

ESTRATÉGIAS DE ENFRENTAMENTO NA VIVÊNCIA DA MATERNIDADE FRENTE À EPIDERMÓLISE BOLHOSA

COPING STRATEGIES IN THE EXPERIENCE OF MOTHERHOOD AGAINST EPIDERMOLYSIS BULLOSA

ESTRATEGIAS DE ENFRENTAMIENTO EN LA VIVENCIA DE LA MATERNIDAD FRENTE A LA EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Ronaldo Antonio da Silva¹
Renata Emily da Silva dos Santos²
Lidiane Cristina da Silva Alencastro³
Renata Tomazelli Ferreira⁴

Como citar este artigo: Silva RA, Santos RES, Alencastro LCS, Ferreira RT. Estratégias de enfrentamento na vivência da maternidade frente à epidermólise bolhosa. Rev. baiana enferm. 2023; 37: e51888.

Objetivo: conhecer as estratégias de enfrentamento utilizadas pela mãe de uma lactente com Epidermólise Bolhosa. **Método:** estudo de caso único com abordagem qualitativa realizado com a mãe de uma criança com seis meses de idade e diagnóstico clínico de Epidermólise Bolhosa. A coleta de dados ocorreu entre fevereiro e março de 2020 no domicílio da participante, por meio de entrevista em profundidade e observação. As narrativas foram submetidas à análise de conteúdo do tipo temática. **Resultados:** emergiram categorias temáticas, sendo elas “O (res) significado da maternidade após o diagnóstico de Epidermólise Bolhosa”, que aborda os momentos de descoberta da doença rara, bem como a utilização da internet como recurso para o enfrentamento, que apresenta o movimento para aquisição de conhecimentos teóricos para possibilitar o cuidado materno realizados à criança. **Conclusão:** o estudo permitiu apreender as estratégias de enfrentamento utilizadas na vivência da maternidade diante do nascimento da criança com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa.

Descritores: Doenças Raras. Epidermólise Bolhosa. Poder Familiar. Cuidado da Criança. Enfermagem Pediátrica

Objective: to know the coping strategies used by the mother of an infant with Epidermolysis Bullosa. Method: a single case study with a qualitative approach conducted with the mother of a six-month-old child with clinical diagnosis of Epidermolysis Bullosa. Data collection occurred between February and March 2020 at the participant's home, through in-depth interviews and observation. The narratives were submitted to thematic content analysis. Results: thematic categories emerged, being “(Re)meaning motherhood after the diagnosis of Epidermolysis Bullosa”, which addresses the moments of discovery of the rare disease, as well as the use of the internet as a resource for coping, that

Autor(a) Correspondente: Ronaldo Antonio da Silva. ronaldoantonioenf@gmail.com

¹ Universidade do Estado de Mato Grosso. Diamantino, MT, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-1962-3182>.

² Universidade do Estado de Mato Grosso. Diamantino, MT, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-7440-031X>.

³ Universidade Federal de Mato Grosso. Cuiabá, MT, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-3005-415X>.

⁴ Universidade do Estado de Mato Grosso. Diamantino, MT, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-7283-478X>.

presents the movement to acquire theoretical knowledge to enable maternal care performed to the child. Conclusion: the study allowed the understanding of the coping strategies used in the experience of motherhood before the birth of the child diagnosed with Epidermolysis Bullosa.

Descriptors: Rare Diseases. Epidermolysis Bullosa. Family Power. Child Care. Pediatric Nursing

Objetivo: conocer las estrategias de afrontamiento utilizadas por la madre de una lactante con Epidermólisis Bullosa. Método: estudio de caso único con enfoque cualitativo realizado con la madre de una niña de seis meses de edad y diagnóstico clínico de Epidermólisis Bullosa. La recogida de datos tuvo lugar entre febrero y marzo de 2020 en el domicilio de la participante, a través de una entrevista en profundidad y observación. Las narrativas fueron sometidas al análisis de contenido del tipo temático. Resultados: surgieron categorías temáticas, siendo ellas “O (res)significar de la maternidad después del diagnóstico de Epidermólisis Ampollar”, que aborda los momentos de descubrimiento de la enfermedad rara, así como la utilización de internet como recurso para el enfrentamiento, que presenta el movimiento para adquirir conocimientos teóricos para posibilitar el cuidado materno realizado a la niña. Conclusión: el estudio permitió aprehender las estrategias de enfrentamiento utilizadas en la vivencia de la maternidad ante el nacimiento del niño con diagnóstico de Epidermólisis Ampollar.

Descritores: Enfermedades Raras. Epidermólisis Espinosa. Poder Familiar. Cuidado del Niño. Enfermería Pediátrica

Introdução

A Epidermólise Bolhosa (EB) se caracteriza como uma doença rara, não contagiosa, em que a principal característica é a fragilidade da pele e mucosas do corpo que se manifesta, principalmente, com o surgimento de bolhas e lesões no corpo⁽¹⁻²⁾. Destaca-se que atualmente não há dados epidemiológicos sobre a sua distribuição no Brasil, principalmente devido a dificuldades na localização e distribuição desses casos⁽³⁻⁴⁾.

