

	<p><b>Estado de Mato Grosso</b> Assembleia Legislativa</p>	
<p><b>Despacho</b></p>	<p>NP: aio6gpnj <b>SECRETARIA DE SERVIÇOS LEGISLATIVOS</b> 18/10/2023 Projeto de lei nº 2039/2023 Protocolo nº 11694/2023 Processo nº 3485/2023</p>	
<p><b>Autor:</b> Dep. Valdir Barranco</p>		

**Cria o Programa Estadual de Assistência Especializada e Prioritária aos Pacientes com Epidermólise Bolhosa - EB, na Rede Pública Estadual de Saúde em Mato Grosso.**

A **ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO ESTADO DE MATO GROSSO**, tendo em vista o que dispõe o Art. 42 da Constituição Estadual, aprova e o Governador do Estado sanciona a seguinte lei:

**Art. 1º** Fica criado o Programa Estadual de Assistência Especializada e Prioritária aos Pacientes com Epidermólise Bolhosa - EB, na Rede Pública Estadual de Saúde em Mato Grosso.

Parágrafo único. A Epidermólise Bolhosa - EB é uma enfermidade não transmissível, com causas genéticas ou autoimunes, cuja principal característica da forma congênita é o aparecimento de bolhas espontâneas ou desencadeadas por traumas na pele e mucosas.

**Art. 2º** A Rede Pública Estadual de Saúde em Mato Grosso, ampliará o pronto atendimento aos pacientes com a enfermidade, em total consonância com os procedimentos padrões do Sistema Único de Saúde- SUS:

I - consultas e exames diagnósticos da Epidermólise Bolhosa;

II - curativos, coberturas, medicamentos e suplementos;

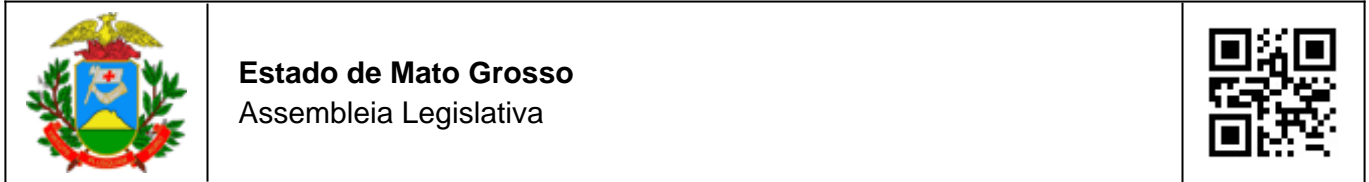
III - atendimento por equipe com conhecimento científico da patologia, em especial no atendimento de acolhimento inicial desses pacientes pelos profissionais de enfermagem; e

IV - acompanhamento genético – se necessário - para os pacientes e seus familiares.

§ 1º Os atendimentos mencionados no caput, respeitarão os Protocolos Clínicos e as Diretrizes Terapêuticas estabelecidas pelo Ministério da Saúde ou demais procedimentos e ações que vierem a substituí-los.

§ 2º Os atendimentos são garantidos a pacientes com Epidermólise Bolhosa de todas as idades.

§ 3º Quando imprescindível ou exista riscos aos pacientes realizarem o deslocamento até unidade clínica ou hospitalar, os atendimentos devem ser realizados em seus domicílios.



**Art. 3º** A implantação e execução do programa a que se refere esta Lei serão realizadas em unidades de saúde do Estado, observada a inclusão de procedimentos obrigatórios e necessários ao tratamento da Epidermólise Bolhosa.

§ 1º O Poder Executivo poderá implantar centros de referência para o atendimento de pessoas com Epidermólise Bolhosa nas unidades de saúde da Rede Pública Estadual ou entidades já conveniadas.

§ 2º O Poder Executivo poderá celebrar convênios e parcerias com os Municípios, universidades públicas ou privadas, clínicas e entes assemelhados para maior oferta dos atendimentos no enfrentamento e tratamento desses pacientes.

