O estomaterapeuta deve assistir essas pessoas de modo holístico, buscando compreender as fragilidades e as dificuldades emocionais apresentadas pela pessoa com EB. Não se trata apenas cuidar de ferimentos graves e delicados, mas sim de uma pessoa com uma doença grave para a qual ainda não há cura definitiva e o paciente necessita de uma abordagem individualizada, ampla e articulada para a efetividade e o sucesso do seu tratamento. O objetivo deste trabalho foi compreender as percepções da pessoa com EB quanto aos desafios do cuidado, aspectos emocionais, sociais e culturais. Trata-se de estudo qualitativo, que usou como referencial de análise a Análise de Conteúdo de Laurence Bardin. A amostra se deu por conveniência. Cinco pessoas compuseram o corpus deste trabalho. A coleta de dados se deu por entrevista aberta, contendo apenas uma questão: “Você poderia me falar do seu dia a dia, sendo uma pessoa com Epidermólise Bolhosa?”. Também foi aplicado um questionário contendo quatro questões sobre dados sociais e clínicos dos entrevistados. Da análise das entrevistas, emergiram cinco categorias: O conhecimento da doença; O tratamento; As implicações da doença; O cotidiano; A resiliência. Estas foram desdobradas em subcategorias. Conclui-se que o dia a dia de uma pessoa com EB é bastante difícil, mas o apoio de redes e da família pode favorecer a qualidade de vida. A falta de conhecimento da equipe de saúde por ocasião do diagnóstico ao nascimento foi recorrente em todas as entrevistas. O preconceito emergiu mais de uma vez, sendo referidas, inclusive, situações de *bullying* na escola. Observou-se também a ineficiência do estado, por algumas ocasiões, fazendo com que pessoas com EB tenham dificuldade de acesso total ao tratamento. O enfermeiro estomaterapeuta necessita de um olhar holístico para essas pessoas cuja assistência transcende a cuidados básicos, que neste trabalho foram ressignificados.

Palavras-chave: compreensão; enfermagem holística; epidermólise bolhosa; pesquisa qualitativa.

ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa (EB) is a skin disorder in which several structural protein mutations occur, characterized by the appearance of blisters. The main types are Simple EB, Junctional EB, Dystrophic EB, Kindler and more than 35 subtypes of EB. Social stigma and multiple changes in the skin as well as low life expectancy are limiting factors for EB, requiring more effective care and preventive actions to minimize the effects of this condition. The stoma therapist must assist these people in a holistic way, seeking to understand the weaknesses and emotional difficulties presented by the person with EB. It is not just about taking care of serious and delicate injuries, but caring for a person with a serious illness still without definitive cure. The patient needs an individualized, broad and articulated approach for the effectiveness and success of the treatment. The objective of this study was to understand the perceptions of the person with EB regarding the challenges of care, emotional, social and cultural aspects. This is a qualitative study using Laurence Bardin's Content Analysis as a reference for analysis. The sample was for convenience. Five people composed the corpus of this work. Data collection took place through an open interview, containing only one question: "Could you tell me about your day to day, as a person with Epidermolysis Bullosa?" A questionnaire containing four questions about social and clinical data of the interviewees was also applied. From the analysis of the interviews, five categories emerged: Knowledge of the disease; Treatment; Implications of the disease; Everyday life; Resilience. These were broken down into subcategories. It is concluded that the daily life of a person with EB is very difficult, but the support derived from networks and the family can favor the quality of life. The health team's lack of knowledge at the time of diagnosis at birth was recurrent in all interviews. Prejudice emerged more than once, including situations of bullying at school. The inefficiency of the state was also observed, on some occasions, making it difficult for people with EB to have full access to treatment. The stoma therapist nurse needs to have a holistic look regarding these people whose assistance transcends basic care, which in this work was re-signified.

Keywords: comprehension; holistic nursing; epidermolysis bullosa; qualitative research.

LISTA DE ABREVIATURAS

AC – Análise de conteúdo

AMPAPEB – Associação Mineira de Parentes e Amigos de Pessoas com Epidermólise Bolhosa

COEP - Comitê de Ética em Pesquisa

DEBRA - Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of América

EB – Epidermólise bolhosa

EBJ – Epidermólise bolhosa juncional

EBD – Epidermólise bolhosa distrófica

ENB – Departamento de Enfermagem Básica

EBS – Epidermólise bolhosa simples

KEB - Kindle

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

UFMG – Universidade Federal de Minas Gerais

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO.....	10
OBJETIVO	13
REVISÃO DE LITERATURA.....	14
MÉTODO.	16
DISCUSSÃO	30
CONCLUSÕES	33
REFERÊNCIAS.	34
APÊNDICE	

INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma genodermatose relativamente infrequente para a qual ainda não há cura e que impacta o dia a dia das pessoas por ela acometidas (VILLAR HERNANDEZ, et al, 2022).

A EB é uma doença hereditária grave, caracterizada por adesão epitelial defeituosa, causando fragilidade mucocutânea. Os principais tipos são EB simples (EBS), EB juncional (EBJ), EB distrófica (EBD) e mais de 35 subtipos de EB. Outro tipo muito raro de EB é o Kindler EB (KEB). Clinicamente, é uma doença muito heterogênea que varia de lesões cutâneas localizadas a extensas, com frequente envolvimento extracutâneo multissistêmico. O papel da cooperação de uma equipe multidisciplinar é fundamental tanto para o diagnóstico quanto para o manejo da doença, contribuindo para o dia a dia desses pacientes (VILLAR HERNANDEZ, et al, 2022).

Os pacientes com EB convivem com vários sintomas restritivos, envolvendo manifestações cutâneas e extracutâneas. O prurido e a dor localizada, devido à fragilidade das lesões, incapacitam as atividades diárias. A estenose do esôfago gera dificuldade para a deglutição dos alimentos, causando um estado de má nutrição, que culminará em uma cadeia de complicações metabólicas. As bolhas, ao se romperem, contribuem para a instalação da anemia ferropriva. As infecções ocorrem pela perda da barreira do estrato córneo, tornando esse indivíduo sempre vulnerável. A mão em forma de luva de boxe (deformidade de Mitten) impede a sensação tátil e favorece atos discriminatórios. Somado a isso, o componente psicológico é muito afetado, desde o diagnóstico (LIMA e VASCONCELOS, 2019).

Por meio da *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of América* (DEBRA), estima-se que 802 pessoas são diagnosticadas com EB no Brasil e cerca de 121 mortes ocorrem por complicações da doença nos últimos cinco anos (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2021).

A raridade e a complexidade atribuídas à EB explicam a falta de conhecimentos científicos e médicos. A falta de investimento, investigação em fármacos e terapias, associadas à falta de legislação, implicam nos cuidados de saúde inadequados, culminando com exclusão social, cultural econômica e profissional dos indivíduos portadores dessa doença (AGUIAR e GEISLER, 2021).

De acordo com Alves, Dias, Lisboa (2019), para as pessoas com EB que não possuem estrutura financeira, as necessidades e as dificuldades só aumentam. Deve-se considerar que a terapia é cara, pois os curativos custam em média R\$ 300,00, contendo 5 a 10 coberturas, que são trocadas de duas a três vezes por dia. De acordo com a necessidade e a quantidade de lesões,

podem chegar a um valor de R\$ 7.000,00 mensais (ALVES, DIAS E LISBOA 2019).

Assim, os pacientes acabam substituindo essas coberturas por curativos convencionais como gaze e ataduras mais simples para cobrir os ferimentos, pois possuem um custo expressivamente menor, todavia não são indicados para o tratamento. Os curativos indicados, próprios para a terapia, possuem uma tecnologia avançada que evitam o agravamento das lesões por não aderirem à pele.