Na forma hereditária da EB ocorrem mutações em proteínas estruturais que ancoram a pele, representando um quadro clínico grave, cujas alterações congênicas da adesão intraepidérmica ou dermoepidérmica induzem à formação de bolhas na pele e nas mucosas, as quais podem ser espontâneas ou originadas por um mínimo trauma⁽¹⁻²⁾. Seu diagnóstico é realizado a partir de achados clínicos e laboratoriais e, apesar de ser uma doença rara e com evolução grave, quando o diagnóstico é realizado de maneira precoce, a família tem maior possibilidade de acompanhamento contínuo, sendo encaminhada para serviços de referência que auxiliam no cuidado durante o todo o processo de adoecimento^(1-2,4).

Embora novas terapias celulares e moleculares estejam sendo investigadas, não há terapia ou cura efetiva para EB e o tratamento é sintomático⁽⁵⁾. Assim, uma das principais medidas

de tratamento é prevenir o desenvolvimento de novas lesões, evitando traumas, atritos e pressões, em especial nas áreas de apoio e de proeminências ósseas^(1-2,4). Assim, a atenção requerida pela EB perpassa por cuidados com a pele e com as lesões que inclui remoção de crostas, curativos, drenagem de bolhas e cuidados no banho. Destarte, sua complexidade gera impacto na família, principalmente por se tratar de uma doença com alto nível de letalidade nos casos graves e que demanda tempo e dedicação para a realização dos cuidados diários^(2,4,6-7).

Autores apontam que os impactos da EB permeiam o contexto de vida das pessoas acometidas e de sua família em diferentes esferas⁽⁸⁾. Eles destacam que os cuidados empreendidos e necessários resultam em repercussões interpessoais, emocionais, financeiras e sacrifícios por parte dos pais e/ou familiares cuidadores. O que implica a necessidade de centros especializados e profissionais preparados para dar suporte às pessoas com EB e suas famílias.

Outros autores corroboram e destacam que a EB é uma doença cutânea rara que demanda apoio, cuidado e atenção contínua da família⁽⁹⁾. Em seu estudo, eles exploraram as experiências vividas por cuidadores familiares de pacientes com EB e identificaram que os cuidadores

familiares vivenciam muitos desafios e experimentam estresse e dificuldades ao cuidar de pacientes com EB. Os resultados apontam que os pais vivenciam uma experiência de transformação e impotência logo após o nascimento de uma criança com EB, além de desamparo e desconhecimento por ser uma doença rara, bem como a vivência de adversidades e desafios, o que resulta em esgotamento físico e mental e, ainda, a necessidade de apoio e adaptação social.

Embora o estresse de cuidar de uma pessoa com EB seja vivenciado por toda a família, as mães se envolvem mais nesse processo. Autores corroboram e apontam a mãe como principal cuidadora no contexto de cuidado da EB⁽⁸⁻⁹⁾, outros evidenciam que na EB a mãe também tem papel de destaque, pois na maioria das vezes assume a função de principal cuidadora, precisando conciliar esse papel com as outras demandas do cotidiano e da própria vida^(4,7,10).

Em estudo realizado por Wu e colaboradores⁽⁹⁾, mais de 60% dos cuidadores familiares foram representados pelas mães. Os autores destacam que elas se sentiam responsáveis por cuidar de toda a reabilitação, adaptação, crescimento e desenvolvimento de seus filhos com EB, o que pode levar a sobrecarga com impacto na qualidade de vida destas mães, considerando a necessidade de cuidado constante e as repercussões envolvidas no processo de adoecimento por EB. A esse respeito, autores holandeses⁽¹¹⁾ destacam que muitos estudos abordam a qualidade de vida de pacientes com EB, mas que é pertinente estudar a relação entre pais e filhos e seus enfrentamentos no contexto do adoecimento.

Nesse sentido, ao considerar a mãe como a principal cuidadora da criança com EB e reconhecendo a complexidade de vivenciar a maternidade, a partir do nascimento de uma criança diagnosticada com essa doença, uma condição rara que demanda cuidados diários, contínuos e complexos, elencou-se a seguinte questão de pesquisa: quais são as estratégias de enfrentamento na vivência da maternidade frente à EB?

Assim, com intuito de contribuir com o avanço no cuidado materno e familiar empreendido à criança diagnosticada com EB, bem como

subsidiar os profissionais de saúde, sobretudo os da enfermagem, para o cuidado centrado na família, tendo como referência as particularidades impostas por essa condição de adoecimento, o presente estudo teve como objetivo conhecer as estratégias de enfrentamento utilizadas pela mãe de uma lactente com EB.

