

EPIDERMÓLISE BOLHOSA CONGÊNITA - IMPORTÂNCIA DO CUIDADO DE ENFERMAGEM

CONGENITAL EPIDERMOLYSIS BULLOSA - IMPORTANCE OF NURSING CARE

EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA CONGÉNITA - IMPORTANCIA DE LOS CUIDADOS DE ENFERMERÍA

Aline Lima Pitta*, Renata Pinheiro Magalhães**, Josielson Costa da Silva**

Resumo

Introdução: A Epidermólise Bolhosa Congênita é doença rara. Dos seus quatro tipos: simples, juncional, distrófica e Síndrome de Kindler, todos têm como fator característico a presença de bolhas ou erosões na pele ou mucosas que ocasionam dor física e sofrimento emocional, causando impacto na vida da pessoa e da família. **Objetivo:** Destacar a importância do cuidado de enfermagem com ênfase na assistência e qualidade de vida à criança com Epidermólise Bolhosa Hereditária. **Material e Método:** Revisão de literatura, cuja busca de dados foi feita por meio de publicações da Sociedade Brasileira de Dermatologia e na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS – BIREME). **Resultados:** De acordo com o delineamento da pesquisa, observou-se uma escassez de estudos que retratem cuidados de enfermagem frente à patologia. Seis artigos apenas relacionavam-se ao processo de cuidar e ações/intervenções de enfermagem, sendo cinco de revisão integrativa e um relato de experiência. A discussão pautou-se em duas categorias: condição clínica e manifestações da Epidermólise Bolhosa Congênita; Cuidados de enfermagem no manejo da criança com Epidermólise Bolhosa. **Conclusão:** Há poucos estudos publicados sobre a doença e a assistência de enfermagem. É preciso que os enfermeiros desenvolvam estudos acerca dessa patologia e que implementem cuidados de enfermagem fundamentados em evidências científicas, específicas para cada tipo de Epidermólise Bolhosa Congênita, tendo em vista melhorar a assistência e a qualidade de vida do paciente, como também a de sua família.

Palavras-chave: Epidermólise bolhosa. Saúde da criança. Cuidados de enfermagem.

Abstract

Introduction: Congenital Epidermolysis Bullosa is a rare disease. All of the four types of it: simple, junctional, dystrophic and Kindler's Syndrome, show as their characteristic factor the presence of bubbles or erosions in the skin or mucous membranes that cause physical pain and emotional suffering, impacting the person and family life. **Objective:** To highlight the importance of nursing care with emphasis on care and quality of life for children with Hereditary Epidermolysis Bullosa. **Material and Method:** It was a literature review, whose data search was carried out through publications of the Brazilian Society of Dermatology and through Virtual Health Library (BVS - BIREME). **Results:** According to the research design, we noticed a shortage of studies that portray nursing care in relation to the pathology. Only six articles were related to the care process and to nursing actions / interventions, being five of them an integrative review and just one an experience report. The discussion was focused on two categories: clinical condition and manifestations of Congenital Epidermolysis Bullosa; Nursing care in the management of the child with Epidermolysis Bullosa. **Conclusion:** There are few published studies about the disease and nursing care. It is necessary that nurses develop studies about this pathology and that they implement nursing care based on scientific evidences, specific for each type of Congenital Bullous Epidermolysis, in order to improve the care and the quality of life of the patient, as well as the one of his family.

Keywords: Epidermolysis bullosa. Child health. Nursing care.

Resumen

Introducción: Epidermólisis ampollosa congénita es una enfermedad rara. De los cuatro tipos: simple, penctional, distróficas y Síndrome de Kindler, todos tienen como factor característico la presencia de ampollas o erosiones en la piel o membranas mucosas que causan dolor físico y el sufrimiento emocional, causando impacto en la persona y la vida familiar. **Objetivo:** Destacar la importancia de los cuidados de enfermería con énfasis en la atención y la calidad de vida de los niños con epidermólisis ampollosa heredable. **Métodos:** Revisión de la literatura, cuyos datos de búsqueda se hizo a través de publicaciones de la Sociedad Brasileña de Dermatología y de la Biblioteca Virtual en Salud (BVS - BIREME). **Resultados:** De acuerdo con el diseño del estudio, hubo una falta de estudios que retratan la patología y cuidados de enfermería. Seis artículos se refieren únicamente al proceso de atención y acciones/intervenciones de enfermería, cinco de revisión integradora y un relato de experiencia. La discusión se basó en dos categorías: la condición clínica y las manifestaciones de epidermólisis ampollosa congénita; cuidados de enfermería en el tratamiento de niños con epidermólisis ampollosa. **Conclusión:** Hay pocos estudios publicados sobre el cuidado de la enfermedad y de enfermería. Es necesario que el personal de enfermería desarrolle estudios sobre la enfermedad y aplicar los cuidados de enfermería basada en la evidencia científica, específicos para cada tipo de Epidermolisis ampollosa congénita, para mejorar la atención y calidad de vida de los pacientes, sino también de su familia.

