



FACULDADE DE CIÊNCIAS GERENCIAIS DE MANHUAÇU

O desafio da rede de cuidados paliativos bem estruturada para doenças raras e degenerativas no Brasil: análise de centro de pesquisa referência à luz da NBR 9050, Desenho Universal e Portaria 199.

KAREN DOS REIS CÉSAR

**MANHUAÇU / MG
2018**



KAREN DOS REIS CÉSAR

O desafio da rede de cuidados paliativos bem estruturada para doenças raras e degenerativas no Brasil: análise de centro de pesquisa referência à luz da NBR 9050, Desenho Universal e Portaria 199.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no Curso Superior de Arquitetura e Urbanismo da Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, como requisito parcial à obtenção do título de Arquiteto e Urbanista em Arquitetura e Urbanismo.

Área de Concentração: Arquitetura
Orientador: Lucimagno Maia Costa

**MANHUAÇU / MG
2018**



KAREN DOS REIS CÉSAR

O desafio da rede de cuidados paliativos bem estruturada para doenças raras e degenerativas no Brasil: análise de centro de pesquisa referência à luz da NBR 9050, Desenho Universal e Portaria 199.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no Curso Superior de Arquitetura e Urbanismo da Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, como requisito parcial à obtenção do título de Arquiteto e Urbanista em Arquitetura e Urbanismo.

Área de Concentração: Arquitetura
Orientador: Lucimagno Maia Costa

Banca Examinadora

Data de Aprovação:

Especialista em Arquitetura e Engenharia em estabelecimentos Assistenciais de Saúde Lucimagno Maia Costa; FACIG

Titulação e Nome do Professor Convidado; FACIG

Titulação e Nome do Professor Convidado; FACIG

MANHUAÇU / MG



O desafio da rede de cuidados paliativos bem estruturada para doenças raras e degenerativas no Brasil: análise de centro de pesquisa referência à luz da NBR 9050, Desenho Universal e Portaria 199.

***Autora: Karen dos Reis César
Orientador: Lucimagno Maia
Arquitetura e Urbanismo – 9º Período
2018***

Resumo: O presente artigo, tem em sua finalidade, estudar um tema de muita importância na atualidade, contribuir com a produção de informações destinadas a orientar o planejamento de ambientes construídos designados a pesquisa e vivência para portadores de doenças raras e degenerativas. Com base em pesquisas, juntas, as sete mil doenças raras acometem cerca de 13 milhões de pessoas no Brasil. E diante da baixa incidência das doenças raras no país, há um grande descaso de órgãos públicos na carência de suporte necessário para tratar e viver de maneira confortável, esta é uma questão problemática. Através do estudo das necessidades de seus usuários, compartilhar conclusões extraídas, apresentando novas tecnologias de diagnósticos, visando novos horizontes para o rumo das doenças, e pela luta em prol de seus avanços na descoberta de conhecimentos. Se faz necessário uma arquitetura voltada para essas pessoas, inovando em pesquisas e estudos proporcionando melhor qualidade de vida a pessoas afetadas por doenças raras e degenerativas no Brasil e na região sudeste.

Palavras Chave: Saúde, Brasil, Doenças Raras Doenças Degenerativas.

1. INTRODUÇÃO

Doenças raras e degenerativas são aquelas que levam a uma gradual lesão tecidual de caráter irreversível e evolutivo, muitas delas sem cura ou tratamento efetivo, geralmente limitante sobre as funções vitais, principalmente as de natureza neurológica, óssea e muscular. Elas são assim chamadas porque provocam a degeneração da estrutura das células e tecidos afetados e podem envolver todo o organismo.

De acordo com a ABC MED (2015) estima-se que haja 7 mil doenças raras diagnosticadas, sendo 80% delas de origem genética. Outras se desenvolvem como infecções bacterianas e virais, alergias, ou têm causas degenerativas. A maioria (75%) se manifesta ainda na infância dos pacientes. Juntas, as 7 mil doenças raras conhecidas acometem mais de 350 milhões de pessoas em todo mundo e 13 milhões de pessoas no Brasil. O desafio é considerável, levando-se em conta que 95% das doenças raras não possuem tratamento e dependem de uma rede de cuidados paliativos que garantam ou melhorem a qualidade de vida dos pacientes.

No Brasil, pacientes com doenças raras e degenerativas enfrentam diversas barreiras para conseguir tratamento especializado e medicamentos. Como não existe uma política integrada de tratamento desses males, visto que no Brasil a incidência dessas doenças é baixa, o atendimento ocorre de forma fragmentada além de não possuir uma política ou programa específico para doenças raras. O que se vê são ações isoladas voltadas para esse campo, e que apresentam algum grau de dispersão.

Outro problema é o déficit de estrutura especializada no desenvolvimento de pesquisas a respeito e o fato de a maior parte dos centros de estudo de doenças raras se concentrarem apenas nas áreas mais ricas do Brasil.

Segundo um estudo da BBC Notícias (2013), o fato de o Brasil não possuir uma política oficial específica para doenças raras não significa que os pacientes não recebam cuidados e tratamento. Os medicamentos acabam chegando até eles, na maioria por via judicial. O SUS, de uma maneira ou de outra, atende essas pessoas – porém, sem planejamento, com grande desperdício de recursos públicos e prejuízo para os pacientes. Faltam pesquisas e informações sobre essas doenças; o que compromete ou retarda o diagnóstico – e, muitas vezes, o próprio sistema de saúde não oferece meios para que seja realizado a tempo.

De acordo com a Interfarma, enquanto a média mundial para aprovação de pesquisas clínicas varia de três a quatro meses, no Brasil é preciso esperar o triplo do tempo pela falta de estrutura para novas buscas de informações destinada a esse público. Por essa razão, o país tem perdido oportunidades importantes e, como consequência, estreitado mais esta via de acesso dos doentes a acompanhamento por um corpo clínico de excelência.

Como idealizar e o que deve ser considerado no planejamento de ambientes destinados ao estudo e a portadores de doenças raras e degenerativas?

O artigo tem como intuito estudar a viabilidade de uma estrutura voltada para o auxílio contra doenças como a Esclerose Múltipla, Doença de Crohn, Hemofilia, Hipotireoidismo Congênito etc., dentro da sociedade, um Centro de Pesquisa e Interação para portadores de Doenças Raras e Degenerativas, com referência para a região Sudeste de acordo com a NBR 9050, que traz consigo o conceito de integrar ambientes para convívio, pesquisa e informações médicas em um mesmo espaço.