Método

Trata-se de uma pesquisa do tipo estudo de caso único com abordagem qualitativa, estruturado com base nos Critérios de Consolidação para Relatórios de Pesquisa Qualitativa (COREQ)⁽¹²⁾. Por se configurar como uma doença rara, com evolução clínica dermatológica e potencialmente grave, o caso investigado apresentava singularidades que fundamentam os pressupostos teóricos e metodológicos da investigação de um fenômeno em seu contexto real⁽¹³⁾.

O caso investigado neste estudo foi identificado por meio das mídias sociais e selecionado por atender aos critérios de inclusão previamente estabelecidos: ter idade igual ou superior a dezoito anos, ser mãe de uma criança menor de um ano com diagnóstico clínico ou genético de EB, por ser considerado o período mais crítico para a realização dos cuidados, ser usuária do Sistema Único de Saúde (SUS) e residir no estado de atuação dos pesquisadores, com o intuito de viabilizar a coleta de dados.

Para a recolha dos dados empíricos utilizou-se como técnica a entrevista em profundidade e a observação. A entrevista em profundidade é entendida como uma conversa com intencionalidade, configurando-se como uma estratégia de entrevista flexível, sem a necessidade de roteiros e que busca memórias de forma não linear, respeitando a dinamicidade da narrativa do sujeito⁽¹⁴⁾. Assim, a questão norteadora “Como tem sido para você vivenciar o cuidado da sua filha com EB?” foi utilizada para permitir o aprofundamento paulatino nas memórias e narrativas da participante do estudo⁽¹⁴⁾.

O trabalho de campo transcorreu por encontros no domicílio da participante com datas e horários previamente agendados, pautados pela

sua preferência e pela menor interferência no cotidiano de vida, em respeito à sua privacidade. Portanto foram realizados dois encontros, entre fevereiro e março de 2020. Logo após cada um deles, no sentido de complementar e enriquecer a entrevista em profundidade, efetuaram-se os registros de observação com a percepção individual dos pensamentos, bem como intuições dos pesquisadores e manifestações da participante, tais como olhares, gestos, posturas, silêncios, além da descrição dos objetos e cenários⁽¹⁴⁾.

Para a organização dos dados, todo o material empírico coletado foi digitado no Diário de Pesquisa⁽¹⁵⁾, que contém as transcrições das entrevistas em profundidade com as narrativas na íntegra e os registros de observação. O *corpus* de análise deste estudo constituiu em um arquivo, digitado no *Word*, com 56 laudas. Empregou-se a análise de conteúdo do tipo temática, seguida pela organização da análise, codificação, categorização e inferência⁽¹⁶⁾, procedimento que fez emergir duas categorias temáticas: o (res) significar da maternidade após o diagnóstico de Epidermólise Bolhosa e a utilização da internet como recurso para o enfrentamento.

O presente estudo foi apreciado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade do Estado de Mato Grosso (CEP/UNEMAT) sob o registro CAAE: 26311819.2.0000.5166 e parecer número 3.779.764. O compromisso ético foi intermediado pela assinatura da participante e do pesquisador coordenador do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, respeitando os preceitos éticos de pesquisas com seres humanos estabelecidos na resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde do Brasil⁽¹⁷⁾.

Resultados

O caso em estudo teve como centro de observação e análise a mãe de uma lactente do sexo feminino com seis meses de idade e diagnóstico clínico de EB. A participante foi uma mulher com 26 anos, de cor parda, religião protestante, estudante universitária, casada e residente com o pai biológico de sua única filha, em um município do interior do estado de Mato Grosso-MT, Brasil.

De acordo com as narrativas da mãe, a lactente nasceu de parto cirúrgico, com aplasia cutânea no membro inferior direito, em um hospital do interior do estado, e foi transferida para o hospital de referência na capital após sete dias de internação.

Em seguida ao nascimento e diagnóstico da filha, a mãe relatou que o apoio, principalmente, de seus pais e do esposo, foi fundamental para o cuidado da lactente. Após a alta hospitalar, a mãe rememorou que só conseguiu assumir de forma efetiva os cuidados requeridos pela filha um mês após retorno ao seu domicílio. Tendo por base as vivências dessa mãe, a análise do material empírico deu origem à construção de duas categorias temáticas, as quais apresentam as estratégias de enfrentamento utilizadas pela mãe na vivência da maternidade frente à EB.

O (res)significar da maternidade após o diagnóstico de Epidermólise Bolhosa

Na vivência da participante do estudo, a maternidade, antes do nascimento da filha, possuía características e expectativas comuns de uma gestação que evoluía de forma saudável e sem intercorrências. Para a mãe, a expectativa era o nascimento de uma criança saudável, para que assim pudesse realizar os cuidados de forma imediata da filha. Todavia, essa situação foi reconfigurada com o nascimento da criança com aplasia cutânea no membro inferior e diagnóstico clínico de uma doença rara, conforme destacou a sua narrativa:

Nesse momento eu vi que como que a maternidade tinha mudado de rumo. Por que a gente esperava ela nascer, colocar o seu brinquinho, colocar a sua roupinha, saída de maternidade, que compramos meses e meses antes. Mudou totalmente. [...] A gente pensava o que que vai acontecer agora? Será que amambã a gente vai estar aqui? Ou não vai estar aqui? (Mãe).