A EB pode ocorrer em diferentes faixas etárias, não havendo predominância por sexo e por idade, sendo que a maior parte dos casos é detectada na infância. Considera-se esta um agravo raro, sendo que os seus dados quanto à prevalência são pouco conhecidos (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

Observando-se o cenário atual da EB, a elaboração de um protocolo que direcionasse melhor as equipes de saúde quanto aos cuidados com os pacientes e a presença de notificação compulsória seriam de grande importância, pois há uma nítida escassez de informações (LIMA; VASCONCELOS, 2019). O estigma social e as alterações múltiplas na pele, bem como a baixa expectativa de vida, configuram-se como fatores limitantes da EB, necessitando de ações de assistência e preventivas mais efetivas para minimizar os efeitos dessa afecção (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

A Estomaterapia é uma especialização da enfermagem que aborda incontinências, estomas e feridas. Ressalta-se que o atendimento holístico à pessoa com EB envolve a compreensão dos desafios que se apresentam no decorrer da vida dessa pessoa. O estomaterapeuta deve assistir essas pessoas de modo holístico, buscando compreender para além do tratamento as fragilidades e as dificuldades emocionais de se conviver com EB. Na verdade, não se trata apenas cuidar de ferimentos graves e delicados, mas sim de uma pessoa com uma doença grave para a qual ainda não há cura definitiva e o paciente necessita de uma abordagem individualizada, ampla e articulada para a efetividade e o sucesso do seu tratamento.

Problema de pesquisa

Devido à raridade da doença e à dificuldade de acesso a esses pacientes, as pesquisas são incipientes ao tratar dos sentimentos, compreensão e significação de se ter EB. Conhecer esses aspectos, por parte do enfermeiro, é fundamental para estabelecer um plano de cuidados que perpassa a dimensão do “fazer curativos”. É fundamental entender a dinâmica de conviver com EB e assim articular a abordagem multiprofissional, interdisciplinar e embasar, inclusive, políticas públicas para atender ao que ainda é defasado.

Neste trabalho, optou-se pela pesquisa qualitativa por considerá-la a modalidade mais adequada para o estudo de conceitos, significados e percepções. Minayo (1999) considera que,

ao falarmos de *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. Ainda segundo Minayo (1999), não se trata de outro lado, de estabelecer uma polarização radical e estanque entre qualidade e quantidade, como se fosse uma a perversão da outra, pois ambas as modalidades se complementam.

Assim, a pergunta norteadora do estudo foi: “Qual a percepção da pessoa com Epidermólise Bolhosa sobre os desafios do cuidado, aspectos emocionais, sociais e culturais?”.

Justificativa

Ressalta-se que o cuidado holístico envolve a compreensão de sentimentos e significados. Este trabalho contribuirá com reflexões acerca do cuidado holístico a pessoas com EB que carecem de um olhar profissional diferenciado.

Este trabalho visa compreender, por meio de relatos do dia a dia de pessoas com epidermólise bolhosa (independente da classificação), a realidade de se conviver com uma doença ainda tão pouco discutida, apesar dos vieses sociais, que vão desde a discriminação social à vitimização e, dessa forma, entender e discutir esse fenômeno social.

O objetivo deste estudo qualitativo é compreender as percepções da pessoa com EB quanto aos desafios do cuidado, aspectos emocionais, sociais e culturais.

OBJETIVO

Compreender as percepções da pessoa com EB quanto aos desafios do cuidado, aspectos emocionais, sociais e culturais.

REVISÃO DE LITERATURA

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).

A EB envolve um grupo heterogêneo de doenças relativamente raras, hereditárias ou adquiridas, que possui como característica o aparecimento de bolhas na região cutâneo-mucosa. As bolhas podem surgir após traumatismos ou irritações, porém podem ocorrer de forma espontânea (LEMOS, FERNANDES, VIDAL, 2021)

A EB pode ser classificada em quatro tipos principais com base no achado histopatológico das bolhas: simples, juncional, distrófica e Kindler (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

A causa da EB é a mutação de genes que modificam componentes estruturais dos queratinócitos e da junção derme epidérmica, que por sua vez levam a alterações das proteínas responsáveis pela junção das estruturas que constituem a pele. Dessa forma, forma-se bolhas (PACHECO, OSELAME, 2015).

Com o aumento da idade, ocorre a evolução para bolhas localizadas como forma de apresentação, com distribuição acral e envolvimento oral e dentário mínimos ou não. Outra variante é a apresentação de bolhas mais extensas, cicatriciais, semelhantes a pápulas no tronco (lesões albopapuloides) com envolvimento da mucosa oral e dos dentes (BEGA, PERUZZO, LOPES, DECESARO, 2015).

O Ministério da Saúde (BRASIL, 2021) estima que atualmente existem 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).

Até o presente momento, o manejo da EBH consiste basicamente em evitar os traumas desencadeadores das lesões, bem como evitar a infecção e facilitar a cicatrização das feridas com o uso sistemático de curativos (BOEIRA et al, 2013).

Os pacientes com EB convivem com vários sintomas restritivos, envolvendo manifestações cutâneas e extracutâneas. O prurido e a dor localizada, devido à fragilidade das lesões, incapacitam as atividades diárias. A estenose do esôfago gera dificuldade para a deglutição dos alimentos, causando um estado de má nutrição, que culminará em uma cadeia de complicações metabólicas. As bolhas, ao se romperem, contribuem para a instalação da anemia ferropriva. As infecções ocorrem pela perda da barreira do estrato córneo, tornando esse indivíduo sempre vulnerável. A mão em forma de luva de boxe (deformidade de Mitten) impede a sensação tátil e favorece atos discriminatórios (LIMA, VASCONCELOS, 2019).

Seu diagnóstico se dá por meio de achados clínicos e laboratoriais, em que a microscopia eletrônica (ME) ainda é padrão-ouro em seu diagnóstico. Colher a história familiar e a consanguinidade entre os pais são considerados grande benefício no auxílio diagnóstico. O tratamento da epidermólise bolhosa tem como principal objetivo controlar o caráter autoimune da doença por meio de medicações, tais como os corticosteroides e drogas imunossupressoras (BEGA et, al, 2015).

A epidermólise bolhosa apresenta baixa prevalência e tem ampla manifestação clínica. O tratamento ideal se relaciona diretamente com a sintomatologia do paciente, subtipo e extensão da patologia. Portanto, tornam-se necessárias abordagens individualizadas para que a terapêutica possa ser viável, eficaz e com reações adversas toleráveis a fim de melhorar a qualidade de vida dos portadores da doença (AMARU et al, 2021).

Pela característica da pele muito sensível, as crianças com EB são chamadas de crianças borboletas, uma vez que há semelhança da sensibilidade das asas da borboleta com a pele muito sensível e fina dessas crianças (PITTA, MAGALHAES, SILVA, 2016).

O tratamento ideal se relaciona diretamente com a sintomatologia do paciente, subtipo e extensão da patologia. Portanto, tornam-se necessárias abordagens individualizadas para que a terapêutica possa ser viável, eficaz e com reações adversas toleráveis a fim de melhorar a qualidade de vida dos portadores da doença (AMARU, CHAVEZ, 2021).

É muito importante que o diagnóstico da EB ocorra precocemente, uma vez que quanto antes for realizado, o prognóstico e a sobrevida da criança serão melhores, uma vez que o manejo se dará da forma mais adequada. Além disso, é muito importante o acionamento de uma avaliação com o dermatologista, de preferência que tenha experiência na área, sendo o primeiro diagnóstico clínico. Posteriormente, recomenda-se pesquisa de casos na família, por ser doença hereditária, e a realização de exames laboratoriais, que incluem biopsia, para delimitar qual a classe da doença (PITTA, MAGALHÃES, SILVA, 2016).