2. DESENVOLVIMENTO

2.1. Referencial Teórico

2.1.1. Doenças Raras e Degenerativas – Caracterização

Segundo definição do Ministério da Saúde, classificam-se como “raras” doenças que afetam 65 pessoas a cada 100 mil ou 1,3 pessoa a cada duas mil. São condições geralmente crônicas e degenerativas, com alto grau de morbimortalidade, muitas delas sem cura ou tratamento efetivo. Apesar de não haver consenso quanto ao número exato, estima-se que existem entre seis e oito mil doenças raras, 80% delas são de origem genética, sendo em muitos casos hereditárias (EURODIS, 2005). Elas atingem de 6% a 8% da população da Europa e dos Estados Unidos, o equivalente a 55 milhões de pessoas. O grande número de diferentes doenças caracterizadas como raras, faz com que haja um elevado montante de pessoas portadoras de alguma dessas patologias. Devido a raridade, o reduzido mercado consumidor torna difícil, caro e arriscado o desenvolvimento de pesquisas que viabilizem a produção de medicamentos para o seu tratamento, fazendo com que essa questão passe a ser, não apenas um problema de saúde pública, mas também um problema econômico e social (HEEMSTRA, 2008b, p.545).

Uma doença degenerativa é aquela que vai gradualmente comprometendo funções vitais, como a Doença de Alzheimer e o Diabetes. As doenças degenerativas atuam de forma evolutiva, ou seja, vão agravando o quadro do paciente ao passar do tempo, e são irreversíveis. Existem tratamentos para controlar a evolução da doença, mas este tipo de patologia ainda não tem cura. (ABC MED, 2015)

A palavra degenerativa vem de degenerar, que em sua etimologia quer dizer perder as qualidades essenciais. Na medicina, o adjetivo degenerativo corresponde a característica de células e tecidos que vão perdendo a sua função, tornando-se essencialmente básicos e que, portanto, não controlam mais a atividade às quais deveriam ser peça-chave no funcionamento do corpo. Com isto, muitos doentes perdem a mobilidade, a memória, músculos param de trabalhar e dificultam a atividade dos órgãos internos, razões que podem levar à morte. Mas acompanhado devidamente por uma equipe médica e profissionais habilitados da área da saúde além de estudos para a evolução e descobertas nos tratamentos, o paciente com doença degenerativa pode desfrutar de uma vida confortável com intervenções que retardam o desenvolvimento da doença (PADILHA; CABRAL, 2016).

Recomenda-se que a abordagem adotada com seus portadores seja multidisciplinar, envolvendo clínicos gerais, pediatras, médicos especialistas, sociólogos e profissionais do serviço social, dentre outros, e que esta conserve uma ligação permanente entre pesquisas, atenção básica e cuidados hospitalares (OLIVEIRA, 2012).

Esper (2004) sustenta que, visando prover uma atenção adequada a estas patologias, recomendam-se ações nos seguintes campos: a) informação; b) formação e pesquisa; c) diagnóstico; d) organização: iniciativas, planos e programas; e) gestão sócio-sanitária; f) associativismo; g) apoios e ajudas sociais.

Entre as doenças raras (DR's) estão males como a esclerose lateral amiotrófica (doença degenerativa dos neurônios motores), o hipotireoidismo congênito, a doença de Pompe (mal genético que causa hipertrofia cardíaca na infância), a fibrose cística do pâncreas ou do pulmão e até mesmo a doença celíaca (intolerância ao glúten) (LAB NETWORK, 2015).

2.1.2. A situação no Brasil

De acordo com a BBC News, no Brasil, estima-se que há entre 13 e 15 milhões de pessoas com alguma doença rara. Por serem condições incomuns, o correto diagnóstico leva, na maioria dos casos, muito tempo para ser concluído. Além disso, não existe tratamento efetivo para o controle de grande parte das doenças raras atualmente identificadas. Estima-se que apenas 10% delas possuem algum tratamento medicamentoso específico que, em um número considerável de casos, são medicações de alto custo. O Art. 196 da constituição federal afirma que

A saúde é direito de todos e dever do Estado, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso universal e igualitário às ações e serviços para (sua promoção, proteção e recuperação BRASIL, 2016, p.118).

Portanto, está expressamente instituído pela constituição, que é papel do ESTADO prover a população com assistência à saúde, não podendo haver nenhuma discriminação ou forma de favorecimento em determinado setor ou classe social.

A Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014, institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Ela objetiva reduzir a mortalidade, contribuir para a redução da morbimortalidade e das manifestações secundárias e a melhoria da qualidade de vida das pessoas, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno, redução de incapacidade e cuidados paliativos. Ela estabelece a criação de Serviços de Atenção Especializada e Centros de Referência em Doenças Raras, e deverão oferecer assistência especializada e integral, prestada por equipe multidisciplinar (BRASIL, 2014).

No entanto, o fato de o Brasil já possuir uma política oficial específica para doenças raras não significa, porém, que os pacientes já recebam cuidados e tratamento. Os medicamentos acabam chegando até eles, na maioria por via judicial. E o SUS, de uma maneira ou de outra, atende essas pessoas – porém, de forma fragmentada, sem planejamento, com grande desperdício de recursos públicos e prejuízo para os pacientes (DE PESQUISA, 2013)

Outro problema é o déficit de estrutura para desenvolver pesquisas a respeito e o fato de a maior parte dos centros de estudo de doenças raras se concentrarem apenas nas áreas mais ricas do Brasil. De acordo com a Interfarma, faltam pesquisas e informações sobre essas doenças; os profissionais da área carecem de treinamento e capacitação – o que compromete ou retarda o diagnóstico – e, muitas vezes, o próprio sistema de saúde não oferece meios para que seja realizado a tempo.

Evidencia-se a necessidade de construção de uma pauta contínua sobre as doenças raras no Brasil, capaz de promover de fato o acesso universal e integral das pessoas afetadas ao sistema público de saúde, e buscar soluções para minorar sofrimentos que ameaçam a própria continuidade da família.

Um levantamento feito pela Interfarma revela que a adoção de uma política nacional para doenças raras não deve provocar a elevação dos gastos públicos com o diagnóstico. Embora seja de se esperar um aumento no número de pacientes diagnosticados, um sistema preparado e com profissionais capacitados para atender a demanda acabaria promovendo uma redução na ocorrência de diagnósticos errados ou imprecisos e, como consequência, na realização de procedimentos desnecessários (INTERFARMA, 2013).