Palabras clave: Epidermólisis ampollosa. Salud del niño. Atención de enfermería.

* Graduanda em Enfermagem pelo Centro Universitário Jorge Amado, Salvador-Bahia.

** Enfermeiro. Mestre em Enfermagem pela Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia (EEUFBA). Professor especialista em Enfermagem Neonatal e Pediátrica. Contato: neonatologia.educ@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

Epidermólise Bolhosa (EB) representa um grupo heterogêneo de doenças, relativamente raras, ocasionadas por mutações em várias proteínas estruturais da pele, que se caracterizam pelo aparecimento espontâneo de bolhas epiteliais decorrentes dos mínimos traumas mecânicos sobre a pele, podendo acometer somente a pele ou também as mucosas¹.

A pele normal possui um cimento especial ou proteína, denominada colágeno capaz de mantê-la íntegra, responsável pela união das células da camada mais superficial da pele com a camada mais interna, oferecendo resistência e proporcionando-lhe uma função protetora. Nas pessoas com EB, esse colágeno é ausente ou alterado. Isso leva ao descolamento da pele com formação de bolhas ao mínimo atrito. Por esse motivo, as crianças com a doença são conhecidas como "Crianças Borboleta", pois a pele se assemelha às asas de uma borboleta por causa da fragilidade. A pele se descola por trauma, pelo calor excessivo e até mesmo de forma espontânea, causando bolhas dolorosas com sintomas que podem variar de leve a grave, conforme o tipo de epidermólise².

Dentre os quatro tipos de EB categorizados, na Epidermólise Bolhosa Simples (EBS), a formação das bolhas é superficial e não deixa cicatrizes e o surgimento das bolhas diminui com a idade. Na Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ), as bolhas são profundas, acometem a maior parte da superfície corporal e por isso representa a forma mais grave. O óbito pode ocorrer antes do primeiro ano de vida. Porém, uma vez controladas as complicações, a doença tende a melhorar com a idade. Na 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 à perda da função do membro, sendo a forma que deixa mais sequelas. A Síndrome de Kindler – descrita mais recentemente, apresenta um quadro misto das outras formas anteriores e a bolha se forma entre a epiderme e a derme. Há bolhas, sensibilidade ao sol, atrofia de pele, inflamação no intestino e estenose de mucosas².

As manifestações clínicas das doenças envolvem, além de fragilidade mecânica da pele induzindo a formação de bolhas e erosões, muitas outras manifestações acometendo estruturas orgânicas externas. A gravidade da EB varia de leve à letal, dependendo de seu subtipo.

Muitos dos subtipos mais graves de EB estão associados a complicações, incluindo a anemia crônica, a osteoporose e problemas gastrintestinais e cardíacos³.

Achados clínicos e laboratoriais norteiam o diagnóstico de EB, sendo fundamental obter-se a história familiar. A consanguinidade entre os pais deve ser levada em consideração. A diferenciação genética não está disponível na maioria das cidades do Brasil, porém os subtipos só podem ser diferenciados por análise imunológica e ultraestruturas. A subclassificação é importante na determinação do risco de envolvimento da mucosa, e do desenvolvimento de neoplasias e a morte prematura, assim como também fornece subsídios para o aconselhamento genético⁴.

Apesar de ser considerada uma enfermidade rara, a doença provoca um impacto negativo relevante tanto na vida diária da pessoa, quanto na de sua família, seja em função da dor física, do sofrimento emocional ou até mesmo pelo impacto econômico no processo de busca por recursos que minimizem os agravos da doença². A troca de experiências promovidas por redes de suporte social, mesmo que em contextos históricos e culturais diferentes, pode proporcionar avanços na melhoria da qualidade de vida dos portadores de EB, além de apoio social para familiares e, pela expansão dessas redes, sensibilizar profissionais de saúde e gestores para a adoção de políticas públicas efetivas⁵. Cinquenta e cinco por cento dos pacientes com EB são marcados por grandes efeitos da doença em suas vidas⁶. Há também uma correlação próxima entre escala de gravidade clínica e a intensidade dos distúrbios psicológicos destes pacientes. A família possui uma positiva influência e, independente da condição financeira, dificuldades, fatores emocionais ou tempo, carinho e afeto são avaliados como importantes recursos na qualidade de vida destes pacientes⁷. Além de lidar com a rejeição e a vulnerabilidade social, a pessoa com EB submete-se a um tratamento clínico, geralmente invasivo, que limita e adequa a alimentação, o vestuário, as brincadeiras infanto-juvenis. A patologia de caráter crônico, ainda sem cura, reforça o sofrimento físico e emocional⁸.