A enfermagem desempenha um papel fundamental baseado na sua própria essência do cuidar, sob uma visão direcionada no atendimento a esses pacientes. O cuidado integral previne o surgimento de sequelas e proporciona maior qualidade de vida ao paciente. A abordagem multiprofissional se faz essencial para uma assistência assertiva (BERNARDES, PAULA, 2018).

A troca de experiências promovidas por redes sociais pode proporcionar avanços na melhoria da qualidade de vida dos portadores de EB, além de apoio social para familiares, e, pela expansão dessas redes, sensibilizar profissionais de saúde e gestores para a adoção de políticas públicas efetivas e equitativas (CAPRARA, VERA, 2005).

MÉTODO

Tipo de estudo

Para este estudo, optou-se pela abordagem qualitativa. Caracteriza-se como qualitativo, descritivo e exploratório. Apresenta a finalidade de produzir um conhecimento socialmente significativo para as pessoas e o conjunto da sociedade (EGY, 2020).

População e amostra

A população foi constituída por pessoas com Epidermólise Bolhosa (EB) e que residem no estado de Minas Gerais. O acesso a essa população foi facilitado pelo fato de que o pós-graduando em Estomaterapia (discente pesquisador) possui os contatos de pessoas com epidermólise bolhosa em Minas Gerais, uma vez que, como enfermeiro, presta assistência a um grupo de pessoas com esse agravo, em seus domicílios. Esse atendimento abrange orientações e cuidados domiciliares com as lesões.

A amostra foi constituída por pessoas acima de 18 anos, de ambos os sexos, com diagnóstico médico de epidermólise bolhosa, independentemente do subtipo da doença e que aceitassem participar da pesquisa. O pesquisador atende em domicílio um quantitativo de nove pessoas adultas, com EB. Dessa forma, a delimitação da amostra se deu por conveniência.

Excluíram-se pacientes menores de 18 anos e pacientes que se recusaram a participar da pesquisa. Quatro pacientes se recusaram a participar da pesquisa. Assim, cinco pacientes constituíram a amostra desta pesquisa.

Coleta de dados

A coleta de dados se deu por meio de entrevista aberta, constituída por um único questionamento: “*Você poderia me falar de seu dia a dia, sendo uma pessoa com Epidermólise Bolhosa?*”.

As entrevistas ocorreram no formato presencial, em dias e horários determinados pelos entrevistados e pré-combinados em conversa prévia por telefone. Todos assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido TCLE (anexo). As entrevistas foram gravadas e transcritas.

Análise dos dados

Para a análise das entrevistas, utilizou-se a Análise de Conteúdo (AC), na sua modalidade temática, de Lourence Bardin. A análise de conteúdo é usada quando se quer ir além dos significados, da leitura simples do real. Aplica-se a tudo que é dito em entrevistas ou depoimentos ou escrito em jornais, livros, textos ou panfletos, como também a imagens de

filmes, desenhos, pinturas, cartazes, televisão e toda comunicação não verbal: gestos, posturas, comportamentos e outras expressões do sujeito (BARDIN, 2010).

Abordagem sobre Análise de Conteúdo

O método de pesquisa Análise de Conteúdo se fundamentou no trabalho de Laurence Bardin (2010) e tem as seguintes fases para a sua condução:

- a) organização da análise;
- b) codificação;
- c) categorização;
- d) tratamento dos resultados, inferência e a interpretação dos resultados.

A fase de organização da análise se subdivide em pré-análise, exploração do material, tratamento dos resultados em bruto e interpretação desses resultados. Sendo a pré-análise a primeira etapa da organização da análise, é por meio dela que o pesquisador começa a organizar o material para que se torne útil à pesquisa (BARDIN, 2010):

- 1) Pré-análise, o pesquisador deve fazer a leitura flutuante, que implica em conhecer inicialmente o material e criar familiaridade com ele;
- 2) Escolha dos documentos, que comporão o corpus da análise de conteúdo;
- 3) Referenciação dos índices e a elaboração dos indicadores, que são elementos de marcação para permitir extrair das comunicações a essência de sua mensagem. É nesta etapa que ocorrem as operações de recorte do texto em unidades comparáveis de categorização para análise temática e de algumas das modalidades de codificação para o registro dos dados;
- 4) Preparo do material, que visa transformar o material por padronização e por equivalência. Para levar adiante essa etapa, deve-se fazer a edição do material, a extração de muitas cópias para possibilitar os recortes das mensagens e também a numeração dos elementos do corpus;
- 5) Exploração do material. Nesta fase ocorre a descrição analítica, a qual diz respeito ao corpus submetido ao estudo aprofundado, orientado pelas hipóteses e referenciais teóricos.

Ao cumprir a exploração do material, o pesquisador deve fazer a definição das categorias, classificando os elementos constitutivos de um conjunto caracterizados por diferenciação e realizando o reagrupamento por analogia, por meio de critérios definidos previamente, no sentido de propiciar a realização da inferência (BARDIN, 2010).

Considerações éticas

Após aprovação da Câmara Departamental do ENB, o projeto foi submetido ao Comitê de Ética em pesquisa da UFMG, conforme Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, tendo sido aprovado em 6 de dezembro de 2022, sob número 64602922.0.0000.5149. As pessoas que concordaram em participar receberam o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e foram orientadas sobre todas as etapas da pesquisa, os possíveis riscos, o direito de retirar-se a qualquer momento da pesquisa sem necessidade de justificar-se, dentre outros temas especificados no TCLE. Neste trabalho, os nomes reais dos entrevistados foram substituídos por nomes fictícios, optando-se por nomes de flores.

Caracterização da amostra

Antes da entrevista aberta, solicitou-se que os entrevistados respondessem a quatro questões sociais e clínicas (questionário anexo).

RESULTADOS

Os cinco entrevistados encontram-se apresentados com as características clínicas e sociais listadas abaixo, no Quadro 1:

Quadro 1 - Caracterização das pessoas com EB, entrevistadas no estado de Minas Gerais

Nome fictício	Idade em anos	Gênero	Tipo de EB
Orquídea	63	Feminino	EB distrófica recessiva
Violeta	43	Feminino	EB distrófica dominante
Gérbera	25	Feminino	EB distrófica recessiva
Cravo	47	Masculino	EB distrófica recessiva
Rosa	26	Feminino	EB distrófica recessiva

As entrevistas ocorreram entre os meses de fevereiro e abril de 2023. Após transcrição e leitura exaustiva, foram constituídas cinco categorias, sendo estas desdobradas em subcategorias. A seguir, apresentam-se as categorias emergentes:

CATEGORIA I: O CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA

Subcategoria 1: Falta de conhecimento da equipe de saúde

A falta de conhecimento apresentada inicialmente pela equipe de saúde emergiu em quase todas as entrevistas. Os entrevistados abaixo relatam o desconhecimento das equipes de saúde sobre esse agravo:

“É quando eu nasci ... nasci no interior, ninguém sabia de nada. O médico me deu um mês de vida.” (Cravo)

“Então, a minha questão com epidermólise bolhosa é bem complexa, porque eu nasci no interior onde não tinha dermatologista. Então eu nasci com algumas lesões, minha mãe fala que eu não tinha muitas lesões logo que eu nasci, começou desenvolver mais lesões por volta de 60 dias de nascida.” (Violeta)