O diagnóstico tardio faz com que a doença evolua rapidamente e atinja estágios crônicos e incapacitantes, tornando o tratamento mais sacrificante e pouco efetivo para o paciente. O sistema público, por sua vez, é obrigado a atender as situações mais complexas geradas pela evolução das doenças – como internação e medicamentos – que acarretam custos mais elevados. Há ainda um contingente de pacientes que continuam gravitando na órbita do sistema de saúde sem jamais receber diagnóstico, tornando clara a necessidade de intensificar esforços tanto na atenção e assistência como na área da pesquisa.

Se destacam entre a Lei nº 15.669 de 12 de Janeiro de 2015, que dispõe sobre a política de Tratamento de Doenças Raras no Estado de São Paulo:

- Definição de assistência e acolhimento por meio de rede com Centros de Referência composto por médicos especializados;
- Equipe multidisciplinar de apoio, oferecendo prestação de assistência médica, de reabilitação e farmacêutica;
- A Unidade deve ser capaz de realizar o diagnóstico e o mapeamento das doenças raras, servindo inclusive como um centro de pesquisa, ensino e extensão, entre outras atribuições (INTERFARMA, 2013).

Porém, diversos pacientes e familiares têm buscado no exterior alternativas de tratamento para suas doenças, algumas delas, no entanto de caráter duvidoso e sem bases científicas.

De acordo com Salmo Raskin, especialista em genética e professor do curso de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), as doenças raras, em conjunto, são a segunda causa de mortalidade infantil no Brasil e, apesar disso, não há qualquer política pública voltada para esta população, provavelmente em virtude dos custos de pesquisas e tratamento. Segundo Raskin, as dificuldades burocráticas e o desinteresse desestimulam laboratórios estrangeiros a fornecerem medicamentos experimentais para este público no Brasil (VITAL, 2016)

Espera-se que as pessoas com doenças, ampliem a sua qualidade de vida, uma vez que a partir desse formato de cuidado terão redução do desenvolvimento de deficiências adicionais, bem como de mortalidade.

2.1.3. As pesquisas clínicas em doenças raras: desafios e obstáculos

A realização de pesquisas clínicas para verificação da segurança e eficácia de medicamentos representa uma possibilidade importante de o país receber investimentos e disponibilizar tratamentos inovadores para os pacientes. Porém, a burocracia do governo tem prejudicado a participação do Brasil nos protocolos de pesquisa multicêntricos, nos quais grupos de pesquisadores de diferentes países conduzem testes clínicos simultâneos para determinado tipo de doença.

Segundo informações da Interfarma, enquanto a média mundial para aprovação de pesquisas clínicas varia de três a quatro meses, no Brasil é preciso esperar o triplo do tempo. Por essa razão, o país tem perdido grandes oportunidades de integrar importantes protocolos multicêntricos e, como consequência, estreitado mais esta via de acesso dos doentes a medicamentos e informações. No caso das doenças raras, os estudos que envolvem múltiplos países e centros têm grande peso, uma vez que, devido à baixa prevalência, os pacientes são recrutados em diversas partes do mundo (INTERFARMA, 2013).

Mas este não é o único desestímulo no país aos patrocinadores das pesquisas e ao desenvolvimento de medicamentos. Por força de uma resolução do Conselho Nacional de Saúde, os patrocinadores de estudos clínicos devem continuar a fornecer aos pacientes, para o resto de suas vidas, o tratamento testado, quando houver algum

benefício ao paciente, mesmo sem aprovação da Anvisa. Diante da baixa incidência das doenças raras, esta é uma questão problemática, uma vez que o patrocinador terá que fornecer o medicamento gratuitamente para a quase totalidade do seu mercado consumidor (LAB NETWORK, 2015).

Adicionalmente, estudos epidemiológicos, incluindo os observacionais que avaliam a história natural das doenças, são pré-requisitos para cálculos de custo-benefício, quando novas e dispendiosas terapias estão disponíveis, e para estimular o desenvolvimento de novas opções de tratamento. O desenvolvimento de centros de apoio auxilia na pesquisa e divulgação das doenças raras, tanto para o público em geral, quanto para os profissionais que atuam na área. Um bom exemplo foi estabelecido nos Estados Unidos pelo National Institute of Health (NIH) em 2002. Consiste na Rede de Pesquisa Clínica em Doenças Raras (Rare Diseases Clinical Research Network – RDCRN) e conta com 19 consórcios estudando aproximadamente 90 doenças raras em 97 instituições acadêmicas (Bavisetty *et al.*, 2013). No Brasil, podemos citar como exemplo algumas redes sobre doenças ou grupos de doenças específicas, tais como a Rede MPS Brasil, e a Rede EIM Brasil. Tais Redes, também ligadas a instituições acadêmicas, agregam informações de diversos centros que prestam atendimento aos pacientes e têm por objetivo, além de divulgar as doenças, reunir dados que permitam traçar um perfil epidemiológico destas, mostrando o quanto são prevalentes e criando subsídios para a implementação de políticas de atenção a estes pacientes (DE BOER; BALDO; GIUGLIANI, 2014).

É importante destacar que algumas doenças são classificadas como raras pela baixa frequência com que ocorrem na população. Entretanto, nem sempre as pessoas acometidas recebem o diagnóstico precoce e, além disso, são poucas as opções terapêuticas e raras as pesquisas científicas nessa área. São doenças que contribuem para o aumento da morbidade e da mortalidade, principalmente, a infantil, e cujos riscos de complicações evitáveis e mortes decorrentes de diagnóstico tardio podem fragilizar todo o sistema familiar da pessoa afetada.

O conhecimento acerca das doenças raras e a identificação de grupos de risco por meio de estudos epidemiológicos são relevantes para prevenção e tratamento delas (Forman *et al.*, 2012). Estudos sobre a incidência de doenças raras são de interesse de profissionais da saúde, de autoridades da saúde, de pacientes e suas famílias, de associações de pacientes e de centros de pesquisa envolvidos com o diagnóstico e o desenvolvimento nas buscas para quem padece destas condições. Além disso, as informações geradas neste tipo de estudo são importantes para as autoridades estimarem o peso dessas doenças para a sociedade e considerarem a implantação de programas de tratamento e prevenção.

