

AR

ASSEMBLEIA DA REPÚBLICA

**COMISSÃO DE SAÚDE XII
GRUPO TRABALHO ICTIOSE/ DOENÇAS RARAS**

**COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE
TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

Carla Sá Couto PhD, Cristina Miguéns RN

Contactos:

www.debra.pt

csacouto@med.up.pt, geral@debra.pt

COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

- Contextualização
- Dados do registo nacional de EB
- Terapêutica recomendada
- Estimativa de custos
- Considerações finais

COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Contextualização

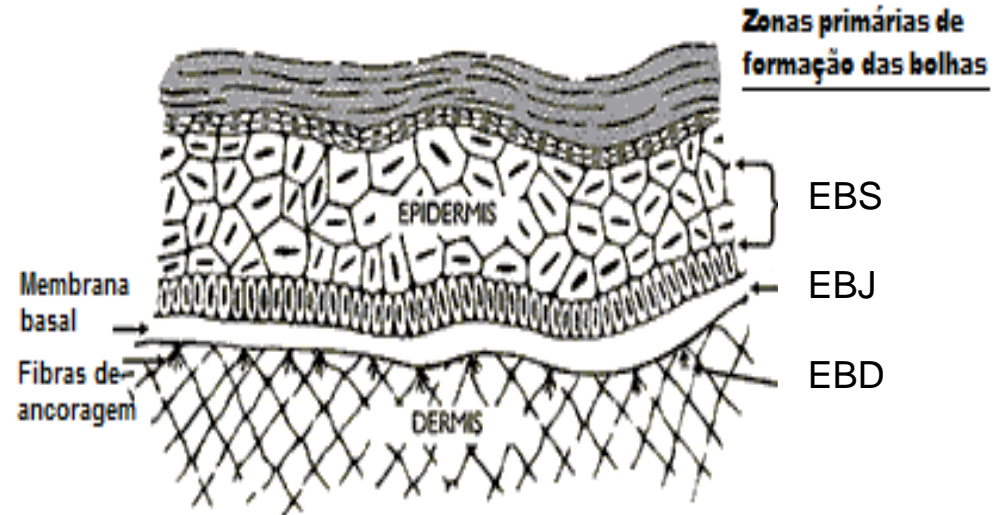
O QUE É A EB?

- A EB é uma **genodermatose rara** caracterizada pelo aparecimento de bolhas e feridas na pele e nas membranas mucosas, em consequência de trauma mínimo ou espontaneamente.
- As lesões têm consideráveis repercussões e impacto na qualidade de vida do doente. Os cuidados diários constituem para o doente e sua família uma sobrecarga penosa, a vários níveis.
- Sendo uma doença atualmente sem cura, os tratamentos são paliativos e de prevenção.

O QUE É A EB?

Há 4 grandes tipos de EB definidos pelo nível de clivagem na junção dermo-epidérmica:

- EB Simples (EBS)
- EB Juncional (EBJ)
- EB Distrófica (EBD)
- (Síndrome de Kindler)



MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

EB Simples



MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

EB Simples



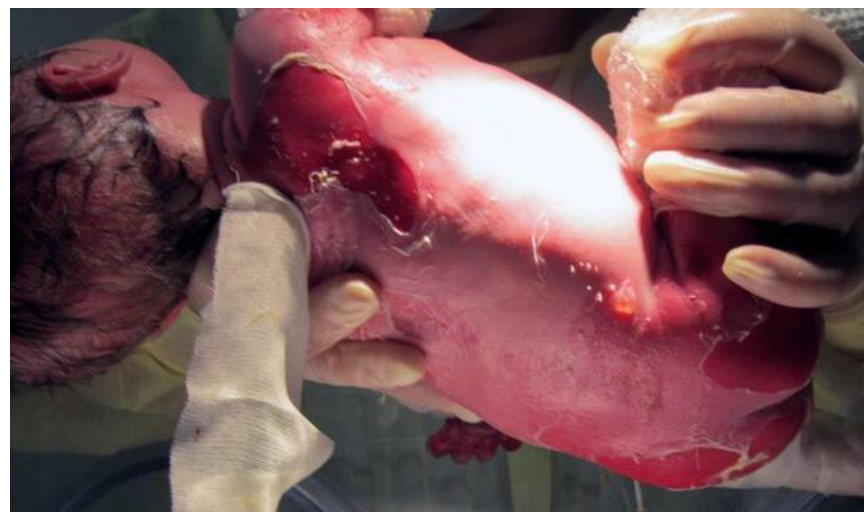
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

EB Simples (não tão *simples*)



MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

EB juncional



MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

EB distrófica recessiva



MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

EB distrófica recessiva



COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Dados do registo nacional de EB

REGISTO NACIONAL DE EB

- Em Portugal, iniciou-se em 2011 o registo nacional de EB, promovido pela DEBRA Portugal em parceria com o CINTESIS - Centro de Investigação em Tecnologias e Serviços em Saúde (Faculdade de Medicina da Universidade do Porto) e o Hospital de Santa Maria.
- No registo estão referenciados 85 doentes, incluindo 5 óbitos.