“E as mães estão bem assim debilitadas, não sabe como ficar, né, com a criança debilitada do jeito que está, assim nos procuram, aí a gente vai lá, dá um aconselhamento, a a... família, a.. às vezes até o profissional da saúde que não sabe o que é, como lidar com a doença.”
(Orquídea)

Subcategoria 2: Importância do conhecimento

Observa-se a seguir depoimentos que transparecem a importância do conhecimento da equipe para que este seja repassado aos pacientes ou aos seus cuidadores:

“Então eu tenho EB, eu descobri né, minha família descobriu que eu tinha EB logo quando eu nasci, por sorte assim né graças a Deus tinha um médico dermatologista no hospital. O médico que fez meu parto falou assim: ‘tem um dermatologista para levantar hipótese de diagnóstico’. E levantou já a hipótese de EB. Mas, era algo muito novo, minha mãe, minha família não conhecia, os médicos né ... Eu nasci em Governador Valadares, então os médicos não tinham muito conhecimento sobre a doença, mas eu fui...Eu recebi o diagnóstico por biópsia de pele ainda recém-nascida, né? Com alguns dias de vida, meus pais foram comigo até o Rio de Janeiro, para fazer esse diagnóstico, e foi com esse diagnóstico que eu fiquei, né?” (Gérbera)

“Mas quando é preciso, quando eu me interno, já internei três vezes com infecção de pele, os profissionais dos hospitais conhecem bastante EB, como por exemplo, os profissionais do Felício Rocho e do Hospital Belo Horizonte são excelentes.” (Rosa)

A entrevistada Rosa cita profissionais de hospitais de grande porte, em uma menção à competência destes, refletindo na qualidade da assistência. Destaca-se que os depoentes são pessoas adultas e que, por ocasião do nascimento dos mesmos, a EB era um agravo de difícil diagnóstico.

Subcategoria 3: O momento do diagnóstico

Os depoimentos a seguir descrevem o “baque” dos pais ao se confrontarem com o diagnóstico de EB:

“E aí... mais tarde que veio o diagnóstico de epidermólise bolhosa. Só. Que era uma doença genética, tanto que eles perguntaram se os pais, se eles eram consanguíneos, não são... Então,

ficaram sem saber, né? Assim porque é uma doença genética. Mas, o que eles explicavam na época, que tanto na família da minha mãe quanto na família do meu pai tiveram o gene e coincidiu de eles se encontrarem.” (Orquídea)

“Então quando eu nasci foi um susto né, minha mãe foi transferida para o Albert Einstein em São Paulo para fazer a biópsia, onde eu fui diagnosticada como portadora de epidermólise bolhosa.” (Rosa)

Contudo, a depoente Rosa refere que, apesar do susto, os pais tiveram condições de procurar hospital de grande porte em São Paulo. Infelizmente, nem todos tiveram essa condição. Interessante destacar que os cinco depoentes, sem interagir, compartilharam vários sentimentos.

CATEGORIA II: O TRATAMENTO

Subcategoria 1: Falhas no tratamento

As falhas no tratamento foram recorrentes nesta pesquisa. Falhas no tratamento constituem ponto-chave para a piora da qualidade de vida de pessoas com doenças raras, como mencionam Violeta e Cravo:

“Porque como eu falei, eu perdi meus dentes muito cedo. A gente tem muita lesão na mucosa, eu tenho muita lesão na mucosa, na boca. Então assim, tem que ser um tratamento muito cuidadoso e... A pessoa [o profissional] não conhecia, então ele tratava como tratava uma pessoa comum. E aí eu sofria com esses danos, porque dava muita lesão, ficava dois três dias praticamente sem comer.” (Violeta)

“Minha avó me pegou para criar, minha mãe não teve condições de ficar comigo. O desafio foi grande, porque era coisas abertas em meio ambiente insalubre é... Exposto à sujeira, infecções... Não havia tratamento específico, o curativo era feito é com folhas de plantas. É... eu fui conhecer gaze é... em 91.” (Cravo)

Subcategoria 2: O papel do Estado

Não se pode negar o papel do Estado na atenção a pessoas com doenças raras. Conforme

os depoimentos de Rosa, Gérbera e Orquídea, ainda há muito que se caminhar na conquista de direitos do cidadão:

“Os remédios eu recebia da Secretaria da Saúde, mas de uns anos prá cá, eu parei de receber. Agora eu recebo através de doações.” (Rosa)

“Infelizmente na minha cidade, eu não sei se é geral, talvez em capitais, em cidade maior talvez seja mais fácil, mas aqui é cidade de interior, mas não é tão pequena, interior de Minas, eu não tenho facilidade de achar profissionais, enfermeiros, ou algum profissional que possa me acompanhar.” (Gérbera)

“Hoje quando vai pro hospital, a gente vai com os nossos curativos, pra pôr no lugar do esparadrapo. Uma coisa que eu acho que poderia ter nos hospitais são esses curativos de silicone. Que às vezes chega o paciente lá e não tem. O médico, o enfermeiro, sem saber, coloca, né? Mas tem muitas batalhas, né? Tem muita batalha aí e queremos levar isso pro hospital. Sabe, algumas pessoas já me falaram sobre isso.” (Orquídea)

Subcategoria 3: Pontos facilitadores

A presença da família, de grupos de apoio e a busca por adaptação às adversidades constituíram pontos facilitadores às pessoas com EB, emergentes neste trabalho. Gérbera cita a família como referência facilitadora:

“Então foi assim, né? A partir que foi feito o diagnóstico e eu assim... Eu tive uma rede de apoio muito importante a vida toda, a começar pela minha família, né? Que sempre correu atrás de todos os tratamentos possíveis para que eu tivesse alguma qualidade de vida, sempre foram atrás de médicos que já conheciam a doença e depois que eles conheceram outra pessoa com EB, ficou muito mais fácil.” (Gérbera)

Violeta, por sua vez, refere-se às partes do corpo sem lesão, facilitando o seu dia a dia, uma vez que suas mãos não apresentam lesões:

“Mas não tenho lesão nas mãos, isso facilita muito. Eu, minhas mãos é sem lesão. É claro que se eu tiver um esforço excessivo, dá lesão na mão também. Mas direto não tenho lesão na mão, então isso facilita um pouco.” (Violeta)

Cada qual, dentro do seu universo, busca e cita pontos facilitadores para suas trajetórias.

CATEGORIA III: AS IMPLICAÇÕES DA DOENÇA

Subcategoria 1: Consequências da doença

As complicações da EB foram recorrentes. Violeta e Orquídea verbalizam sobre complicações físicas, mas que certamente repercutem no emocional e social de seus cotidianos:

“Eu, no meu caso, eu tenho anemia crônica. Então eu tenho que ter cuidado com minha alimentação.” (Violeta)

“Como eu fui muito acometida na, tanto na parte esofágica, né? Tive muita estenose, ainda tenho estenose no esôfago, e o intestino também, prisão de ventre crônica, e quando aí machuca o reto, o ânus, daí é muita dificuldade, pra você lidar com aquela situação sem saber o porquê...” (Orquídea)

Subcategoria 2: Convivendo com o preconceito

Os depoentes abaixo referem convivência com o preconceito nas escolas, o que os prejudicou enquanto cidadãos:

“Eu, no meu caso, eu não consegui porque eu fui impedida de frequentar a escola pública e particular. Não deixaram. Naquela época tinha mais preconceito do que agora, né?” (Orquídea)

“E é muito difícil lidar com epidermólise bolhosa porque tem várias consequências, eu perdi dente muito cedo, sofri muito preconceito e então tive muita dificuldade em questão de escola porque era muito difícil ir para escola. Eu tive muitos problemas e.... indo para escola, problema com piolho com essas coisas todas de criança mesmo e também o preconceito dos ‘amiguim’, enfim, muito difícil.” (Violeta)