Nos últimos anos os cientistas têm possibilitado um melhor conhecimento sobre as doenças degenerativas, minimizando os efeitos colaterais dos tratamentos e medicamentos que têm aparecido para controlar os sintomas. No entanto, as causas destas doenças ainda são desconhecidas e é essencial o apoio da sociedade à investigação científica nesta área para que depois de descobertas as origens e mecanismos destas doenças se possam desenvolver tratamentos preventivos e mais adequados aos sintomas de cada uma destas doenças (SOUZA, 2017).

2.1.4. O apoio e acolhimento a família de portadores de Doenças Raras

As pessoas com alguma doença rara encontram problemas de atraso e falha no diagnóstico, falta de informação acerca da doença, falta de referências para profissionais qualificados, falta de disponibilidade de cuidados com qualidade,

escassez de benefícios sociais, fraca coordenação dos cuidados de internamento e de consultas externas, autonomia reduzida e dificuldade na integração no mundo do trabalho e no ambiente social e familiar. A ausência no acolhimento criada, em grande parte, pelo Estado faz com que a família dos pacientes seja a responsável por criar as condições do cuidado, busca de informações e, muitas vezes, para conseguir um diagnóstico conclusivo (VITAL, 2016).

Com a ausência do Estado diante do acolhimento e o atendimento do paciente, as pessoas que convivem com a realidade das doenças raras se apresentam aflitas, angustiadas e à procura de qualquer apoio. Ao paciente cabe a consternação de conviver com os sintomas da doença que, invariavelmente, passa pela discriminação que a sociedade civil confere àqueles que não se enquadram no modelo de normalidade. Sofre, ainda, com o seu envolvimento como alvo de pesquisas, cujos resultados, na maioria das vezes, ficam longe da sua compreensão e conhecimento. Os pais, mães e familiares, são abandonados à sua sorte, vivendo na busca incessante de informações e na procura de resposta para as necessidades dos pacientes. Debatem-se quotidianamente com o inalcançável – a cura da doença. Nos seus esforços, cruzam-se com outros agentes que, na maioria das vezes, desconhecem as suas reais necessidades e têm agendas específicas, que estão longe de ter o paciente como centro de preocupação. As associações da sociedade são um ponto de apoio fundamental para pacientes e familiares, mas a pesquisa revelou, também, as fragilidades que estas apresentam. O apoio que as associações conseguem fornecer àqueles que procuram ajuda é indiscutível. Das informações que elas fornecem sobre a doença e os sintomas, até à indicação dos profissionais de saúde para o correto atendimento, possuem como premissa o compromisso de acolher as pessoas que passam por uma situação semelhante ao que já vivenciaram no passado. Com recursos escassos, trabalhos voluntários e a necessidade de realizar atividades na comunidade para conseguir apoio financeiro, a grande maioria das associações estão longe do que se tem designado como Organizações de Pacientes.

2.1.5. Mortalidade por Doenças Raras na região Sudeste

Avaliando a distribuição de acordo com o local de residência, na Tabela 1, encontrou-se a maior concentração na Região Sudeste (54%), apresentando 27,94% dos casos de óbitos por DR's em São Paulo e 20,81% dos casos na Região Nordeste, porém avaliando as Macrorregiões quanto aos Coeficientes de Mortalidade, os maiores valores foram encontrados nas regiões Sudeste e Centro-Oeste, sendo de 2,15 e de 2,22, respectivamente. As regiões Sudeste e Centro-Oeste possuem então o maior nível de concentração dos casos de óbitos, uma vez que ultrapassam o Coeficiente de Mortalidade do Brasil de 1,68.

Na presente pesquisa ressaltou-se a importância da produção de conhecimento epidemiológico para Doenças Raras no Brasil. As lacunas de informação impossibilitam ao formulador de políticas em saúde ou a quem toma as decisões o planejamento estratégico de ações de prevenção ou de promoção de saúde da população afetada. Conclui-se que novas iniciativas no campo da produção, tradução e disseminação do conhecimento nesse campo precisam urgentemente ser adotadas, implicando em redução de itinerários terapêuticos e de judicialização e minimização de gastos não programados para o Sistema Único de Saúde.

Tabela 1. Número de óbitos e Coeficiente de Mortalidade por Doenças Raras que tiveram seu Protocolo Clínico e Diretrizes terapêuticas aprovadas, por UF e Macrorregião. Brasil, 2002 a 2012.

| UF/Macrorregião | Número | % | CM |
|----------------------------|--------|-------|------|
| Região Norte | 2056 | 5,96 | 1,24 |
| Rondônia | 191 | 0,55 | 1,14 |
| Acre | 107 | 0,31 | 1,43 |
| Amazonas | 532 | 1,54 | 1,46 |
| Roraima | 70 | 0,20 | 1,56 |
| Pará | 869 | 2,52 | 1,10 |
| Amapá | 66 | 0,19 | 0,98 |
| Tocantins | 221 | 0,64 | 1,53 |
| Região Nordeste | 7182 | 20,81 | 1,26 |
| Maranhão | 663 | 1,92 | 0,96 |
| Piauí | 589 | 1,71 | 1,75 |
| Ceará | 1213 | 3,52 | 1,34 |
| Rio Grande do Norte | 410 | 1,19 | 1,22 |
| Paraíba | 455 | 1,32 | 1,13 |
| Pernambuco | 1123 | 3,25 | 1,19 |
| Alagoas | 288 | 0,83 | 0,86 |
| Sergipe | 304 | 0,88 | 1,39 |
| Bahia | 2137 | 6,19 | 1,39 |
| Região Sudeste | 18666 | 54,10 | 2,15 |
| Minas Gerais | 4339 | 12,58 | 2,04 |
| Espírito Santo | 733 | 2,12 | 1,94 |
| Rio de Janeiro | 3955 | 11,46 | 2,31 |
| São Paulo | 9639 | 27,94 | 2,16 |
| Região Sul | 3342 | 9,69 | 1,12 |
| Paraná | 2140 | 6,20 | 1,88 |
| Santa Catarina | 1010 | 2,93 | 1,53 |
| Rio Grande do Sul | 192 | 0,56 | 1,78 |
| Região Centro-Oeste | 3258 | 9,44 | 2,22 |
| Mato Grosso do Sul | 497 | 1,44 | 1,95 |
| Mato Grosso | 509 | 1,48 | 1,61 |
| Goiás | 1527 | 4,43 | 2,42 |
| Distrito Federal | 725 | 2,10 | 2,71 |
| Brasil | 34504 | | 1,68 |

Fonte: MS/SVS/CGIAE - Sistema de Informações sobre Mortalidade - SIM; IBGE - Censos Demográficos: 1980, 1991, 2000 e 2010; IBGE - Contagem Populacional: 1996; IBGE - Estimativas preliminares para os anos intercensitários dos totais populacionais, estratificadas por idade e sexo pelo MS/SGEP/Datasus: 1981-1990, 1992-1999, 2001-2006; IBGE - Estimativas elaboradas no âmbito do Projeto UNFPA/IBGE (BRA/4/P31A) - População e Desenvolvimento. Coordenação de População e Indicadores Sociais: 2007-2009; e IBGE - Estimativas populacionais enviadas para o TCU, estratificadas por idade e sexo pelo MS/SGEP/Datasus: 2011- 2012.