Diante do que foi exposto, constatou-se que a mãe precisou (res)significar a maternidade para que pudesse enfrentar as adversidades impostas desde o nascimento pelo adoecimento da filha e os que ainda estariam por vir, tendo em vista o desconhecimento sobre a EB. Assim, a mãe rememorou a 'mudança de rumo' nas expectativas em relação à maternidade e o quanto a condição

clínica impôs especificidades na maternidade após o nascimento de uma criança rara:

[A maternidade] mudou de rumo. Porque foi uma forma que tive que [ter] uma força. Eu tive que tirar sem ter. Mais assim, eu digo que mudou de rumo não para o lado negativo. É que a gente esperava uma coisa, mas não teve. Então, a gente seguiu em frente. A gente viu que não ia ter uma maternidade normal. Mais a gente tentava fazer o mais normal possível (Mãe).

Aí que a gente viu como a maternidade com a criança doente não é fácil. Assim, uma criança normal dá trabalho, com EB, dá três vezes mais (Mãe).

Em relação a esse período, as memórias da mãe sobre o nascimento e os primeiros meses de vida da filha apresentam-se como momentos difíceis de serem lembrados. Os registros fotográficos, importantes para eternizar memórias em relação à maternidade, são diretamente associadas aos momentos de incertezas vivenciadas pela mãe, de acordo com as suas narrativas.

As fotinhas dela a gente não vê. Quando ela era pequena [...] a gente tirava muita foto. Querendo ou não, a gente estava feliz naquele momento, porque ela estava ali. Mais hoje a gente vê, na hora vem à tristeza. Então, a gente não vê as fotos dela, de quando era recém-nascida. (Mãe).

Ainda em relação a essas memórias, a mãe participante destacou que tinha a sensação de não se lembrar desses momentos difíceis, vivenciados nos primeiros meses da maternidade, como uma forma de enfrentamento. As suas narrativas destacaram a barreira desenvolvida com o passar do tempo frente às memórias do passado:

E eu acho que assim, não sei se é uma defesa do corpo humano, mais parece que eu esqueci essa parte [primeiros meses da maternidade]. Parece que eu esqueci. Parece que eu não vivi essa parte. Às vezes eu acho que é uma defesa mesmo, parece que eu pulei. Às vezes eu lembro quando eu vejo uma foto aí vem toda aquela coisa ruim por dentro. [...] Só que quando está no meu dia normal, parece que eu não passei. (Mãe).

Na vivência dessa mãe, o diagnóstico clínico de uma doença rara após o nascimento da filha impôs a necessidade de (res)significar a maternidade como uma forma de enfrentamento das primeiras adversidades. Após isso, a mãe precisou lidar com o desconhecimento sobre a doença diagnosticada na filha e buscar alternativas para adquirir conhecimentos teóricos sobre a condição, que são destacados na segunda categoria temática.

A utilização da internet como recurso para o enfrentamento

A busca por conhecimentos teóricos pela mãe foi à primeira forma de enfrentamento da situação vivenciada. Essa iniciativa tinha como finalidade embasar o cuidado materno e familiar, que deveria ser realizado à criança. As narrativas da mãe apresentaram nuances da forma como ela buscou informações sobre a doença e os cuidados necessários, de forma a significar esse momento, com a perspectiva de atender as necessidades da filha. Sendo assim, logo após o nascimento e diagnóstico clínico de EB, ela percebeu que precisaria aprender a cuidar da criança a partir das necessidades impostas pela doença:

O que eu percebi naquele momento foi o que? Ela já tinha o diagnóstico de EB né? O que eu ia fazer? Dar o melhor para ela! Não ia ficar me lamentando. Ah porque que ela tem isso? [...] Eu fui correr atrás do melhor para ela. Não adianta eu ficar me lamentando, ficar chorando ou me fazendo de coitada. [...] Porque eu tinha que cuidar dela. Eu fui atrás de tudo, fui atrás de aprender sobre medicação, fui atrás de conhecer quais eram os melhores curativos que tinham, que diminuía a dor (Mãe).

Diante da necessidade de aprender a cuidar da filha, a partir do acesso a conhecimentos teóricos, a mãe buscou estratégias que possibilitassem contribuir com esse processo. Neste estudo, a mãe participante utilizou a internet como a principal estratégia para acessar informação sobre a EB. E a partir disso, foi construindo os conhecimentos teóricos que subsidiariam os cuidados a criança, inclusive posteriormente a alta no domicílio familiar:

Depois que ela nasceu eu estudei muito sobre doenças, remédios, o que é melhor, o que não é, cremes, de tudo [...]. Fui ler o que que era EB. Eu sabia muito a teoria né? Estudava muito a doença [...]. Eu pesquisei e conheci os medicamentos [...] que dava uma qualidade de vida. [...] Minha mãe vinha: [nome da participante] a gente vai fazer o que? Qual remédio para usar? Porque era nós e nós. Na minha cidade ninguém sabia da doença, ninguém tinha conhecimento. [...] Então, a gente fez o papel de pesquisa[dora], a gente foi atrás. A gente viu que para ter ela aqui hoje, a gente teve que correr atrás e lutar. (Mãe).