Estimativas de incidência e prevalência de EB foram feitas com diferentes técnicas em várias populações do mundo e os estudos mais rigorosos são derivados do Registro Nacional de EB nos Estados Unidos, onde 50

casos são manifestados para cada 1 milhão de nascidos vivos, sendo que 92% são diagnosticados como EB simples, 5% distrófica, 1% juncional e 2% morrem sem classificação^{9,10}.

As formas mais graves da doença causam grande sofrimento físico e emocional à criança. Estas formas estão mais frequentemente relacionadas com o envolvimento extracutâneo da doença, que pode vir a afetar olhos, nariz, mucosa oral, dentição, tratos gastrointestinal e geniturinário, sistema musculoesquelético, além de desordens metabólicas como desnutrição e anemia. Os portadores de EB estão mais propensos a desenvolver sepsis devido à perda de barreira do estrato córneo, facilitando a penetração microbiana. O desenvolvimento de Carcinoma Escamocelular também pode ocorrer nestes pacientes em locais com lesões crônicas, podendo haver múltiplos sítios primários⁹.

O tratamento da EB geralmente é de suporte, sendo necessária a utilização de gazes esterilizadas, antibióticos, analgésicos e suporte nutricional adequado. Pacientes com subtipos de EB conhecidos e com risco de complicações extracutâneas precisam de vigilância cuidadosa para a sua ocorrência e implementação de intervenção adequada (médica, cirúrgica, odontológica, nutricional ou psicológica) antes que os tecidos envolvidos fiquem gravemente danificados⁹.

Até o momento, não há drogas nem terapias que curem ou controlem a sintomatologia da doença de forma definitiva, há perspectivas de desenvolvimento de terapias gênicas no futuro⁶. Por apresentar quadros com variados graus de intensidade, requer uma abordagem cuidadosa de todos os profissionais envolvidos, por meio de suporte clínico que objetive a prevenção de novas bolhas, das infecções, retrações e sinéquias. Sendo assim, o diagnóstico médico diferencial assertivo da EB é crucial para que os cuidados sejam rapidamente implementados¹¹.

A qualidade de vida desses pacientes é diretamente prejudicada pela patologia, não somente pelos danos físicos, mas também pelos aspectos social e emocional, sendo necessária assistência integrada, individualizada e holística. Nesse contexto, a rede de apoio formada por amigos, familiares e, especialmente, pelos membros da equipe multiprofissional, é essencial e contribui para uma melhor qualidade de vida dos pacientes⁵.

É fundamental assegurar o conhecimento

específico sobre essas doenças para enfermeiros, tendo em vista, oferecer um cuidado mais abrangente e eficaz a pessoas que sofram desse mal. Assim, o objetivo deste estudo foi destacar a importância do cuidado de enfermagem com ênfase na assistência e qualidade de vida à criança com Epidermólise Bolhosa.

MÉTODO

Trata-se de um estudo de revisão da literatura sobre EB, no que tange aos cuidados a crianças que sofrem dessas doenças. O levantamento de dados ocorreu no início de 2016 e a busca pelas publicações foi realizada nas bases de dados da Sociedade Brasileira de Dermatologia e na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS – BIREME) - bases de dados LILACS, BDNF e SciELO, pelos descritores: saúde da criança, epidermólise bolhosa, cuidados de enfermagem, assistência. Os critérios de inclusão definidos para a seleção dos artigos foram: artigos publicados em português e inglês, disponíveis na íntegra e que contemplassem a temática referente à revisão entre os anos de 2003 a 2016.

A análise dos conteúdos selecionados em relação ao delineamento de pesquisa, assim como a síntese dos dados extraídos, foram realizadas de forma descritiva, possibilitando observar, contar, descrever e classificar os dados, com o intuito de reunir o conhecimento produzido sobre o tema explorado na revisão.

Para o levantamento dos dados bibliográficos, foi feito o cruzamento em pares dos seguintes descritores: epidermólise bolhosa *and* cuidados de enfermagem, encontrando assim 69 publicações. Ao realizar o cruzamento dos descritores epidermólise bolhosa *and* saúde da criança, foram identificadas apenas três publicações. Devido à escassez de dados, utilizou-se apenas o descritor epidermólise bolhosa, ampliando o acervo para 85 trabalhos. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 13 artigos, uma monografia e um guia prático para compor a revisão.