2.2.1. A Arquitetura Hospitalar e Humanizada

Ainda que tenha alcançado maior evidência somente nas últimas duas décadas, nos últimos anos tem se falado cada vez mais da importância da arquitetura em função de proporcionar o bem-estar e demonstrar a melhora no dia a dia da população em termos de saúde. O conceito/política de humanização na atenção à saúde é atualmente um elemento imprescindível dentro de um adequado planejamento e da prática assistencial que promova o conforto e a qualidade em atendimento e espaços. Existem vários métodos para que se alcance esse resultado. Desta forma, vê-se ganhar cada dia mais espaço, tanto dentro quanto fora do ambiente hospitalar a política ou conceito de humanização. A busca da melhor adequação e atendimento às pessoas avança e

há uma preocupação da satisfação de outras necessidades mais básicas aliadas ao tratamento da saúde. Essa nova forma de encarar o ambiente físico importante em um processo terapêutico, tem transformado hospitais, clínicas e consultórios em ambientes agradáveis, inteligentes e aconchegantes, para ajudar diretamente na recuperação de pacientes.

O desenvolvimento de um projeto arquitetônico que se preocupa em oferecer um atendimento humanizado, assim como qualquer outro estabelecimento assistencial de saúde, já é em si um processo complexo que necessita invariavelmente entender qual diversidade de compatibilidades físico-funcionais e requisitos técnicos deverão ser feitos. Foi comprovado que um ambiente mais receptivo, no mínimo, relaxa e diminui o estresse, e a ordem da visão arquitetônica especializada na área da saúde é fazer quem está sob cuidados se sentir em casa. Ou seja, solução projetual, ainda em sua fase de concepção deve se preocupar em adequar-se à flexibilidade que cada espaço necessita em relação às diferentes demandas de uso das condições (por exemplo, físicas dos usuários) além de preocupar-se em oferecer conforto ambiental, interação com o local e identificação.

Eis um dos momentos mais importantes e de fundamental relevância na composição dos conceitos de humanização: a percepção do quanto o conforto dos fatores ambientais podem contribuir. Deve-se considerar que, muitas vezes, esse mesmo ambiente pode tornar-se a residência temporária – ambiente primário dos seus principais usuários pacientes e profissionais de saúde (BITENCOURT, 2003).

2.2. METODOLOGIA

As principais ferramentas utilizadas nessa pesquisa de classe descritiva são: pesquisa bibliográfica, consulta a normas e estatutos pertinentes para análise técnica.

A pesquisa bibliográfica proporcionou o esclarecimento da temática, delimitando o problema de estudo, por meio de análise das contribuições culturais e científicas existentes sobre o tema. Foram de grande valia a consulta e leitura de livros, dissertações, artigos acadêmicos e teses tanto de arquitetura hospitalar quanto de temas relacionados a doenças raras, bem como órgãos oficiais de pesquisas e estatísticas relacionadas ao assunto para alcançar o embasamento necessário ao desenvolvimento do mesmo.

A análise técnica é fundamentada na Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014, que institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, e aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Outra fonte de pesquisa da Associação Brasileira de Normas Técnicas (ABNT) é a Norma Brasileira (NBR) 9050/2004, Acessibilidade a Edificações, Mobiliário, Espaços e Equipamentos Urbano. Nesta norma são designadas instruções sobre parâmetros técnicos, medidas e critérios antropométricos que são de suma importância para elaborar um projeto arquitetônico, atendendo às necessidades de acessibilidade e do desenho universal, dessa forma há como facilitar a vida de pessoas que possuem a mobilidade reduzida e necessidades especiais.

O estudo de caso, que busca comprovar como a arquitetura influencia e se alia a utilização do espaço, tem por objetivo investigar as relações e obter dados sobre percepção e atitudes dos usuários para com os ambientes construídos direcionados integralmente para a pesquisa e interação de pessoas com Doenças Raras. A escolha

recaiu sobre o Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY (Universidade da Cidade de Nova Iorque). Este estudo de caráter empírico, baseou-se em uma estratégia qualitativa de pesquisa, buscando conhecer as características desses espaços, complementando todo o tema abordado.

2.3. RESULTADOS

2.3.1. Análise dos dados

2.3.1.1. Análise Técnica – Desenho Universal e NBR 9050

Dentre os métodos adotados como fundamentais para embasamento da elaboração desse projeto, está o Desenho Universal ou D.U. como se tornou conhecido entre os profissionais da área, tem como seu principal objetivo, planejar e executar espaços para uso do maior número de pessoas possível, sem exceção, dando assim um apoio para projetos de extrema importância.

Trata-se de um instrumento capaz de democratizar a vida de todas as pessoas, sejam quais forem os seus limites físicos, permitindo assim seu acesso, conforto, acessibilidade e mobilidade em todos os lugares, onde desejam estar, não somente no âmbito doméstico como também em estruturas urbanas, prédios públicos e estruturas voltadas para o âmbito da saúde e mostra que *“se um lugar não está pronto para receber todas as pessoas sem distinção, o lugar é deficiente”* (FROTA, 2010).

A origem da expressão “Desenho Universal ou Universal Design”, vem do arquiteto norte-americano Ronald Mace, que é uma vítima de poliomielite desde os nove anos de idade, usuário de cadeira de rodas e respirador artificial. Ron Mace enfrentou ao longo de sua vida todo tipo de dificuldade causado por suas limitações físicas, e de outras naturezas que o levou, como arquiteto, a lutar contra essas barreiras e influenciar, articular e finalmente promover uma mudança de paradigmas nos projetos de arquitetura e design, procurando com o D.U., resultado de suas experiências próprias e constante pesquisa, criar ambientes universais, que pudessem receber todo tipo de pessoas, sem distinção, além de promover a acessibilidade e mobilidade a todos, lembrando que acessibilidade é atributo do local e do projeto, enquanto mobilidade é a facilidade, conforto e espontaneidade com que o usuário se locomove. A NBR 9050, de 2015, estabelece critérios e parâmetros técnicos a serem observados em projeto, construção, instalação e adaptação de edificações, mobiliário, espaços e equipamentos urbanos às condições de acessibilidade.