**Art. 4º** Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

## JUSTIFICATIVA

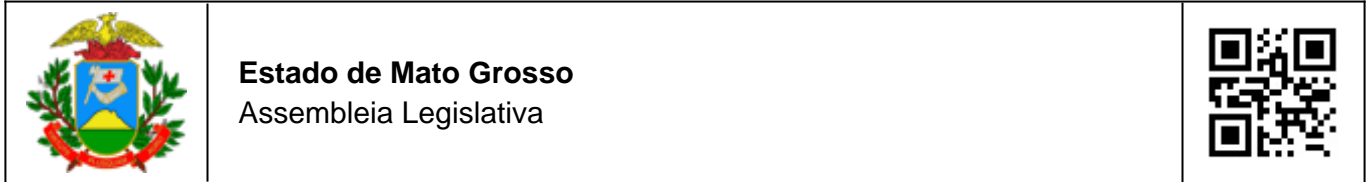
**A Epidermólise Bolhosa** é uma doença genética e hereditária rara, que provoca a formação de bolhas na pele por conta de mínimos atritos ou traumas e se manifesta já no nascimento. As crianças com Epidermólise Bolhosa são conhecidas como “Crianças Borboletas”, porque a pele se assemelha às asas de uma borboleta devido à fragilidade provocada pela alteração nas proteínas responsáveis pela união das camadas da pele. A Epidermólise Bolhosa afeta tanto homens quanto mulheres e pode acontecer em todas as etnias e faixas etárias. Isolamentos sociais devido ao receio das pessoas com a doença sofrerem mais traumas e limitações são normais. É comum também que a Epidermólise Bolhosa provoque dor e afete a vida cotidiana física e emocional dos pacientes.

Estima-se que cerca de 500 mil pessoas em todo o mundo tenham a doença. No Brasil, segundo a Associação DEBRA, são 802 pessoas diagnosticadas com EB. Nos últimos cinco anos foram registradas 121 mortes por complicações da Epidermólise Bolhosa. A doença não tem cura e não é transmissível. A confirmação do diagnóstico da Epidermólise Bolhosa acontece basicamente por biópsia da pele e imunofluorescência direta. Ao longo dos últimos meses, o Ministério da Saúde identificou a necessidade de organizar e aprimorar a linha de cuidado hoje disponível para atender os pacientes com epidermólise bolhosa nos serviços públicos de saúde.

### Existem mais de 30 tipos da Epidermólise Bolhosa, mas os quatro principais são:

- **Epidermólise Bolhosa Simples (EBS)** - Formação da bolha é superficial e não deixa cicatrizes. O surgimento das bolhas diminui com a idade;
- **Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ)** - As bolhas são profundas, acometem a maior parte da superfície corporal e o óbito pode ocorrer antes do primeiro ano de vida. Uma vez controladas as complicações, a doença tende melhorar com a idade;
- **Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD)** - As bolhas também são profundas e se formam entre a derme e a epiderme, o que leva a cicatrizes e muitas vezes perda da função do membro. É a forma que deixa mais sequelas;
- **Síndrome de Kindler** – É uma mistura das outras formas anteriores e a bolha se forma entre a epiderme e a derme. Apresenta bolhas, sensibilidade ao sol, atrofia de pele, inflamação no intestino e estenose de mucosas.

A dor e as dificuldades decorrentes da doença são agravadas pelos altos custos e demanda intensiva de cuidados que o tratamento requer. Ao criar o Programa Estadual de Assistência Especializada e Prioritária



aos Pacientes com Epidermólise Bolhosa – EB, na Rede Pública Estadual de Saúde em Mato Grosso, no Estado estará dando respostas rápidas a Sociedade e amenizando o sofrimento dessas famílias que necessitam não apenas do amparo obrigatório garantido pela Constituição Federal ou pelo próprio conceito de universalização do SUS, mas acima de tudo por uma questão de proteger a vida humana, e a qualidade de vida de cada um dos brasileiros.

A epidermólise bolhosa envolve múltiplos órgãos e sistemas e o quadro clínico depende do tipo/subtipo de EB. Entendendo melhor esse quadro, podemos prever as complicações e muitas vezes evitá-las. **Por isso é importante que a pessoa com EB seja acompanhado por uma equipe multidisciplinar:** neonatologistas e intensivistas, pediatra, dermatopediatra e dermatologista, geneticista, patologista, dentista, especialista em dor, gastroenterologista, oncologista, enfermeira com especialidade em dermatologia e estomaterapia, fisioterapeuta, psicóloga, assistente social, entre outros.

Apesar de ser uma doença rara e grave, se houver diagnóstico precoce e o acompanhamento adequado, os pacientes podem ter uma vida e participar das atividades diárias com menos restrições. Eles podem ir à escola, brincar, ir à praia e praticar esportes de forma supervisionada e adaptada. Com o crescimento da criança e cuidado com os traumas, o surgimento das bolhas pode diminuir com a idade.

Diante do exposto, solicito dos Nobres Pares, a aprovação deste Projeto de Lei.

Edifício Dante Martins de Oliveira  
Plenário das Deliberações “Deputado Renê Barbour” em 17 de Outubro de 2023

**Valdir Barranco**  
Deputado Estadual