Nesse estudo, a partir das buscas constantes na internet, com o passar do tempo, à mãe foi conhecendo melhor sobre a doença da filha e suas repercussões. Logo, ela percebeu a complexidade

da doença e os altos custos dos materiais utilizados para os cuidados, principalmente com os curativos diários. Assim, para conseguir manter a qualidade de vida da filha, ela também teria que utilizar a internet como recurso para construir uma rede social de apoio e garantir assim, os insumos utilizados para o cuidado da filha:

[...] Porque assim, desde que ela teve esse diagnóstico, eu percebi que tínhamos que dar o melhor para ela. A gente tem sempre os melhores tratamentos dela porque a gente corre atrás, a gente briga. [...] A gente fez campanha. Ela tem página no facebook, tem Instagram. A gente foi atrás de Ongs internacionais. Hoje em dia, a gente faz parte de ongs internacionais (Mãe).

[...] a gente começou a pesquisar sobre esses curativos. Daí a agente ganhou da [nome da ONG brasileira] depois de dois meses e meio, chegou né! (Mãe).

Destaca-se que a mãe não encontrou o suporte necessário para o cuidado de sua filha com EB no sistema e na rede de saúde. Assim, a utilização da internet e a busca por Organizações Não Governamentais (ONGs) se estabeleceram como uma importante estratégia de enfrentamento para o cuidado em toda sua dimensão. Incluindo a busca por conhecimento, recursos e a construção de uma rede de apoio com pessoas que passaram pela mesma situação e instituições especializadas.

Discussão

Nessa pesquisa, as narrativas da mãe destacaram as estratégias de enfrentamento utilizadas na vivência da maternidade após o nascimento da filha diagnosticada com EB. Sabe-se que o cuidado requerido nessa condição impõe especificidades que precisam ser enfrentadas cotidianamente no domicílio pela família e incluem cuidados com as feridas, higiene, prevenção de feridas, alimentação, hidratação, sono, controle da dor, calor e prurido^(1,6,18). Dentre as pessoas que compõem o núcleo familiar, a literatura científica destaca a mãe como a principal cuidadora nos casos de adoecimento por EB^(2,4,10). Na maioria das vezes, são as mães as principais responsáveis por realizar os cuidados contínuos, ficando mais expostas a desgastes físicos, mentais e emocionais^(2,8-9).

Todavia, antes da mãe assumir o cuidado no domicílio, precisa enfrentar o processo de diagnóstico da doença. No decorrer da maternidade, a idealização de um parto sem intercorrências e o nascimento de um filho saudável, é algo que a mãe espera, porém, a chegada de uma criança adoecida pode levar à necessidade de ressignificar a concepção sobre maternidade⁽¹⁹⁾. No presente estudo, as narrativas da mãe participante assinalaram como a primeira estratégia de enfrentamento, a necessidade de (res)significar a maternidade, para que assim pudesse enfrentar as adversidades impostas pela doença rara diagnosticada na filha.

Destaca-se que esse processo acarreta sofrimento para a mãe, pois ela precisa aprender a ressignificar todas as expectativas inerentes ao processo da maternidade⁽²⁰⁾. Especificamente nos casos de EB, desde as primeiras horas do nascimento, a evolução clínica da doença pode impactar, devido a extrema fragilidade da pele do recém-nascido^(2,4,18). Nesse sentido, a mãe participante deste estudo, assinalou que as memórias dos primeiros meses de vida da filha apresentavam-se como momentos difíceis de serem lembrados, tendo em vista que a mesma nasceu com aplasia cutânea no membro inferior direito.

Outra estratégia de enfrentamento que se destacou como um achado neste estudo foi à ação da mãe de buscar informações sobre a doença rara na internet. Após o diagnóstico clínico de EB, a mãe participante percebeu que precisaria adquirir conhecimento teórico sobre a doença, para assim conseguir realizar os cuidados requeridos pela filha. Todavia, vale ponderar que, apesar da internet oferecer informações que subsidiam as famílias no gerenciamento do cuidado de crianças com condições crônicas, possui particularidades que precisam ser analisadas durante a sua utilização, sobretudo quanto a confiabilidade das informações acessadas⁽²¹⁾.