A discussão foi pautada em Bardin¹² que indica a utilização da análise de conteúdo desenvolvida em três fases fundamentais: pré-análise, exploração do material e tratamento dos resultados – a inferência e a interpretação. Resultaram duas categorias: condição clínica e manifestações da EB e cuidados de enfermagem no manejo da criança com EB.

RESULTADO E DISCUSSÃO

Do montante de estudos obtidos no levantamento de dados, apenas seis artigos têm relação direta com o processo do cuidar e ações do enfermeiro para com pacientes com EB, sendo cinco de revisão integrativa e um de relato de experiência. Os demais artigos contemplavam a linha clínica da doença, sendo produzidos, em sua maioria, por médicos e odontólogos.

Para melhor fundamentar o processo de discussão buscou-se sintetizar o conhecimento obtido nas duas categorias, apresentadas na sequência deste estudo.

Condição clínica e manifestações da EB

A EB é definida como uma doença hereditária secundária a mutações de genes responsáveis pela formação de proteínas que permitem a coesão entre as diferentes camadas da pele. É caracterizada pelo aparecimento de bolhas e lesões na pele e membranas mucosas, espontaneamente, ou como resposta a traumas mínimos^{5,13,14}. Pode manifestar-se ao nascimento ou durante os primeiros anos de vida¹⁵.

O mecanismo fisiopatológico de formação das bolhas e vesículas é atribuído a uma fragilidade das células basais epidérmicas que, ao se romperem, permitem que o espaço produzido na epiderme seja preenchido com fluido extracelular e conseqüente formação de bolhas^{15,16}. Histologicamente, as bolhas caracterizam-se pelo desprendimento epidérmico completo ou de uma de suas camadas formadas por queratinócitos e células dendríticas¹⁵.

A classificação da epidermólise bolhosa é importante e norteadora do tratamento e é feita de acordo com a sua modalidade de herança genética, a distribuição anatômica das lesões e morbidez associada à doença. Existem categorizadas três tipos principais de EB, classificadas pelo nível histológico de formação da bolha como: EB simples, EB juncional e EB distrófica, além da inclusão de um quarto grupo (Síndrome de Kindler). A classificação baseia-se no nível de clivagem onde as bolhas se desenvolvem, bem como da combinação de aspectos clínicos, forma de herança, fatores genéticos e o tipo de proteínas envolvidas¹⁷.

Assim, a Epidermólise Bolhosa Congênita engloba mais de trinta doenças fenotípicas e geneticamente diferentes, que têm em comum a presença de significante

fragilidade epitelial e de tecidos superficiais, mais notáveis na pele. O fator característico de todos os tipos de EB é a presença de bolhas ou erosões, resultado de qualquer trauma mínimo a esses tecidos^{15,18}. Tal patologia acomete todas as raças e não há diferença na sua incidência entre os sexos, podendo afetar indivíduos de diferentes grupos etários, mas a maioria dos casos é diagnosticada na infância¹⁵.

O diagnóstico de EB é clínico e laboratorial e o método mais utilizado para o diagnóstico laboratorial e a diferenciação dos principais tipos de EB é o imunomapeamento, uma técnica de imunofluorescência, considerada vantajosa por ser mais rápida e menos onerosa e também de fácil interpretação, que determina o plano de clivagem na junção dermoepidérmica das doenças mecano-bolhosas, e quanto mais precocemente for feito, melhor será a escolha para a prevenção de complicações e o prognóstico do paciente^{13,19}.

Outros órgãos, além da pele, podem apresentar bolhas. As manifestações clínicas variam de leve à letal de acordo com a severidade da doença, dependendo do seu subtipo, podendo revelar de suaves bolhas nas mãos, pés, cotovelos e joelhos sem cicatriz, até a forma recessiva mais severa, que tem características cutâneas (sindactilia, cicatrizes atróficas, distrofia ungueal, desenvolvimento precoce de câncer de pele, entre outros). Também podem surgir pequenas pápulas firmes e brancas, císticas conseqüentes a um distúrbio de queratinização durante a resolução das lesões mais profundas, distrofia ou ausência ungueal, denominadas milia. Comumente, pode haver exuberante tecido de granulação periorifical, em região axilar, em nuca, em região lombossacral, periungueal, ou nas pontas dos dedos; ceratoderma localizada ou confluyente em palmas e plantas. Ainda, outros achados menos frequentes e inespecíficos podem caracterizar-se pela diminuição ou ausência de cabelos, lesões albopapuloides (pápulas acastanhadas ou hipopigmentadas, recorrentes na parte inferior do tronco), hipo ou hiper-e²⁰.