“Na escola foi um pouco difícil pra mim, teve uma época que sofri bullying, as pessoas não entendiam a doença, aí eu comecei a ter acompanhamento com psicólogo, que foi o que me ajudou.” (Rosa)

Subcategoria 3: Distanciamento social

Observa-se no depoimento de Violeta a questão subentendida de *bullying* sofrido na escola:

“A vida toda, na escola os meninos não queriam sentar perto de mim porque eu fedia, tinha mau cheiro porque minha mãe me dava banho com esses remédios e realmente ficava um cheiro mais.... na escola no período de quinta a oitava às vezes ele chamavam de banguela, me colocavam apelido, me lembro de um desenho da TV colosso que tinha uma pulguinha que tinha um dente só na frente. E até na faculdade não tinha muitos amigos, assim, que se aproximavam de mim. Tive uma pessoa que tive mais contato, os outros eram mais assim fazendo trabalhos juntos, alguma coisa mais eu não tinha. Contato próximo de chamar para ir para bar, fazer alguma coisinha, não tive muito isso, entendeu?” (Violeta)

Por sua vez, Gérbera refere que sentia receio do contato com outras crianças. Talvez esse sentimento tenha ocorrido devido a acontecimentos prévios que tenham desencadeado sentimentos de rejeição:

“A primeira escola que eu estudei eu não me adaptei muito bem, eu acho que foi porque era questão mesmo de ser uma coisa muito nova e eu tinha bastante receio do contato com outras crianças.” (Gérbera)

Subcategoria 4: Dificuldades no cuidado

Observa-se nos depoimentos a seguir que é recorrente a dificuldade de realizar curativos. Na perspectiva dos entrevistados Orquídea e Cravo, cuidar passa por fornecer qualidade de vida, dentro do possível:

“Os curativos foi uma evolução fantástica, porque na minha infância era pomada de neomicina, sulfadiazina de prata, e tem outra também que eu esqueci o nome. E gaze, atadura e o esparadrapo por cima. E quando ia tirar, tirava os curativos e abria a pele toda de novo. Na minha casa tinha até uma banheira. Então mamãe me punha na banheira e ia amolecendo, mas mesmo assim, saía tudo.” (Orquídea)

“E passaram a fazer curativo com gazinha, mas mesmo assim, com gaze ou pomadas, mas tinha sempre para fazer, porque as gazes faltavam. Porque colavam na roupa, soltavam e é isso. E pomada, a que tivesse. Às vezes usava muito óleo de mamona, azeite de oliva...” (Cravo)

Os depoimentos acima expressam a dificuldade da troca de curativos, nem sempre realizada seguindo princípios científicos.

CATEGORIA IV: O COTIDIANO

Subcategoria 1: Dia a dia com EB

Cravo, Rosa e Orquídea descrevem seus cotidianos, valorando o que dão conta de fazer. Assim, para os depoentes, suas rotinas de vida são muito próximas a de seus familiares, dentro do possível:

“Mas a questão do convívio do dia a dia... não mudou. E está a mesma coisa. Não é ruim, não é excelente. É o que a gente tem dê que nasceu. Acaba sendo normal, faço as coisas normalmente, por exemplo, tomo banho, faço curativos, sempre eu que fiz os curativos é um cotidiano num tem muita coisa.” (Cravo)

“Tenho algumas limitações, não posso fazer muito esforço, não posso pegar muito peso, mas eu já trabalhei três vezes em profissões diferentes. Meu dia a dia, eu levanto, eu arrumo meu quarto, eu varro, passo pano, eu lavo uma vasilha, graças a Deus nisso eu não tenho muita limitação. Só quando eu estou com muitas lesões nas mãos, aí eu não faço nada.” (Rosa)

“Dia a dia é assim, normal, mas com certos cuidados. Né? Então é assim, tudo muito lento. Eu tenho que ter cuidado, assim, eu cuido de mim mesma, né? E sei o que é bom e o que não é bom pra mim. Então, é... o café da manhã é meia hora. O banho, os curativos, a hidratação são duas horas todos os dias. A alimentação também é... você tem que alimentar o que você tá podendo deglutir, às vezes assim tem que ser solto, assim, uma sopa, pastosa, e tudo muito lento, muito devagar. Mas isso não impede de eu fazer as atividades da casa. E sair. Ir ao banco, ao supermercado, é sair pra passear com os amigos, com os primos, assim, essas coisas todas, mas você sempre sabe dos seus limites.” (Orquídea)

Subcategoria 2: Apoio da família

Violeta enaltece o apoio da família:

“Eu tenho apoio da minha família, um apoio superficial, como dizem. Tem gente da minha família... se perguntar o nome da minha doença, não sabem. Mas eu, como pessoa, eu consigo apoio de minha família.” (Violeta)

Por sua vez, Gérbera se refere ao apoio da sua mãe em outra conotação, verbalizando o incômodo que sente por causar trabalhos e mudanças na rotina da mesma:

“... E acaba que me incomoda muito de ter que mudar a rotina da minha mãe, para ela me atender.” (Gérbera)

Orquídea se refere a outros casos, de pais cujo apoio aos filhos com EB extrapola o cuidado.

“Então meus pais nunca cobraram nada assim de mim, né? que ... ‘vai estudar, vai trabalhar’. Deixaram eu ir. Eu fazia o que eu bem entendia. Não teve assim, é... pressão, né? Assim como a gente já vê em outros casos de alguns pais que é... forçam a pessoa a estudar, a... sabe, cobram muito da pessoa.” (Orquídea)

Subcategoria 3: Formas de enfrentamento da EB

As formas de enfrentamento se mostraram diversificadas. Orquídea refere revolta na adolescência e, em seguida, verbaliza que a resposta variava conforme seu “astral”:

“Antes, quando criança ou adolescente, né, o adolescente é mais revoltado, né? Então às vezes eu não respondia. Ou às vezes eu respondia: ah, é queimado. E pronto. Saía. Ou então se o astral tava melhor, né, eu respondia, é uma doença genética.” (Orquídea)

“Eu acredito que eu lido bem com EB, primeiro por ter um privilégio de uma melhor condição de vida, tenho recursos que me permitem ter muito conforto, graças a Deus, mas tem algumas questões que são inevitáveis a gente lidar, que são as questões emocionais que essa doença gera.” (Gérbera)

A depoente Gérbera faz menção à espiritualidade quando verbaliza “graças a Deus”.