Nesse sentido, destaca-se a importância da atuação dos profissionais de saúde, especialmente os que compõem a equipe de enfermagem, na orientação e preparo da família para a alta hospitalar, bem como a indicação de fontes científicas para acesso e espaço de diálogo sobre os

dados encontrados^(18,21-22). Entretanto, a literatura evidencia que pessoas e famílias que vivenciam algum tipo de adoecimento por doença rara recorrem aos serviços e profissionais de saúde em busca de informações e respostas, e assim percebem o despreparo desses para realizar orientações em relação à condição vivenciada⁽²³⁾. A esse respeito, o letramento em saúde se configura como um importante instrumento de cuidado e de educação na área, pois corresponde a habilidade/capacidade da pessoa em conseguir acessar, compreender e utilizar as informações em benefício de sua saúde e bem estar⁽²⁴⁾.

Particularmente sobre a EB, recente revisão integrativa ressaltou o despreparo dos profissionais de saúde no que tange as orientações sobre como deveria ocorrer a continuidade do cuidado da criança no domicílio, e isso levou as famílias a cuidarem de forma empírica e isolada, sem vínculo com os serviços e profissionais de saúde⁽⁴⁾.

Outro achado que vale a pena destacar, refere-se ao uso da internet como recurso para construir uma rede social de apoio, tendo em vista o alto custo dos materiais utilizados para cuidar da filha. Estudo realizado no interior do Brasil, evidenciou a importância da rede social de apoio construída pela família para garantir os insumos necessários para os curativos e alimentação de um jovem com EB e, ainda, possibilitar experiências de convívio social⁽¹⁰⁾. Corroborando com isso, uma recente revisão de escopo realizada sobre o tema por pesquisadores Australianos, destacou que a preocupação com as finanças é um dos principais impactos sentidos pela família que vivencia o adoecimento por EB⁽⁶⁾. Esse estudo apontou que muitos pais precisam reduzir o horário do trabalho ou rescindir o vínculo empregatício devido à alta carga de cuidados exigidos pelos filhos e, ainda, lidar com as despesas para comprar os materiais utilizados nos curativos.

Nesse sentido, visando garantir esses insumos pelo SUS no Brasil, a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias (CONITEC) em 2019, iniciou o processo de elaboração de um Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para EB, com contribuições da sociedade, associações e profissionais de saúde⁽²⁵⁾.

O PCDT foi aprovado pelo Ministério da Saúde (MS) em 26 de junho de 2020 e definiu critérios para diagnóstico, tratamento, acompanhamento e linhas de cuidado na Rede de Atenção à Saúde do SUS⁽²⁶⁾. Entretanto, esse documento não respondia todas as demandas das pessoas e famílias que vivenciam a EB, principalmente por não assegurar todas as tecnologias recomendadas para o cuidado, levando sociedades e associações a contestarem o documento⁽²⁵⁾.

Assim, após essas mobilizações, ocorreu a atualização do PCDT em dezembro de 2021, com a inclusão de informações ampliadas sobre o tratamento não medicamentoso e a complementação de algumas seções do protocolo, como a de curativos específicos e especiais⁽¹⁾. Esse documento técnico assegura aos profissionais de saúde respaldo para assistir a pessoa e família tendo como embasamento as evidências científicas mais atuais. Salienta, ainda, a possibilidade de acesso aos insumos necessários para realizar os cuidados pelo SUS.

Todavia, este estudo apresenta uma limitação que precisa ser ponderada a qual refere-se a dificuldade de identificar as pessoas com EB, devido à ausência de um sistema de informação nacional que objetive rastreá-las. Assim, foi possível realizar um estudo de caso único e as vivências narradas referem-se à experiência de apenas uma mãe que possui particularidades por residir no interior. Todavia, mesmo diante das limitações, este estudo contribuiu para a elucidação das estratégias de enfrentamento utilizadas por ela para cuidar da filha lactente com uma doença rara que exige cuidados complexos. Ao conhecer essas estratégias, os profissionais de saúde, com destaque para os da enfermagem, poderão subsidiar ações que visem preparar a família, para desempenhar o cuidado no domicílio com respaldo técnico e científico.

Considerações finais

O estudo permitiu conhecer as estratégias de enfrentamento utilizadas na vivência da maternidade diante do nascimento da criança com diagnóstico de EB. Destacou-se no presente estudo

que, embora fossem dos profissionais de saúde, por meio da atuação na rede de atenção à saúde, a competência de ofertar suporte às necessidades da família que vivenciava o adoecimento por uma doença rara, a mãe precisou desenvolver estratégias de enfrentamento de forma independente. As suas narrativas apresentaram como principais estratégias de enfrentamento o (res)significar da maternidade e a utilização da internet para a busca de informações sobre a EB e recurso para construir e manter a rede de apoio para subsidiar os cuidados necessários a filha.