As manifestações extracutâneas (anemia crônica, osteoporose, problemas gastrointestinais e cardíacos) resultam em considerável morbidade. Em casos mais graves, também podem estar presentes as lesões esofágicas, levando a falta de apetite, náuseas e vômitos crônicos^{15,21,22}. Anemia ferropriva é comum devido à perda de sangue que ocorre com a ruptura das

bolhas²². Outros órgãos, além da pele, podem apresentar bolhas. O desenvolvimento de bolhas em pele e mucosas e as deformidades decorrentes de tais lesões interferem sobremaneira na atenção à saúde bucal, assim, é importante que o cirurgião dentista conheça a epidermólise bolhosa e esteja preparado para assistir seu portador, pois a doença afeta todas as superfícies bucais, incluindo a língua, mucosa jugal e labial, palato, assoalho da boca e gengiva, dificultando a higienização e a alimentação, concorrendo para a desnutrição. O tratamento odontológico deve considerar os diversos aspectos e limitações da doença¹⁵.

A coexistência de sintomas fisiológicos, em particular depressão, ansiedade e distúrbios de comportamento deve ser levada em consideração, pois podem comprometer as estratégias de tratamento, piorando o quadro clínico, acelerando e agravando o desenvolvimento da doença⁶. O aspecto visível das lesões de pele e seu impacto psicológico interferem na qualidade de vida das crianças. Nesse sentido, é fundamental investir em estratégias e cuidados específicos, mensurar a qualidade de vida e melhorar o quanto possível as condições de vida para a criança e os familiares.

Doenças que afetam o tegumento, em razão dos estigmas pela aparência das lesões, especialmente em crianças, são fonte de impacto negativo no estado emocional, relações sociais e atividades cotidianas. Um dos índices de qualidade de vida mais utilizados e recomendados na rotina dermatológica é o *Dermatology Life Quality Index* (DLQI). Independente da localização da lesão, o sentimento de exposição e os prejuízos a que fica sujeito o paciente dermatológico são semelhantes. As doenças da pele, ao que parece, provocam sentimento de exposição e constrangimento, independente do local do corpo acometido, pois na aproximação mais íntima de outra pessoa está implicada certa exposição. As doenças de pele trazem prejuízos na qualidade de vida dos pacientes, sendo necessário bom conhecimento de seu impacto segundo a avaliação dos próprios pacientes, com o intuito de buscar melhor manejo²³.

Cuidados de enfermagem no manejo da criança com EB

Independente do tipo de epidermólise, o grande desafio do planejamento assistencial de enfermagem é garantir que o paciente seja assistido de forma adequada,

proporcionando uma avaliação cuidadosa e individualizada, assegurando não apenas a recuperação das lesões, mas principalmente a prevenção e, quando necessário, a reabilitação das funções orgânicas^{7,13}. Para tratar um paciente, cuja característica principal é o desenvolvimento de bolhas ao menor contato com sua pele ou mucosa, é necessário o estabelecimento de abordagens alternativas e específicas para essa condição¹⁵.

O enfermeiro possui papel relevante, uma vez que participa ativamente de todo o cuidado desses pacientes, seja no alívio e controle da dor, seja na observação de sinais de início de infecção e intervindo sobre estes, ou perfurando as bolhas quando necessário, realizando os curativos de forma adequada, aliviando as pressões sobre as lesões, cuidando das feridas, observando mudanças nas mesmas e reduzindo o prurido; orientando e oferecendo apoio a esses pacientes e seus familiares, considerando o benefício da orientação aos pais, do acesso a recursos para a realização de curativos, alimentação adequada, prevenção de complicações clínicas e aporte multiprofissional^{19,24}.

Alguns cuidados específicos devem ser tomados para prevenir e manter as funções orgânicas. Evitar traumas, atrito e pressão, em especial nas áreas de apoio e de proeminências ósseas, assim como usar roupas com fecho na frente, que facilita a remoção, sem etiquetas ou com a costura virada para fora, para evitar atrito na pele. Ao contrário de outras condições dermatológicas, as bolhas intactas devem ser drenadas para limitar a extensão e dano nos tecidos circundantes. O banho deve ser em água morna e a frequência será adaptada a cada caso. Se a criança apresenta muitas crostas, usar um higienizador emoliente à base de óleo^{11,14}.

A maioria dos procedimentos realizados no recém-nascido pode traumatizar a pele do paciente com EB, portanto, esses procedimentos devem ser adaptados de forma que diminuam esse risco. Considera-se também que muitos recém-nascidos são prematuros, o que aumenta ainda mais a fragilidade cutânea. As lesões de pele e mucosas nessa fase da vida podem predispor a infecções graves e potencialmente fatais, além de causar perda de eletrólitos, fluidos e nutrientes que podem levar a desidratação. O acometimento de pele e mucosa varia conforme o tipo de EB, mas de modo geral, os cuidados devem ser tomados para todo recém-nascido com suspeita

da doença. O primeiro atendimento deve ser feito pela equipe multidisciplinar composta pelo dermatologista, pediatra, neonatologista, anestesista, patologista, geneticista, enfermeiro, estomaterapeuta e psicólogo, bem como o diagnóstico feito o mais rapidamente possível. Os pais devem ser comunicados de forma gradual e numa linguagem compatível com o nível sociocultural da família²⁵.