Subcategoria 4: Grupos de apoio

As doenças raras e outras carecem do envolvimento de grupos de apoio, que auxiliem as pessoas com doenças raras, bem como seus familiares. Esse auxílio não se refere somente a aspectos técnicos e materiais, mas também ao ato de compartilhar experiências, trocar ideias, contribuindo com a autoaceitação e a vivência em grupo. Gérbera, Cravo, Violeta e Orquídea mencionam grupos de apoio que praticamente transformaram, juntamente com a família, os rumos de suas vidas:

“Que no caso, a primeira pessoa que eles conheceram foi a Claudia. Na verdade, acho que antes eles conheceram o João Pedro, que era de São Paulo. E depois, através da mãe do João Pedro, conheceram a Claudia, aqui em BH. Essa troca foi muito importante, porque eles conheceram alguns curativos que na época também eram, né, mais confortáveis pra gente.”
(Gérbera)

“... é, aí em 2004, conheci a AMPAPEB. Aí eu fui ter mais conhecimento da epidermólise. Aí tive acesso outros tipos de curativos, coberturas, pomadas, cremes.” (Cravo)

“Aí eu vim para Belo Horizonte, fiz a biopsia, foi quando eu conheci também a AMPAPEB, conheci e comecei conhecer mais da epidermólise bolhosa.” (Violeta)

“... até quando eu encontrei outras pessoas, igual a mim. Eu falei: ‘Gente, vamos fazer alguma coisa pra ajudar uns aos outros? Vamos fazer uma associação?’ Aí eles assim me ajudaram, nós já conseguimos voluntários, é diretor advogado, diretor de assistência que foram minhas duas dermatologistas. São ainda minhas dermatologistas, e começamos com nove pessoas aqui em Minas. E aí foi crescendo, crescendo... Hoje eu acho que são 85 pessoas aqui em Minas, não tenho certeza porque agora eu já não tenho mais a informação do cadastro. E logo depois nós fizemos também, nós fundamos também a DEBRA Brasil, nós conhecemos as associações internacionais de pesquisa que é da epidermólise bolhosa que é a DEBRA, é aí nós conseguimos trazer aqui pro Brasil, porque não existia aqui no Brasil, tinha, mas aqui tava difícil, e com as outras associações em outros estados, nós conseguimos trazer a DEBRA para o Brasil.”
(Orquídea)

CATEGORIA 5: A RESILIÊNCIA

Subcategoria 1: Manifestações da resiliência

A resiliência emergiu em quatro depoimentos, cada qual dentro de valores e possibilidades dos depoentes:

“Mas hoje, depois de adulto, hoje, é com essa convivência toda, eu respondo numa boa, eu falo, eu quero falar sobre a doença pra poder ajudar aos outros, né? Porque aprendemos que quanto mais informação tiver sobre a doença, melhor vai ser aquela pessoa com epidermólise bolhosa.”
(Orquídea)

“Falando da EB hoje, eu me aceito super bem, eu vivo bem, tenho pessoas incríveis na minha vida, eu saio, eu bebo, eu curto.” (Rosa)

“Vai te ver com um olhar diferente de carinho de cuidado, então é se apegar nessas coisas boas. É procurar ajuda se precisar e se ver que está precisando de ajuda, seja ela qual for ajuda. E se apegar nas coisas boas, nos dias bons, fazer o que der para fazer. Se der para sair, dança, curtir o que seja, que faça isso e acreditem que dar certo. Que eu tô com 43 anos e estou muito bem graças a Deus.” (Violeta)

“Mudei para uma escola perto da minha casa. E aí, nessa escola, deu certo. Me senti mais segura. A escola, os professores, a diretora foram muito acolhedores, me deram muito suporte, então isso foi muito bom.” (Gérbera)

Os quatro depoentes acima apresentam alternativas de resiliência, de superação.

Subcategoria 2: Desafios

Os desafios emergem ora como planos futuros, como de um casamento (Gérbera), ora como metas conquistadas, citando a conclusão de curso de graduação (Violeta):

“Mas é algo que eu peço em relação a futuro que eu tenho vontade de ter minha casa, casar e ter condições de me adaptar para eu conseguir ter autonomia na minha casa.” (Gérbera)

“Aí minha mãe faleceu. Tinha um sítio e, na época, ela vendeu e eu herdei esse valor do sítio

que ela vendeu. E eu peguei esse dinheiro e comecei a estudar, a fazer faculdade, formando aos trancos e barrancos, fiz FIES 50% e consegui me formar em administração, com todas as minhas limitações e dificuldades.” (Violeta)

Por sua vez, Orquídea menciona os desafios de outras mães cuja atuação no cuidado e educação de filhos com EB vêm sempre arraigadas a sentimentos desafiante:

“E às vezes, a criança, quando ela tá maiorzinha, quer jogar uma bola, quer brincar de correr, e tal, quer fazer curso de futebol, e a mãe então às vezes impede, né? Porque sabe que aí ... Aí então eu sempre falo com elas, eu dou conselho, que elas têm consciência e aceitar o que pode vir depois. Então uma bola, depois a pele vai abrir toda. É... mas você... dá pra viver bem, né, com certos cuidados, mas dá pra ter uma vida feliz.” (Orquídea)

Orquídea termina a frase citando que “dá pra ter uma vida feliz”, como um desafio, superando as adversidades.

DISCUSSÃO

Balestra Silva et al. (2023) destacam a dificuldade de definição do diagnóstico de EB e, por conseguinte, de início precoce e oportuno do tratamento. Ainda citando os mesmos autores em estudo qualitativo sobre crianças com EB, estes referem os desafios vivenciados pelas mães participantes após o nascimento e a confirmação do diagnóstico de EB da criança, especialmente pelo desconhecimento sobre a doença e pela insegurança para realizar o cuidado no domicílio. O desconhecimento gera sentimento de medo, que pode ser um estado ansioso, de temor irracional ou fundamentado. O conhecimento sobre a própria doença e também da doença dos filhos pode ser importante para o autocuidado em pacientes com vários agravos e abrange as informações sobre o diagnóstico até as implicações clínicas mais importantes (CAMPOS, PERIN, ASSMANN et al., 2020).

Em pesquisa qualitativa, os autores (BALESTRA SILVA et al., 2023) elaboram uma categoria intitulada “*O baque*” do diagnóstico e os desafios iniciais. No referido trabalho, o diagnóstico inesperado de EB provocou a vivência de uma diversidade de emoções, dentre estas o sentimento de luto diante da ruptura da criança idealizada e saudável que ocorre de forma brusca e intensa no nascimento.

Iriart et al. (2019) realizaram pesquisa sobre desafios no cuidado de pessoas para doenças raras no Brasil, coletando dados em três cidades. Assim, a existência de longos itinerários terapêuticos até o diagnóstico, o desconhecimento dos médicos não geneticistas sobre as doenças raras, as dificuldades de transporte e de acesso a especialistas, a exames diagnósticos e complementares e o acesso a medicamentos e insumos alimentares de alto custo foram comuns nas narrativas, nas três cidades. Geralmente, as famílias das pessoas com doenças raras são tratadas de maneira desigual nos serviços de saúde, mas não exatamente por preconceito. Seus direitos relativos ao acesso a serviços de saúde de qualidade, à equidade, à resolutividade e à integralidade das ações nem sempre são respeitados, seja porque os serviços não dispõem de recursos tecnológicos para atender uma condição rara ou porque os profissionais não estão preparados (LUZ, SILVA, DE MONTIGNY, 2015).

D’ippolito, Gadelha (2019) dialogam sobre políticas públicas no atendimento a doenças raras. Os autores discutem o panorama de produção de tecnologia para terapias contra doenças raras, debatendo a respeito da economia que pode ser gerada a partir do incremento da capacidade produtiva nacional. Assim, segundo esses autores, em relação ao tratamento de doenças raras, a atuação do Estado brasileiro pode ocorrer, resumidamente, por meio de compras públicas, produção de medicamentos em laboratórios públicos, pesquisa, inovação e incorporação tecnológica.

Observa-se que Cravo foi adotado pela avó devido à impossibilidade de ser cuidado pela

mãe. Seu processo de adaptação talvez tenha sido o mais difícil entre todos os depoentes. De acordo com Alves et al. (2019), a vida de um indivíduo não é linear, não corre em trilhos e muitas vezes traz surpresas, que podem ser tanto agradáveis quanto carregadas de momentos difíceis, desafiadores, angustiantes ou trágicos. Os mesmos autores citam a palavra *superatio*, que tem origem no latim *superatio* e significa “ir além de; resultar melhor do que se esperava; exceder; sobrepujar; ultrapassar” (MICHAELIS, 2018).