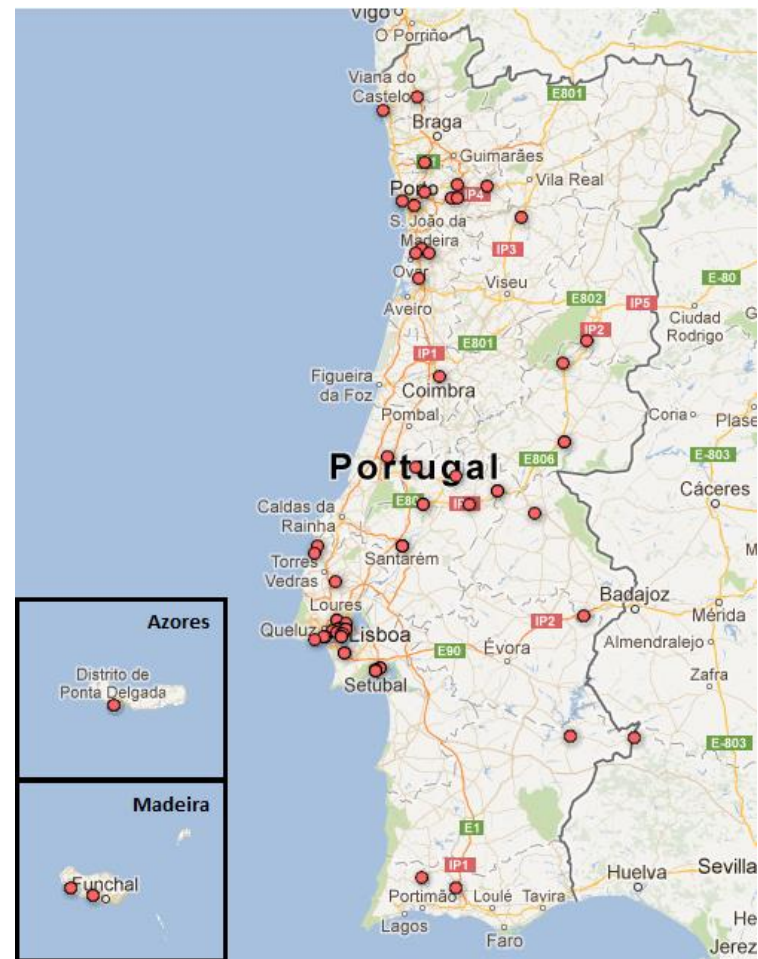
REGISTO NACIONAL DE EB

Registo Nacional de EB: **80 doentes**

Incidência*	40.6 : 1 milhão*
Prevalência**	7.6 : 1 milhão**
Simplex (%)	47%
Juncional (%)	1%
Distrófica (%)	41%

* Baseado num período de 5 anos (2008-2012)

** Potencialmente subestimado



REGISTO NACIONAL DE EB

Caracterização da envolvência cutânea dos doentes registados

	Total
Doentes com gravidade ligeira (apenas mãos e pés)	37% (30)
Doentes com gravidade moderada (membros superiores e inferiores)	18% (14)
Envolvimento cutâneo generalizado (toda a superfície corporal)	45% (36)

- Estes resultados evidenciam que os doentes moderados a grave representam **63% do total** (50 doentes).

COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Terapêutica recomendada

TERAPÊUTICA RECOMENDADA

- A terapêutica é sintomática e de prevenção das complicações.
- Drenagem das bolhas com agulhas estéreis.
- As feridas e lesões devem ser cobertas com pensos apropriados (não-aderentes) e fixas com ligaduras ou redes tubulares suaves.
- O uso de antibacterianos e cicatrizantes é recomendado.
- O uso de hidratantes ou emolientes deve ser usado para evitar a fricção e potenciais lesões.

TERAPEUTICA RECOMENDADA



PRODUTOS FUNDAMENTAIS

- **Básicos:** Agulhas estéreis, compressas estéreis, ligaduras e malhas de fixação, entre outros.
- **Penso não-aderente:** redes de contacto em silicone, espumas, espumas com surfactante, espumas anti-microbianas.
- **Produtos tópicos:** Antibacterianos, cicatrizantes, géis de limpeza de feridas, hidratantes/emolientes.