A nutrição adequada também ajuda na melhoria das lesões, através da ingestão de proteínas, suplemento vitamínico, de minerais e oligoelementos, garantindo uma alimentação de qualidade, evitando tanto a desnutrição, quanto a baixa resistência, a infecção e as complicações provenientes das mesmas. Vale ressaltar que as mães devem ser encorajadas a amamentar, pois é um importante estímulo para o desenvolvimento craniofacial e oral da criança^{11,15,24,26}.

Quanto aos recém-nascidos que não têm envolvimento tão severo, a amamentação é possível e até desejada. Usar vaselina líquida na boca, na face do bebê e nos mamilos da mãe. Isso diminui o atrito e a formação das bolhas durante a amamentação, devendo a mãe ser adequadamente orientada sobre a alimentação do bebê e a amamentação²⁵.

Quando o aleitamento for traumático, ainda assim a alimentação é a melhor opção para os recém-nascidos, adicionando também suplementos de vitaminas e oligoelementos nos casos de desnutrição. Cuidados especiais com os bicos de mamadeira envolvem o amolecimento em água quente, e o furo do bico da mamadeira ampliado, podendo-se utilizar a mamadeira especial de Habermann que possui um bico especial e longo, produzido especialmente para malformações de palato e fenda palatina. Esse tipo de bico diminui o contato da mamadeira com a boca e o nariz e reduz o esforço da sucção²⁵.

Nos casos em que a alimentação oral é impossível, usar sonda nasogástrica fina e flexível para diminuir danos internos. Entretanto, assim que o recém-nascido estiver estável e oferecer condições de alta hospitalar, deve ser encaminhado para a casa, com toda a orientação aos pais e cuidadores. Decisão esta, tomada conjuntamente pelo dermatologista e neonatologista/pediatra, destacando-se que o envolvimento de assistentes sociais e psicólogos também é importante desde o início do tratamento. O acompanhamento com uma equipe especializada -

dermatologista, pediatra, enfermeira e psicólogo - deve ser realizado logo nas primeiras semanas após a alta, principalmente nos casos mais graves, como EB simples forma generalizada, EBJ e EB distrófica recessiva²⁵.

A avaliação física deverá ser completa, observando-se bem a pele e mucosas, cuidado durante as trocas de curativos e estado nutricional do bebê. É preciso manter as orientações básicas para os pais e cuidadores esclarecendo todas as dúvidas que surgirem. As consultas ao dermatopediatra deverão ser feitas mensalmente e, posteriormente, a cada três meses, durante a infância. Os subtipos mais leves da doença poderão espaçar as visitas entre três a seis meses²⁵.

A garantia do calendário vacinal atualizado é de extrema importância para as crianças com EB, pois ficam imunizadas contra algumas infecções, já que têm o comprometimento da barreira epitelial e mucosa de defesa²⁶.

A dor também é um sintoma bem comum experienciado por estes pacientes, independentemente do subtipo de EB, embora a sua causa nesta patologia seja multifatorial, sendo as lesões da pele a fonte mais significativa de dor. O controle da dor associada a procedimentos dolorosos requer uma abordagem multidisciplinar e comunicação adequada entre toda a equipe que assegura os cuidados^{14,21}.

Deve-se orientar adequadamente a família sobre os cuidados com a criança, assim como incentivar o paciente a promover o autocuidado, de forma a se tornar independente e com isso manter as funções orgânicas. Estimular sua participação em grupos de apoio e associações para trocas de experiência e integração. Assegurar aderência ao tratamento e acesso a apoio de ordem psicológica, como também encaminhamento para a realização de aconselhamento genético, caso os pais queiram ter mais filhos, considerando-se a hereditariedade da doença^{10,11,21,24}.