Nesse sentido destaca-se que esses resultados têm o potencial de possibilitar aos profissionais de saúde, sobretudo os que compõem a equipe de enfermagem, o reconhecimento do seu papel no cuidado das famílias que vivenciam o adoecimento da criança por uma doença rara. Na prática assistencial, a equipe de enfermagem corresponde à primeira rede de apoio acessada pela mãe e família e por isso, precisam dispor de conhecimentos e estratégias para apoiá-las no enfrentamento das particularidades que envolvem a evolução clínica da doença rara. Assim, para garantir um cuidado integral na assistência de enfermagem, espera-se que os profissionais considerem que a mãe passará por um processo de (res)significar a maternidade e, ainda, que a família deverá ser preparada antes da alta hospitalar, para que assim, adquira habilidades para realizar os cuidados à criança no domicílio.

Por fim, evidencia-se a relevância de se aproximar da forma como a mãe enfrenta o processo de adoecimento e cuidado cotidiano em contextos de adoecimento por doenças raras. Especialmente sobre a EB, atualmente o enfoque das pesquisas científicas está nos aspectos biológicos da doença e nas possíveis terapêuticas. A esse respeito, torna-se indispensável o desenvolvimento de novas pesquisas em contexto semelhantes, uma vez que a EB possui diferentes subtipos e as vivências familiares com o cuidado empreendido à pessoa com a doença podem ser distintas, podendo suscitar outras formas de enfrentamento, corroborando com a literatura científica e com o aprimoramento do

cuidado de enfermagem realizado à criança e a família no contexto da raridade.

Colaborações:

1 – concepção e planejamento do projeto: Ronaldo Antonio da Silva; Renata Emily da Silva dos Santos;

2 – análise e interpretação dos dados: Ronaldo Antonio da Silva; Renata Emily da Silva dos Santos;

3 – redação e/ou revisão crítica: Ronaldo Antonio da Silva; Lidiane Cristina da Silva Alencastro; Renata Tomazelli Ferreira;

4 – aprovação da versão final: Ronaldo Antonio da Silva; Renata Emily da Silva dos Santos; Lidiane Cristina da Silva Alencastro; Renata Tomazelli Ferreira.

Referências

1. Brasil. Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas: diretrizes brasileiras para os cuidados de pacientes com Epidermólise Bolhosa [Internet]. CONITEC; 2021 [cited 2022 January 15]. Available from: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2021/20211231_relatorio_683_diretrizes_brasileiras_eb_final.pdf
2. Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, et al. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. *Orphanet J Rare Dis.* 11 de junho de 2019;14(1):133. [cited 2023 January 2023] DOI: 10.1186/s13023-019-1086-5
3. Sabiá CF. Epidermólise bolhosa : aspectos epidemiológicos e evidências sanitárias no Brasil, no período de 2009 a 2013 [Internet]. Universidade de Brasília (UnB) - Brasília-DF; 2016 [cited 2018 May 18]. Available from: <http://bdm.unb.br/handle/10483/13677>
4. Silva RA, Souza SPS de, Bernardino FBS, Alencastro LC da S. Family care with children and adolescents with Epidermolysis Bullosa: an integrative literature review. *Revista Baiana de Enfermagem* [Internet]. 14 de julho de 2020; 34(0). [cited 2021 July 15 de julho]. DOI: 10.18471/rbe.v34.35781

