



PROJETO DE LEI Nº 14259/2023

(José Antônio Kachan Júnior)

Cria a **Campanha de Conscientização quanto à Epidermólise Bolhosa**.

Art. 1º. É criada a **Campanha de Conscientização quanto à Epidermólise Bolhosa**, a ser promovida pela sociedade civil organizada.

§1º. A **Campanha** orientará quanto ao diagnóstico e sobre o tratamento.

§ 2º. A **Campanha** será divulgada por meio de cartazes nos equipamentos públicos da cidade, principalmente nas unidades básicas da saúde e hospitais.

Art. 2º. Esta lei entra em vigor na data de sua publicação.

Justificativa

Epidermólise bolhosa é o nome que se dá a um grupo de doenças não contagiosas de pele, de caráter genético e hereditário. Sua principal característica é a formação de bolhas e lesões na pele.

A pele humana é formada por duas camadas, a epiderme que é a camada externa que representa um fator de proteção do corpo, e a derme que é a camada interna composta por vários tipos de tecidos que cumprem diferentes funções. Defeitos nas estruturas que unem essas duas camadas, ou na adesão entre as células da epiderme, podem acarretar lesões provocadas por um toque leve ou alterações climáticas.

A principal característica da forma congênita é o aparecimento de bolhas, especialmente nas áreas de maior atrito, e nas mucosas.

Lesões profundas podem produzir cicatrizes semelhantes às das queimaduras.

Nos portadores da doença, as bolhas podem estar presentes em certas áreas do corpo desde o nascimento, ou podem aparecer logo depois em regiões que sofreram pressão ou trauma, ainda que leve. Há casos de crianças que nascem sem pele em algumas partes do corpo, o que favorece o risco de infecção.





De acordo com a gravidade do quadro, a Epidermólise Bolhosa congênita pode ser classificada em três categorias, a **Simple**s que é a forma menos grave, sua principal característica é a formação de bolhas, que cicatrizam sem deixar marcas.

As áreas mais vulneráveis são mãos, pés, joelhos e cotovelos, por causa da maior exposição aos traumas e atritos; há **Distrófica** que é a formação de bolhas em quase todo o corpo, inclusive na boca e no esôfago. As lesões do tubo digestivo, quando cicatrizam, podem provocar fibrose que dificulta a passagem dos alimentos. A repetição dos episódios no mesmo local pode resultar na perda das unhas e na distrofia dos pés e mãos; e a **Juncional** que ocorre quando essas bolhas se espalham pelo corpo todo, inclusive na mucosa da boca, no esôfago e nos intestinos, o que aumenta a dificuldade para engolir e compromete a absorção dos alimentos.

Nos pacientes desnutridos, os problemas de cicatrização se agravam e o prognóstico pode não ser favorável.

O diagnóstico da Epidermólise Bolhosa leva em conta os sintomas, especialmente a localização e a aparência das bolhas, assim como o histórico clínico do paciente e de sua família. Exames, como microscopia eletrônica e biópsia, são de grande ajuda para o diagnóstico diferencial.

Ainda não se conhece a cura para a Epidermólise Bolhosa, o tratamento deve ser multidisciplinar e voltar-se para o alívio da dor e para evitar o agravamento das lesões e a desnutrição.

A cirurgia pode ser um recurso necessário quando as cicatrizes provocaram o estreitamento do esôfago, a ponto de impedir a alimentação adequada do paciente ou quando houve degeneração dos pés e mãos.

Conto, pois, com o apoio dos nobres Pares.

JOSÉ ANTÔNIO KACHAN JÚNIOR
Dr. Kachan Jr.