Com a utilização dos conceitos do D.U. e da NBR 9050 na arquitetura, locais de uso frequente como banheiros, por exemplo, devem ser dotados com barras de segurança, pisos antiderrapantes e espaço adequado para locomoção e conforto do usuário, como mostra na figura 1.

Figura 1. Detalhes de um banheiro dentro dos padrões da NBR 9050 e D.U



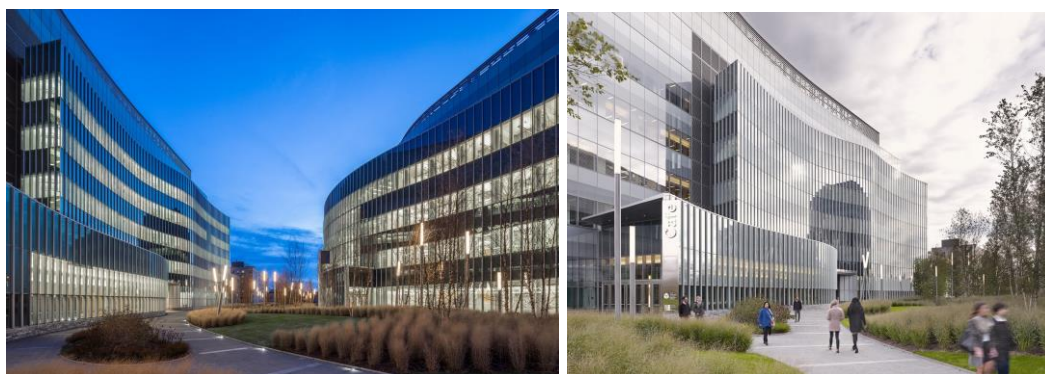
Fonte: Manual do Desenho Universal.

Observando com clareza, entende-se que o D.U. juntamente com a NBR 9050 transformam a maneira de se viver, onde problemas de acessibilidade são solucionados e com isso pode-se levar uma vida normal na medida do possível.

2.3.2. Estudo de caso

No Brasil é inexistente a concepção de espaços voltados unicamente para a pesquisa e acolhimento a pessoas portadoras de doenças raras e degenerativas, com isso, o principal exemplo utilizado como referência para elaboração deste projeto, fora do país, é o Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY (Universidade da Cidade de Nova Iorque), reconhecida como uma instituição de pesquisa a nível mundial e oferece instalações de última geração, fazendo assim com que essa obra possua grande importância ao trabalho que será desenvolvido.

Figura 2 e 3: Fachada Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY

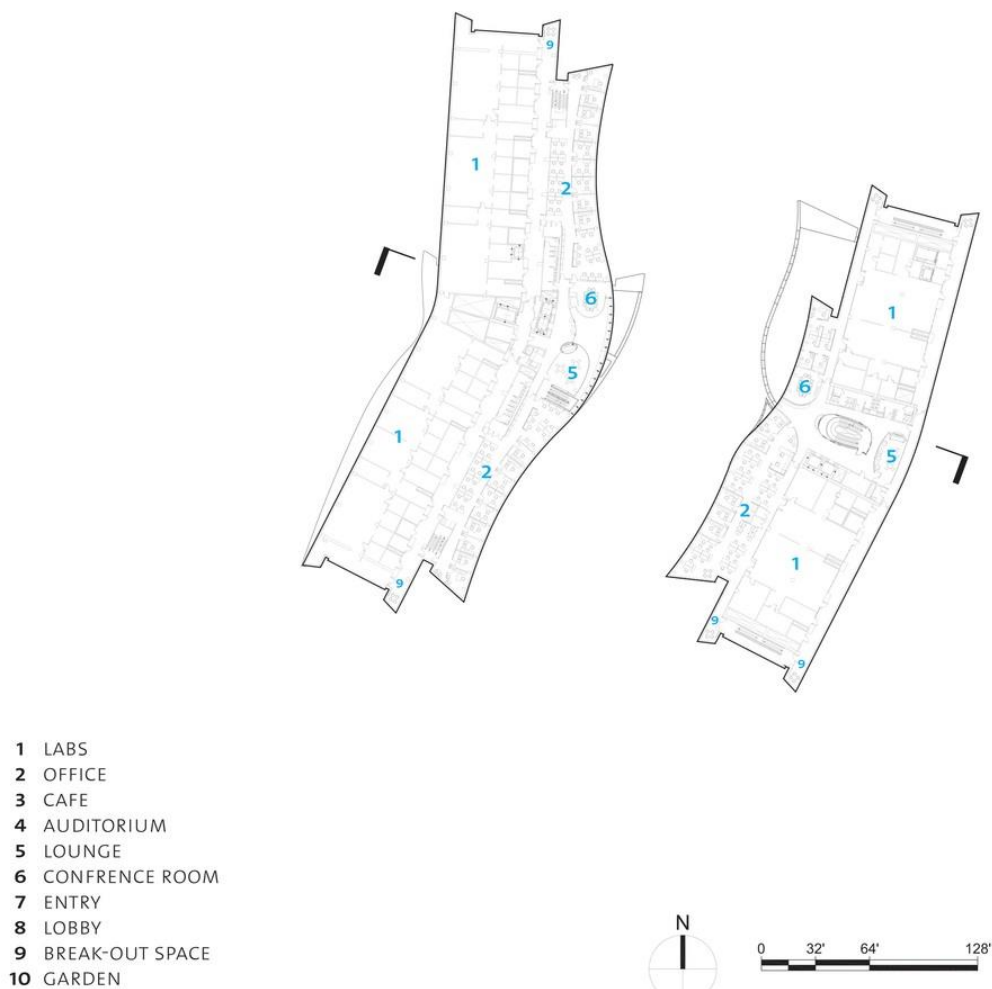


FONTE: DELAQUA, Víctor 2017.

O Centro de Pesquisa e Ciências Avançadas oferece uma presença positiva para toda a região e serve como um ímã para os reconhecidos pesquisadores nacionais e internacionais. Um ponto interessante, que pode ser utilizado como parâmetro para implementação deste projeto, é o fato da universidade buscar devolver a cidade todo o investimento que recebe através das pesquisas.