Lembra-se que 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, câncer de pele. As manifestações extracutâneas podem aparecer nos olhos, dentes, esôfago, boca e trato gastrintestinal e geniturinário (LIMA, VASCONCELOS, 2019). Não se pode esquecer de mencionar a questão da qualidade de vida perante essas complicações. Elas repercutem no dia a dia. No entanto, há formas de minimizar tais acometimentos.

O preconceito emergiu neste trabalho. O enfrentamento do preconceito e da discriminação que atingem grupos sociais vulnerabilizados é fundamental para combater a exclusão social e fomentar a equidade no acesso aos serviços de saúde, dentre outros (IRIART, CASTELLANOS, 2023). Em pesquisa qualitativa sobre a inclusão de crianças com EB na escola, os autores (BARBOSA et al, 2022) concluem que o processo de inclusão escolar de crianças e adolescentes com EB é permeado por desafios e intensidade de sentimentos, medos e angústias por parte das mães, diante do estigma da doença, da falta de conhecimento e da falsa concepção de ser uma condição infectocontagiosa, promovendo o isolamento social da criança/adolescente com EB, além da reação inesperada de pares, professores e pais. Essa questão merece ser repensada na escola que se diz inclusiva. Segundo Alvino-Borba, Mata-Lima (2011), a exclusão social é um forte fator de preocupação da sociedade contemporânea e que, infelizmente, as políticas de inclusão não têm sido suficientes para fazer face aos imperativos sociais.

Neste trabalho, o cuidado foi resignificado em uma conotação de “cuidados vitais”, ou seja, higiene, alimentação, troca de curativos e zelo para que a pessoa não sofra ferimentos. De acordo com Bustamante, Mccallun (2014), em pesquisa qualitativa sobre o cuidado, o conceito proposto nos aproxima do cotidiano, de práticas de cuidado construídas por pessoas nos mais diversos contextos.

Neste ponto, discute-se a questão do cotidiano. Lembra-se de que quando buscamos o significado da palavra cotidiano em dicionários, predominam nas definições as ideias de monotonia, hábito, banalidade ou daquilo que acontece diariamente, de modo repetitivo, corriqueiro e sem importância (COUTINHO, OLIVEIRA, SATO, 2016). No entanto, Pais

(2003) refere que reconhece a rotina como um elemento básico da vida diária e afirma que "considerado do ponto de vista da sua regularidade, normatividade e repetitividade, o cotidiano manifesta-se como um campo de ritualidades".

Na questão família, a pessoa com doença crônica no Brasil tende a não adoecer sozinha, visto que a família brasileira, em termos gerais, possui uma relação emaranhada, resultando em envolvimento ora saudáveis, ora até mesmo prejudiciais (BROTTO, GUIMARÃES, 2017). Ressalta-se que a relação emaranhada da família com seu ente em situação de enfermidade pode vir a focar-se de maneira mais incisiva e controladora, resultando em mudanças grandes no cotidiano da família, bem como mudanças mediante o sentimento que muitas vezes surge da família e tende a se estender por bastante tempo, como a pena e a culpa. Portanto, é considerado que a família, sem sombra de dúvidas, influencia o paciente com doença crônica, e o paciente, por sua vez, relaciona-se e divide esse momento com a sua família (BROTO, GUIMARÃES, 2017):

A espiritualidade foi recorrente. Segundo Fernandez, Silva, Sacardo (2018), talvez, para abordar a questão das relações entre religião e atendimento de saúde, seja necessário algo mais profundo e complexo: adequar mesmo a nossa cultura, pessoal, humana, para ter um olhar diferente para esse aspecto.

Quanto às associações de pacientes, estas são um exemplo de grupos biossociais, já que sua constituição é motivada por questões biológicas comuns, tais como as doenças raras, e estão, por vezes, inscritas no movimento social em saúde (LIMA, GILBERT, HOROVITZ).

Sobre resiliência, segundo Cabral e Levandowski (2013), a resiliência é um conceito do campo da saúde que analisa os recursos saudáveis do indivíduo diante de situações adversas. Discutir suas possibilidades em diferentes contextos teóricos e clínicos constitui um debate construtivo e necessário. Benzoni, Varga (2011), explanando sobre resiliência, afirmam que no dicionário Aurélio resiliência é definida como "propriedade pela qual a energia armazenada em um corpo deformado é devolvida quando cessa a tensão causadora de uma deformação elástica" (Ferreira, 1988, p. 566). Os mesmos autores referem que, nas ciências humanas, a resiliência é a capacidade das pessoas de não só sobreviver às adversidades, mas também de conseguir, a partir da adversidade, tirar proveito e se desenvolver, isto é, de mostrar a capacidade de construir-se e reconstruir-se a partir da adversidade.

De acordo com Machado (2010), a vida sempre nos coloca desafios; alguns mais fáceis, outros mais complexos. Compartilhamos a ideia dessa autora, uma vez que os desafios fazem parte da vida de qualquer pessoa, sendo estes necessários para o processo de superação.

CONCLUSÕES

Cinco categorias constituíram a tônica dos depoimentos analisados neste trabalho: O conhecimento da doença; O tratamento; As implicações da doença; O cotidiano; A resiliência.

Os entrevistados se mostravam ora conformados, ora dispostos a lutar, mas nunca expressando sentimentos negativos, como raiva.

A falta de conhecimento da equipe de saúde por ocasião do diagnóstico ao nascimento foi recorrente em todas as entrevistas.

O preconceito emergiu mais de uma vez, sendo referidas, inclusive, situações de *bullying* na escola. Observou-se também a ineficiência do estado, por algumas ocasiões, fazendo com que pessoas com EB tenham dificuldade de acesso total ao tratamento.

O apoio da família e das Redes mostrou-se imprescindível no dia a dia de pessoas com EB.

Espera-se que este trabalho favoreça a assistência de saúde total e completa, subsidiando os profissionais para que vejam a pessoa com EB de forma holística, ultrapassando cuidados como banho, troca de curativos e alimentação, mas em um contexto de compreensão do cotidiano e dos sentimentos da pessoa com esse agravo.

REFERÊNCIAS

1. ALVES P et al. Doenças raras: Epidermólise Bolhosa e a necessidade de informação. *Convenit Internacional*. 2019; v. 31.
2. AGUIAR DC, GEISLER AS. Assistência de enfermagem ao paciente com epidermólise bolhosa, *Revista Ibero- Americana de Humanidades, Ciências e Educação*. 2021; v. 7, n. 10, p. 2359-2379.
3. ALVES, A.C.S. et al. Fatores psíquicos e comportamentais de pessoas que superaram adversidades. *Pleiade*, v. 13, n. 27, p.34-42.
4. ALVINO-BORBA A, MATA-LIMA H. Exclusão e inclusão social nas sociedades modernas: um olhar sobre a situação em Portugal e na União Europeia. 2011; *Serv. Soc. Soc.*, São Paulo, n. 106, p. 219-24
5. AMARU, V. N.; CHAVEZ, F. M. G. Abordagens terapêuticas imunológicas no manejo da epidermólise bolhosa: uma revisão de literatura. *Revista Multidisciplinar em Saúde*, . 2021; v. 2, n. 2, p. 31.
6. 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.
7. BARDIN, Laurence. *Análise de conteúdo*. 4. ed. Lisboa: Edições70, 2010.
8. BEGA AG, PERUZZO HE, LOPES APAT, DECESARO MN. Epidermólise bolhosa: revisão de literatura. *Anais: IX EPCC – Encontro Internacional de Produção Científica Uni Cesumar*. 2015; n. 9, p. 4-8.
9. BENZONI SAG, VARGA CRR. Uma análise de artigos sobre resiliência a partir de uma leitura Kleiniana. *Psicologia em Estudo*. 2011; v. 16, n. 3, p. 369-378.
10. BERNARDES LCC, PAULA RAB. Assistência do profissional enfermeiro frente à pessoa com epidermólise bolhosa. *Revela*. 2018; n. 22, p. 43-59.