5. Vidal G, Carrau F, Lizarraga M, Álvarez M. Epidermólise bolhosa, um caso clínico. *Archivos de Pediatría del Uruguay*. dezembro de 2018;89(6):382–8. [cited 2022 january 20]. DOI: 10.31134/ap.89.6.4
6. Ireland C, Pelentsov L, Kopecki Z. Caring for a child with Epidermolysis Bullosa: a scoping review on the family impacts and support needs. *WPR [Internet]*. junho de 2021;29(2). [cited 2022 november 15] DOI: 10.33235/wpr.29.2.86-97
7. Silva RA da, Santos RE da S dos, Alencastro LC da S, Mocheuti KN, Pinheiro TF, Bernardino FBS. A vivência do cuidado materno a uma lactente com epidermólise bolhosa. *Revista de Enfermagem do Centro-Oeste Mineiro [Internet]*. 31 de dezembro de 2020; 10. [cited 2022 november 19]. DOI: 10.19175/recom.v10i0.4133
8. Chateau AV, Blackbeard D, Aldous C. The impact of epidermolysis bullosa on the family and healthcare practitioners: a scoping review. *International Journal of Dermatology [Internet]*. 07 de maio de 2022; 62, 459–475 [cited 2022 november 19]. DOI: 10.1111/ijd.16197
9. Wu YH, Sun FK, Lee PY. Family caregivers' lived experiences of caring for epidermolysis bullosa patients: A phenomenological study. *J Clin Nurs*. maio de 2020;29(9–10):1552–60. [cited 2023 january 28]. DOI: 10.1111/jocn.15209
10. Silva RA da, Bernardino FBS, Rocha RPS, Santos RE da S dos, Alencastro LC da S. A rede de apoio social no cuidado à doença rara e o protagonismo familiar. *RSD*. 22 de setembro de 2020;9(10):e1759108385. [cited 2022 february 15]. DOI: 10.33448/rsd-v9i10.8385
11. Mauritz PJ, Bolling M, Duipmans JC, Hagedoorn M. The relationship between quality of life and coping strategies of children with EB and their parents. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 30 de janeiro de 2021;16(1):53. [cited 2022 november 20]. DOI: 10.1186/s13023-021-01702-x
12. Tong A, Sainsbury P, Craig J. Consolidated criteria for reporting qualitative research (COREQ): a 32-item checklist for interviews and focus groups. *International Journal for Quality in Health Care*. 2007;19(6):349–57. DOI: 10.1093/intqhc/mzm042
13. Yin RK. *Estudo de Caso: planejamento e métodos*. 5º ed. Porto Alegre: Bookman; 2015. 290 p.
14. Minayo MCS. *O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde*. 14ª. São Paulo: Hucitec; 2014.
15. Araújo LFS de, Dolina JV, Petean E, Musquim C dos A, Bellato R, Lucietto GC. Diário de pesquisa e suas potencialidades na pesquisa qualitativa em saúde. *Revista Brasileira de Pesquisa em Saúde/Brazilian Journal of Health Research*. 1º de julho de 2013;15(3):53–61. [cited 2022 november 21]. DOI: 10.21722/rbps.v15i3.6326
16. Bardin. *Análise de conteúdo*. 70ª. São Paulo; 2016.
17. Brasil. Normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos / Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. [Internet]. Conselho Nacional de Saúde; 2012 [cited 2018 april 2]. Available from: <http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>
18. Secco IL, Costa T, Moraes ELL de, Freire MH de S, Danski MTR, Oliveira DA de S, et al. Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. *Revista da Escola de Enfermagem da USP [Internet]*. 2019; 53. [cited 2020 june 24]. DOI: 10.1590/s1980-220x2018023603501
19. Paez A, Moreira MCN. *Construções de maternidade: experiências de mães de crianças com síndrome do intestino curto*. *Physis*. setembro de 2016;26:1053–72. [cited 2022 november 15]. DOI: 10.1590/S0103-73312016000300017
20. Oliveira Nascimento A, Faro A. Estratégias de enfrentamento e o sofrimento de mães de filhos com paralisia cerebral. *Salud soc*. dezembro de 2015;6(3):195–210. [cited 2022 november 10]. DOI: 10.22199/S07187475.2015.0003.00001
21. Mazza V de A, Lima VF de, Carvalho AK da S, Weissheimer G, Soares LG. Informações on-line como suporte às famílias de crianças e adolescentes com doença crônica. *Rev Gaúcha Enferm [Internet]*. 20 de abril de 2017 [citado 15 de novembro de 2022];38. DOI: 10.1590/1983-1447.2017.01.63475
22. Lima VF de, Mazza V de A, Scochi CGS, Gonçalves LS. Online information use on health/illness by relatives of hospitalized premature infants. *Rev Bras Enferm*. dezembro de 2019;72(suppl 3):79–87. [cited 2022 october 14]. DOI: 10.1590/0034-7167-2018-0030
23. Luz G dos S, Silva MRS da, DeMontigny F. Necessidades prioritárias referidas pelas famílias de pessoas com doenças raras. *Texto contexto - enferm [Internet]*. 2016;25(4). [cited 2020 july 16]. DOI: 10.1590/0104-07072016000590015
24. Silva VM, Brasil VV, Moraes KL, Magalhães JPR. *Letramento em saúde dos profissionais de um Programa de Residência*

- Multiprofissional em Saúde. Revista Eletrônica de Enfermagem. 20 de dezembro de 2020; 22:62315–62315. [cited 2022 november 15]. DOI: 10.5216/ree.v22.62315
25. DEBRA Brasil. Contribuições da sociedade, associações, ONGS e Debra Brasil no PCDT da EB [Internet]. 2019 [cited 2020 august 18]. Available from: <http://debrabrasil.com.br/contribuicao-das-sociedades-assocacoes-ongs-e-debra-brasil-no-pcdt-da-eb/>
26. Brasil. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida [Internet]. CONITEC; 2020 [cited 2020 august 21]. Available from: http://www.saude.campinas.sp.gov.br/saude/assist_farmaceutica/pcdt/epidermolise_bolhosa_hereditaria_adquirida/PCDT-Epidermolise-Bolhosa-Hereditaria-Adquirida.pdf

Recebido: 19 de setembro de 2022

Aprovado: 04 de novembro de 2023

Publicado: 22 de novembro de 2023



A Revista Baiana de Enfermagem utiliza a Licença Creative Commons - Atribuição-NãoComercial 4.0 Internacional. <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

Este artigo é de acesso aberto distribuído sob os termos da Licença Creative Commons (CC BY-NC). Esta licença permite que outros remixem, adaptem e criem a partir do seu trabalho para fins não comerciais. Embora os novos trabalhos tenham de lhe atribuir o devido crédito e não possam ser usados para fins comerciais, os usuários não têm de licenciar esses trabalhos derivados sob os mesmos termos