Nem sempre os profissionais de saúde consideram as condições emocionais da pessoa com EB, o que pode piorar a condição de saúde tanto do paciente quanto da sua família. Por isso ações biopsicossociais devem ser promovidas⁶. A enfermagem necessita aprimorar suas práticas para assistir a esses pacientes. Para isso, é necessário o desenvolvimento de pesquisas que avaliem quais são os melhores curativos e/ou

coberturas que auxiliem e confortem o paciente e as melhores estratégias para cuidados mais integralizados que levem à conscientização, aceitação e reflexão sobre o problema. Deve-se desenvolver também treinamento para profissionais generalistas sobre especificidades da EB, bem como para avaliar a dor e os demais cuidados paliativos que podem ser prestados aos pacientes que vivenciam esta condição, pois somente é possível prestar um cuidado de qualidade quando se tem conhecimento acerca de todas as questões que envolvem tanto a doença como o paciente, em seus aspectos físico, social e psicológico²¹.

Segundo Azulay e Azulay²⁷, vergonha, ansiedade e tristeza são mencionadas pelos indivíduos com a pele comprometida, principalmente em áreas descobertas. Portanto, é fundamental considerar os aspectos mais relacionados ao componente físico e a capacidade funcional da criança; estar atento não somente aos aspectos físicos, mas ao tratamento eficaz da dor e o estado geral de saúde, pois se correlacionam diretamente ao componente mental. Reitera-se que o cuidado é a ação terapêutica mais importante na EB, para a manutenção de um melhor estado de saúde, sobrevivência e melhora da qualidade de vida, visto que não há alternativa de tratamento que possibilite a minimização dos sintomas manifestados pelo paciente^{19,21}.

CONCLUSÃO

Por ser uma doença crônica, rara, considerada

ainda incurável e por apresentar um amplo grau de severidade quanto à intensidade dos sinais e sintomas, torna-se necessária uma abordagem criteriosa por todos os profissionais de saúde envolvidos no atendimento desses pacientes, compreendendo-se a patologia para que se possa intervir de forma adequada nos cuidados, prevenindo o aparecimento de novas lesões, minimizando as sequelas. Cabe ao enfermeiro implementar cuidados de enfermagem fundamentados em evidências científicas, específicas para cada caso, favorecendo melhorias na qualidade de vida a esses pacientes, como também do cuidador/familiar.

O tratamento da EB deverá ter como foco a prevenção de formação de novas bolhas, prevenção e tratamento das infecções, suporte nutricional e psicológico, além de outros cuidados individualizados e sistematizados com vistas a assegurar a integridade humana.

Os resultados obtidos neste estudo possibilitam afirmar que existe um vasto campo ainda por ser explorado pelos enfermeiros quanto à EB, com grandes possibilidades para a atuação da equipe, não somente na área assistencial, científica e educacional, mas também na área da humanização, objetivando contribuir para a melhoria da assistência e da qualidade de vida das pessoas com esta patologia.

REFERÊNCIAS

1. Braga-Silva J, Gerhardt S. Epidermólise bolhosa distrófica: aspectos dermatológicos e cirúrgicos. *Rev AMRIGS*. 2014;58(1):65-8.
2. Frantz JM. O que é epidermólise bolhosa? DEBRA Brasil. [Internet] [citado em 18 abr. 2016]. Disponível em: <http://debrabrasil.com.br/oque-e-eb/>
3. Cuesta C, Blow T, Tranter S. Epidermolysis bullosa: a rare challenge for peritoneal dialysis nurses. *Renal Soc Australasia J*. 2013;9(1):41-4.
4. Hernández-Martín A, Torrelo A. Inherited epidermolysis bullosa: from diagnosis to reality. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101(6):495-505.
5. Caprara A, Veras MSC. Hermenêutica e narrativa: a experiência de mães de crianças com epidermólise bolhosa congênita. *Interface (Botucatu)* [Internet]. 2005 [citado em 18 abr. 2016]; 9(16):131-46. Disponível em: <https://goo.gl/eAPlaq>
6. Margari F, Lecce PA, Santamato W, Ventura P, Sportelli N, Annicchiarico G, et al. Psychiatric symptoms and quality of life in patients affected by epidermolysis bullosa. *J Clin Psychol Med Settings*. 2010; 17(4):333-9.
7. Pagliarello C, Tabolli S. Factors affecting quality of life in epidermolysis bullosa. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res*. 2010; 10(3):329-38.
8. Bealmord FS. Aspectos psicológicos. DEBRA Brasil. DEBRA Brasil. [Internet] [citado em 18 abr. 2016]. Disponível em: <http://debrabrasil.com.br/cuidados/aspectos-psicologicos/>
9. Boeira VLSY. Epidermólise bolhosa hereditária: uma revisão de literatura. [monografia]. Bahia: Universidade Federal da Bahia. [Internet] [citado em 18 abr. 2016]. Disponível em: https://repositorio.ufba.br/ri/bitstream/ri/8117/1/Vanessa%20Lys%20Simas%20Yamakawa%20Boeira%20%282012_1%29.pdf
10. Declair V, Alboledo E. Epidermólise bolhosa distrófica: relato de experiência da assistência a 29 portadores no Brasil. In: 19th Conference of the European Wound Management Association, Helsinki, Finlândia; 2009. [Internet] [citado em 18 maio 2016]. Disponível em: http://www.vaniadclair.com/doc/epidermolise_bolhosa.pdf
11. Mandelbaum MH S, Barreiros DCZ, Mouassab PA. Epidermólises bolhosas: assistência de enfermagem aos portadores e seus familiares. *Rev Estima*. 2004; 2(3):16-24.
12. Bardin L. Análise de conteúdo. São Paulo: Edições 70; 2011.
13. Oliveira ZNP, Périgo AM, Fukumori LMI, Aoki V. Immunological mapping in hereditary epidermolysis bullosa. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2010 [citado em 01 jul. 2016]; 85(6):856-61.