11. BOEIRA VLSY, ROCHA BO, OLIVEIRA MFSP, FOLLADOR I, SOUZA ES, OLIVEIRA PD, RÊGO VRPA. Epidermólise bolhosa hereditária: aspectos clínicos e terapêuticos. *An Bras Dermatol.* 2013; v. 88, n.2, p. 185-98.
12. BUSTAMANTE V, MCCALLUN C. Cuidado e construção social da pessoa: contribuições para uma teoria geral. *Physis.* 2014; v. 24, n.3. P. 673-92. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0103-73312014000300002>
13. BRASIL. Governo Federal, Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 24, de 23 de dezembro de 2021.
14. BROTTTO AM, GUIMARAES ABP. A influência da família no tratamento de pacientes com doenças crônicas. *Psicol. hosp.* 2017; v.15, n.1, p. 43-68 .
15. CABRAL SA, LEVANDOWSKI DC. Resiliência e psicanálise: aspectos teóricos e possibilidades de investigação. *Rev. Latinoam. Psicopat.* 2013; v. 16, n. 1, p. ,42-55.
16. CAPRARA, A.; VERAS, M. S. Hermenêutica e narrativa: a experiência de mães de crianças com epidermólise bolhosa congênita. *Interface - Comunic., Saúde, Educ.*, v.9, n.16, p.131-46.
17. CAMPOS EFL, PERIN L, ASSMANN M, LUCHESE F, PELLANDA LC, Conhecimento sobre a Doença e a Prática de Atividade Física em Crianças e Adolescentes com Cardiopatia Congênita. *Sociedade Brasileira de Cardiologia.* 2019; v. 114, n. 5, p. 786-792.
18. CZLUSNIAK GD, SCHWAB CB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso. *Arquivos em Odontologia*; 2011, v. 47, n. 4.
19. COUTINHO MA, OLIVEIRA F, SATO L. Olhar o cotidiano: percursos para uma psicologia social do trabalho. *Psicologia USP.* 2016; v. 27, n. 2. P. 289-295.
20. D'IPPOLITO PIMC, GADELHA CAG. O tratamento de doenças raras no Brasil: a judicialização e o complexo econômico-industrial da saúde. *Saúde Debate*; 2019, v. 43, v. especial 4, p. 219-231.

21. EGY EY. O lugar do qualitativo na pesquisa em Enfermagem. *Acta Paul Enferm.* 2020; v. 33:e-EDT20200002
22. FERNADEZ JCA, SILVA RA, SACARDO DP. Religião e saúde: para transformar ausências em presenças. *Saúde soc.* 2018; v. 27, n. 4, p. 1058-70.
23. 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.
24. LIMA LF, DE VASCONCELOS PF. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. *Journal of Health and Biological Sciences.* 2019; v. 7, n. 4, p. 423-428.
25. LIMA MAFD, GILBERT ACB, HOROVITZ DDG. Redes de tratamento e as associações de pacientes com doenças raras. *Ciênc. saúde colet.* 2018; v.23, n. 10, p. 3247-3256.
26. LUZ GS, SILVA MRS, De MONTIGNY. Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas. *Acta Paul Enferm.* 2015; 28(5):395-400.
27. MACHADO FR. Novos desafios... *Rev Bras Ter Intensiva.* 2010; v. 22, n. 1, p. 3-4.
28. MINAYO, M. C. S. O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde. 6. ed. São Paulo: Hucitec; Rio de Janeiro: Abrasco, 1999. 269 p.
29. MICHAELIS. Significado de Superar. In: ALVES, A.C.S. et al. Fatores psíquicos e comportamentais de pessoas que superaram adversidades. *Pleiade*, v. 13, n. 27, p.34-42.
30. PACHECO TS, OSELAME GB. Epidermólisebolhosa: revisão narrativa. *Revista de Medicina e Saúde de Brasília.* 2015; v. 4, n. 3, p. 350-357.
31. PAIS JM. Vida cotidiana: enigmas e revelações. São Paulo, SP: Cortez. 2003.
32. PITTA AL, MAGALHÃES RP, SILVA JC. Epidermólise bolhosa congênita – importância do cuidado de enfermagem. *Cuidarte Enfermagem.* 2016; v. 10, n. 2, p. 201-208.

33. SILVA CB, OKIDO ACC, CARLOS DM, WERNET M, BARBOSA NG. Crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa. Escola Anna Nery. 2023; v. 27, e20220231

34. VILLAR HERNÁNDEZ AR et al. Transcultural Validation of a Spanish Version of the Quality of Life in Epidermolysis Bullosa Questionnaire. International Journal of Environmental Research and Public Health. 2022; v. 19, n. 12, p. 7059, 2022.

Anexo 1: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Decreto 93.933 de 14/01/87, Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde)

Convite para participar de pesquisa

Pesquisadora responsável: Profa. Miguir Terezinha Vieccelli Donoso.

Equipe de Pesquisa: Leandro Eugênio – Discente de Especialização.

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

Objetivo: o(a) senhor(a) está sendo convidado(a) para participar de uma pesquisa que tem como objetivo compreender como é para a pessoa viver com epidermólise bolhosa. Para tal, realizarei uma entrevista sobre esse tema.

Risco e Desconforto: A pesquisa poderá provocar riscos mínimos, e estão relacionados ao constrangimento referente ao tema pesquisado ou ao sofrimento de falar sobre sua doença. 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. As entrevistas permanecerão em posse da pesquisadora responsável por período de cinco anos na Escola de Enfermagem da UFMG e, após, serão incinerados. O (a) senhor (a) não será exposto em nenhuma publicação que possa resultar deste estudo, uma vez que os entrevistados serão identificados com nomes fictícios (inventados).

Benefícios: as entrevistas constituem um espaço de escuta para pessoas com epidermólise bolhosa. Além disso, os benefícios estão relacionados com a melhoria da forma de se prestar atendimento a pessoas 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 seus familiares.

Forma de comunicação: As entrevistas serão realizadas online e durarão em média 30 minutos, sendo que serão gravadas e transcritas.

Custo/ reembolso para o participante: o estudo não acarretará custos e não será disponível nenhuma compensação financeira adicional, pois sua participação é voluntária. Será também aplicado questionário prévio sobre aspectos sócio demográficos (idade, sexo, estado civil, escolaridade, profissão, tipo de câncer).

Confidencialidade da pesquisa: sua identidade será mantida 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, bem como não irá interferir no cuidado que presto ao senhor. O senhor (a) não terá gastos referentes à sua participação na pesquisa, pois a entrevista será online e o senhor (a) só terá que ligar o computador ou celular. Está prevista a indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa, sendo os recursos destinados pela pesquisadora. Em caso de dúvidas sobre a pesquisa, o senhor poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável e em caso de dúvidas éticas com o COEP, 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

Rubrica do pesquisador _____

Rubrica do entrevistado _____

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: Discente Leandro Eugênio. 31 994268616

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

Anexo 2: QUESTIONÁRIO NORTEADOR E ENTREVISTA

Questionário norteador:

1. Nome do entrevistado
2. Idade:
3. Sexo
4. Tipo de EB

Entrevista aberta:

“Você poderia me falar de seu dia a dia, sendo uma pessoa com Epidermólise Bolhosa?”