PRODUTOS FUNDAMENTAIS



COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Estimativa de custos

ESTIMATIVA DE CUSTOS

- Criança de 4 anos, com EB Simples generalizada
- Limpeza e tratamento diário da pele



ESTIMATIVA DE CUSTOS

Declaração

Declara-se para os devido efeitos que os seguintes produtos utilizados pelo menino [REDACTED] tem PVP de:

Produto	PVP un	Mensal	Valor mensal
AVENE CORPO CICALFATE CR 100 ML	14,00 €	1	14,00 €
AVENE CORPO CICALFATE LOCAO 40 ML	8,00 €	3	24,00 €
URIAGE CU ZN + CR 40 ML	9,85 €	2	19,70 €
BARIEDERM URIAGE CR PROT ISOLANTE 75 ML	12,50 €	1	12,50 €
UREADIN 20 CR UREIA 20% 100 ML	14,40 €	1	14,40 €
Ureadin Rx 10 Locao Rep Emolient 400 Mi	19,50 €	1	19,50 €
Cicabio Bioderma Cr 100 Mi	13,55 €	1	13,55 €
Halibut Pom 100 g	5,50 €	1	5,50 €
Menalind Professi Esp Banho 500 Mi	7,25 €	1	7,25 €
Daktarin cr 15 g	6,40 €	2	12,80 €
SVR XERIAL 40 UNHAS 10 ML	17,50 €	1	17,50 €
Aveeno Baby Dermo Oil 250 Mi	13,50 €	2	27,00 €
AVEENO BABY TOALHITAS OFERT IMED 2EUR	6,70 €	2	13,40 €
ATL CR HIDRA 1 KG	31,95 €	1	31,95 €
EUCERIN PELE SENS S LOCAO INTENSIVA 1 L	27,50 €	1	27,50 €
Reducol HZn 15g Promo x 2	7,50 €	3	22,50 €
Ducray Capilares Sh Sensinol Fisioprot 200	11,50 €	1	11,50 €
Decubal Gel Anti Prurido 100ml	16,40 €	2	32,80 €
Oleoban Bebe Oleo Banho 500 Mi	16,95 €	1	16,95 €
OLEOBAN CR HIDRA PROT 200 ML	7,60 €	1	7,60 €

Total 351,90 €

IVA – 23%


[REDACTED]
[REDACTED]
[REDACTED]

Padrão da Légua, 30 de Julho de 2013

ESTIMATIVA DE CUSTOS

- Adulto, com EB distrófica recessiva
- Troca de pensos 3x/semana (12 por mês)



ESTIMATIVA DE CUSTOS

Produtos	Descrição	Quantidade mensal	Custo
Produtos básicos	Agulhas, contentores, ligaduras compressas	30 agulhas 3 caixas de compressas 30 rolos de ligadura	20 Eur
	Malha de retenção	1 caixa tamanho médio com 10m	8 Eur
	Ligadura coesiva	12 caixas com 4 m	16 Eur
Pensos não aderentes	Rede de contacto em silicone	48 placas de 10x18cm	300 Eur
	Espuma não-aderente	24 placas de 15x15cm	114 Eur
	Espuma com surfactante	12 placas de 16x20cm	120 Eur
Produtos tópicos	Creme cicatrizante	2 embalagens de 100 ml	22 Eur
	Solução antibacteriana	4 embalagens 125 ml	18 Eur
	Gel de limpeza de feridas	1 embalagem de 250g	25 Eur
TOTAL (mensal)			643 Eur

534 Eur
(83%)

ESTIMATIVA DE CUSTOS

Estimativa do custo anual baseada no número de doentes (categorizados pela gravidade) e no custo mensal por doente.

Categorização do doente	Número de doentes	Estimativa do custo médio mensal/doente (em €)	Custo anual/doente (em €)	Custo anual (em €)
Doentes ligeiros	30	150	1.800	54.000
Doentes moderados	14	350	4.200	58.800
Doentes graves	36	650	7.800	280.800
			TOTAL	393.600

COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Considerações finais

CONSIDERAÇÕES FINAIS

- Sendo a EB uma doença rara, crónica, incapacitante e com grave repercussão e impacto na qualidade e esperança de vida do doente e família.
- É fundamental os tratamentos de manutenção e prevenção usando material de penso apropriado e soluções tópicas coadjuvantes.
- Os custos mensais com estes tratamentos variam de doente para doente, podendo ascender aos 650€ mensais.
- Este custo é incomportável para as famílias e deve ser participado.
- A falta de cuidados adequados acarreta custos muito mais elevados devido a: internamento, antibioterapia, entre outros.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apelo

Formulação de projeto-lei para viabilizar esta
comparticipação.

AR

ASSEMBLEIA DA REPÚBLICA

COMISSÃO DE SAÚDE XII
GRUPO TRABALHO ICTIOSE/ DOENÇAS RARAS

COMPARTICIPAÇÃO NOS PRODUTOS DE
TRATAMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Carla Sá Couto PhD, Cristina Miguéns RN

Contactos:

www.debra.pt

csacouto@med.up.pt, geral@debra.pt