14. Couto CS, Miguéns C, Marques R, Travassos AR. Guia prático na abordagem ao doente com epidermólise bolhosa. DEBRA Portugal. [Internet] [citado em 02 jul. 2016]. Disponível em: https://issuu.com/nunosilvajusto/docs/debra_portugal_-_guia_pratico
15. Angelo MMFC, França DDC, Lago DBR, Volpato LER. Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa: revisão de literatura. *Pesq Bras Odontoped Clin Integr*. [Internet] 2012 [citado em 02 jul. 2016]; 12(1):135-42. Disponível em: <http://revista.uepb.edu.br/index.php/pboci/article/viewFile/1148/807>
16. Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L. Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int J Paediatr Dent*. 2009;19(2):127-3.
17. Fine JD, Eady RAJ. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the Third International Consensus Meeting on diagnosis and classification of EB. *J Am Acad Dermatology*. 2008; 58:931-50.
18. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa: past, present, and future. *Ann N Y Acad Sci*. 2010; 1194:213-22.
19. Borges EL, Dias CA. Recomendações para prevenção e tratamento de lesões de pele decorrentes de epidermólises bolhosas. *Rev Enferm Atual in Derme* [Internet]. 2013 [citado em 8 jul. 2016];13(66/4):8-15. Disponível em: [html. http://inderme.com.br/revistas/revista_4.pdf](http://inderme.com.br/revistas/revista_4.pdf)
20. Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61(3):367-84.
21. Benício CDAV, Carvalho NAR, Santos JDM, Nolêto ISRG, Luz MHBHA. Epidermólise bolhosa: foco na assistência de enfermagem. *Rev Estima* [Internet]. 2016 [citado em 02 ago. 2016]; 14(2):91-8. Disponível em: <https://www.revistaestima.com.br/index.php/estima/article/view/382/0>
22. Fantauzzi RS, Maia M, Cunha FC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF. Otorhinolaryngological and esophageal manifestations of epidermolysis bullosa. *Rev Bras Otorrinolaringol* [Internet]. 2008 [citado em 06 jul. 2016]; 74(5): 657-61. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/rboto/v74n5/en_v74n5a04.pdf
23. Grob JJ, Revuz J, Ortonne JP, Auquier P, Lorette G. Comparative study of the impact of chronic urticaria, psoriasis and atopic dermatitis on the quality of life. *Br J Dermatol* [Internet]. 2005 [citado em 09 ago. 2016];152:289-95. Disponível em: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2133.2005.06385.x/abstract>
24. Bega AG, Peruzzo HE, Lopes APAT, Decesaro MN. Epidermólise bolhosa: revisão de literatura. [Internet] [citado em 09 jul. 2016]. *Anais Eletrônico IX EPCC – Encontro Internacional de Produção Científica UniCesumar Nov. 2015*, n. 9, p. 4-8. Disponível em: http://www.cesumar.br/prppge/pesquisa/epcc2015/anais/aline_gabriela_bega_1.pdf
25. Frantz JM. Cuidados com o recém-nascido com epidermólise bolhosa. DEBRA Brasil. DEBRA Brasil. [Internet] [citado em 18 jul. 2016]. Disponível em: <http://debrabrasil.com.br/cuidados/cuidados-com-o-recem-nascido-com-epidermolise-bolhosa/>
26. Alves PVM, Alves DKM, Maciel JVB, Bolognese AM. Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. *Rev Dent Press Ortodon Ortop Facial* [Internet]. 2007 [citado em 28 jul. 2016];12(4):30-35. Disponível em: [http://dx.doi.org/10.1590/S1415-54192007000400005](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1415-54192007000400005&lng=en)
27. Azulay RD, Azulay DR. *Psicodermatologia*. In: Azulay RD, Azulay DR. *Dermatologia*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1992. p. 295-98.

Recebido em: 25/08/2016

Aceite em: 26/11/2016