O complexo está projetado para abrigar uma ampla gama de iniciativas de pesquisa em variadas disciplinas, através do uso de uma "infraestrutura" modular que pode suportar os requerimentos de variados laboratórios. Os edifícios compartilham serviços que incluem a recepção, áreas de apoio e instalações. De acordo com a Figura 4 e 5, vemos que essa aplicação ajuda na funcionalidade e circulação dentro do prédio, setorizando e facilitando o acesso para ambientes como laboratórios, lanchonetes, auditório, administração, lobby, áreas livres e de convívio, jardins etc.

Figura 4 e 5. Setorização Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY



FONTE: DELAQUA, Victor 2017.



FONTE: DELAQUA, Victor 2017.

A disposição do estacionamento bem como as fachadas e o jardim, cria uma maior interação entre o interior, seu entorno e as pessoas que ali frequentam. A vegetação é bem exposta sua predominância rasteira ajuda na vista das fachadas entre os prédios, já que a fachada é disposta de brises e pele de vidro que impedem a vista interna do mesmo.

Figura 6 e 7. Corte transversal do Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY



- 1 LABS
- 2 OFFICE
- 3 CAFE
- 4 AUDITORIUM
- 5 LOUNGE
- 6 CONFERENCE ROOM
- 7 ENTRY
- 8 LOBBY
- 9 BREAK-OUT SPACE
- 10 GARDEN
- 11 COMMUNICATING STAIR
- 12 SHARED RESEARCH FACILITIES
- 13 OBSERVATORY
- 14 MECHANICAL

0 8' 16' 32'



FONTE: DELAQUA, Victor 2017.

Figura 8. Vista do Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY



FONTE: DELAQUA, Victor 2017.

Os arquitetos demonstram preocupação não só com o exterior, mas utiliza a humanização nos ambientes internos:

Figura 9 e 10. Interior do Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY



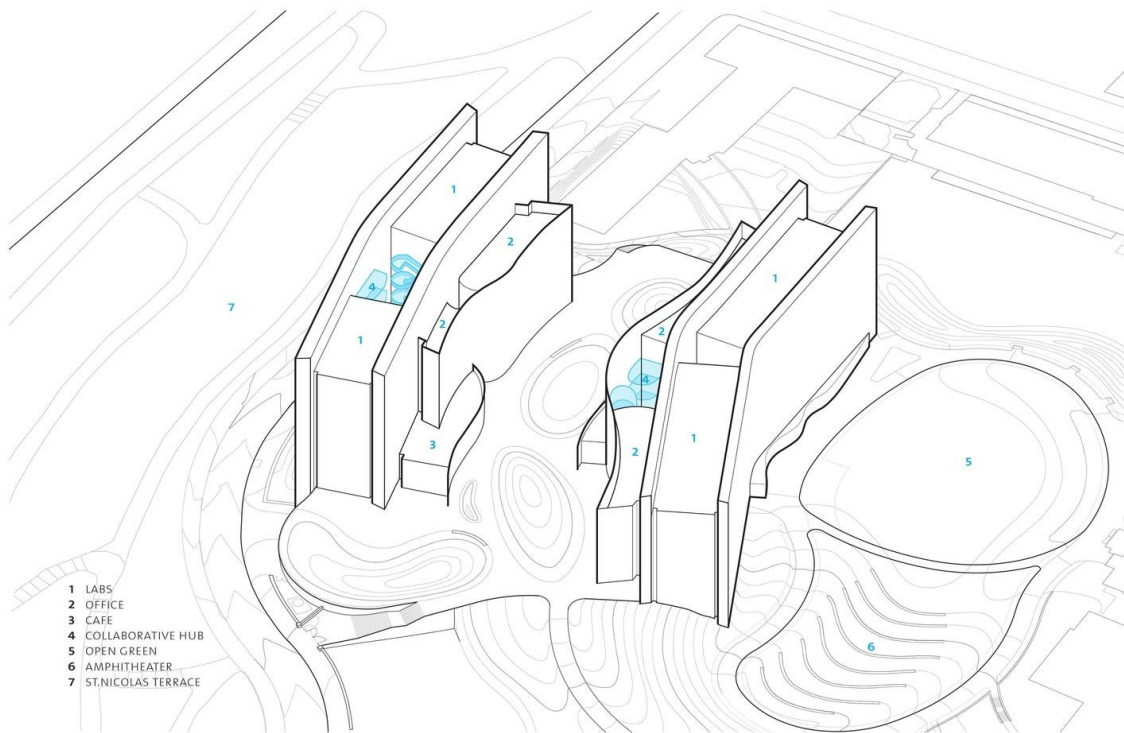
FONTE: DELAQUA, Victor 2017.

Figura 11. Implantação Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY



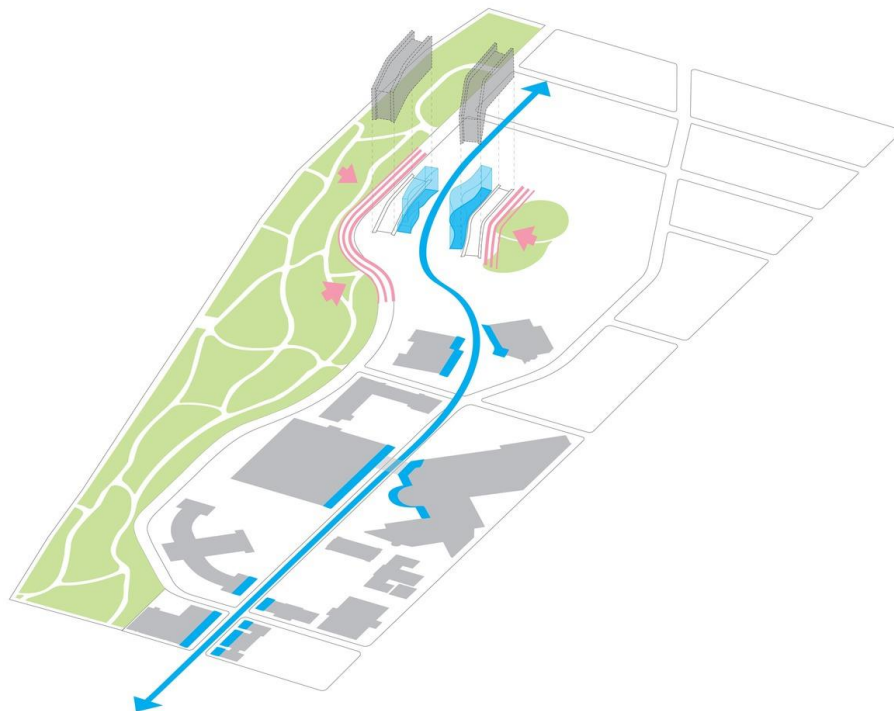
FONTE: DELAQUA, Victor 2017.

Figura 12. Implantação em perspectiva Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY



FONTE: DELAQUA, Victor 2017.

Figura 13. Diagrama Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY



FONTE: DELAQUA, Victor 2017.

A partir disso, o Centro de Pesquisas e Ciências Avançadas da CUNY, pode ser usado como modelo para implementação de outros centros e locais de interação, pois todo seu processo de criação e construção serve de base para o projeto em questão, os resultados são positivos e a aceitação da sociedade é grande, levando em consideração a boa aparência, a relevância e repercussão no mundo todo.

3. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Dado o exposto no presente artigo, percebemos que em nosso país, a carência de uma estrutura especializada no desenvolvimento de pesquisas a respeito, evidenciam ainda mais sua importância e como esse empreendimento pode ser positivo para a cidade e população. Certifica-se um tema de suma importância na atualidade, e que contribui com a produção de informações destinadas a orientar o planejamento de ambientes construídos designados aos portadores. Todo o material é devidamente embasado em autores que discorrem sobre o tema e sobre a necessidade de uma maior atenção a esses indivíduos por parte do poder público, pensando numa possível melhoria na qualidade de vida desses pacientes afetados pela doença.

Foi adotado como objetivo no decorrer do trabalho a necessidade de uma estrutura voltada para essas pessoas, com possibilidades de melhoras ao ambiente com o total suporte da arquitetura, inovando em pesquisas e estudos, aliado a um espaço que não só está articulado na busca de desenvolver e fomentar a produção de conhecimento científico, mas que também faça parte da recuperação e tratamento que o paciente procura.

Pensando nisso, o projeto tem como intuito inovar na arquitetura para a cidade e para toda região além da integração com o entorno, assim como foi abordado nas temáticas no decorrer da pesquisa. Possibilitando assim, a realização de um trabalho concluído de forma satisfatória.

4. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

AITH, F.; *et al.* Os princípios da universalidade e integralidade do SUS sob a perspectiva da política de doenças raras e da incorporação tecnológica. **Revista de Direito Sanitário**, v. 15, n. 1, p. 10-39, 2014.

AURELIANO, W. A. Trajetórias Terapêuticas Familiares: doenças raras hereditárias como sofrimento de longa duração. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 23, p. 369-380, 2018.

BARBOSA, R. L.; PORTUGAL, S. O Associativismo faz bem à saúde? O caso das doenças raras. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 23, p. 417-430, 2018.

BITENCOURT, Fábio. Conforto no Ambiente de Nascer: Reflexões e Recomendações Projetuais. **Orientadora: Profa. Claudia Barroso-Krause. PROARQ/FAU/UFRJ. Rio de Janeiro, 2003**

BOY, R. ; SCHRAMM, F. R . Bioética da proteção e tratamento de doenças genéticas raras no Brasil: o caso das doenças de depósito lisossomal. **Cadernos de Saúde Pública**, v. 25, n. 6, p. 1276-1284, 2009.

DOS SANTOS LUZ, G.; DA SILVA, M.R.S.; DEMONTIGNY, Francine. Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas. **Acta Paul Enferm**, v. 28, n. 5, p. 395-400, 2015.

ESPERT, A.N. Enfermedades raras: um nuevo capítulo de la medicina. **Anales de la Real Academia Nacional de Medicina**, v.121, n.1, p.139-155, 2004.

HAMERSCHLAK, N.; *et al.* Incidence of aplastic anemia and agranulocytosis in Latin America: the LATIN study. **Sao Paulo Medical Journal**, v. 123, n. 3, p. 101-104, 2005.

HEEMSTRA, Harald E. *et al.* Orphan drug development across Europe: bottlenecks and opportunities. **Drug discovery today**, v. 13, n. 15-16, p. 670-676, 2008.

INTERFAMA. Doenças Raras: Contribuições para uma Política Nacional. Edições Especiais Saúde. V. 5, n.8, 2013. Disponível em:

[ttp://www.interfarma.org.br/uploads/biblioteca/14-Doencas%20Raras%20-%20site.pdf](http://www.interfarma.org.br/uploads/biblioteca/14-Doencas%20Raras%20-%20site.pdf). Acessado em 22/04/2018.

JORENTE, M.J.V.; *et al.* Avaliação da arquitetura e design da informação de ambientes e-health: um projeto de colaboração internacional e interdisciplinar. **Pesquisa Brasileira em Ciência da Informação e Biblioteconomia**, v. 12, n. 2, 2017.

MARQUES, C. L. **Economia das doenças raras: uma análise econômica**. 2017. Trabalho de Conclusão de Curso.

MELO, D.G. *et al.* Qualificação e provimento de médicos no contexto da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde (SUS). **Interface-Comunicação, Saúde, Educação**, v. 21, p. 1205-1216, 2017.

Ministério da Saúde. Portaria Nº 199, DE 30 de Janeiro de 2014. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html. Acessado em 22/04/2018.

Ministério da Saúde. Portaria Nº 81 de Janeiro de 2009. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2009/GM/GM-81.htm>. Acessado em 22/04/2018

MOREIRA, M.C.N.; *et al.* Quando ser raro se torna um valor: o ativismo político por direitos das pessoas com doenças raras no Sistema Único de Saúde. **Cadernos de saúde publica**, v. 34, p. e00058017, 2018.

OLIVEIRA, C.R.C.; GUIMARÃES, M.C.S.; MACHADO, R. Doenças raras como categoria de classificação emergente: o caso brasileiro. **Revista DataGramaZero - Revista de Informação**, Rio de Janeiro, v.13, n.1, p. 1-10, 2012.

OLIVEIRA, Cláudio Roberto Cordovil *et al.* **Doenças raras como categoria de classificação emergente: o caso brasileiro**. 2012.

PADILHA, A.; CABRAL, P. **Significado de doença degenerativa**. Disponível em: <https://www.significados.com.br/doenca-degenerativa/> acesso em: 20 de abril de 2018

SOUZA, Mariana Adeodato Alves de. **Angariação de fundos para investigação científica em Portugal: o Caso da Maratona da Saúde**. 2017. Tese de Doutorado.