REVISTA SAÚDE DOS VALES

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO PACIENTE COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

NURSING ASSISTANCE TO PATIENTS WITH EPIDERMOLYSIS BUBBLE

Monique Lopes de Oliveira
Acadêmica do 8º período do Curso de Enfermagem da Universidade Presidente Antônio Carlos UNIPAC Teófilo Otoni – MG –
E-mail: monilopesoliver@gmail.com

Valdiléia Gomes Teixeira
Acadêmica do 8º período do Curso de Enfermagem da Universidade Presidente Antônio Carlos UNIPAC Teófilo Otoni – MG –
E-mail: leinhato_@hotmail.com

Elsilvana Teixeira Gomes
Mestre em Ciências da Saúde pela UNIMONTES. Especialista em Saúde da Família pela UFMG. Especialista em Docência do Ensino Superior pela UNIPACTO. Especialista em Atenção Domiciliar pela UFSC. Especialização em Gestão de Redes de Atenção pela ENSP/FIOCRUZ e Especialização em Gestão de Emergências em Saúde Pública pelo Instituto Sírio-Libanês de Ensino e Pesquisa. Coordenadora do NASF do município de Teófilo Otoni.Coordenadora do Serviço de Atenção Domiciliar de Teófilo Oroni. Docente na Universidade Presidente Antônio Carlos UNIPAC Teófilo Otoni-MG.
E-mail: ceutg@yahoo.com.br

Resumo

A Epidermólise Bolhosa é uma doença dermatológica rara de origem genética, também conhecida como “pele de borboleta” devido a seu fator característico como erosões e bolhas na pele, que a tornam extremamente frágil. Tem como objetivo: discutir a assistência de enfermagem com Epidermólise Bolhosa. Trata-se de um estudo de revisão de literatura, tipo descritivo, que discutiu a assistência de enfermagem com Epidermólise Bolhosa. No âmbito da assistência a ser prestada pela equipe de enfermagem, alguns cuidados devem ser tomados, tais como evitar traumas, atrito e pressão, em especial nas áreas de apoio e de proeminências ósseas, bem 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. Através de todo conteúdo apresentado é possível perceber que a assistência de enfermagem é de suma importância na vida do paciente portador de Epidermólise Bolhosa, devido o cuidado com as lesões causadas na pele, especialmente as externas, e, com isso tratá-las, amenizando a dor na vida do paciente. Assim, se o paciente for diagnosticado no início da vida, ao longo dela suas lesões podem ir diminuindo e consequentemente trazendo uma vida melhor.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa. Enfermagem. Assistência de Enfermagem.

Abstract

Epidermolysis Bullosa is a rare dermatological disease of genetic origin, also known as “butterfly skin” due to its characteristic factor such as erosions and blisters on the skin, which make it extremely fragile. It aims to: discuss nursing care with Bullous Epidermolysis. This is a descriptive literature review study that discussed nursing care with Bullous Epidermolysis. Within the scope of the assistance to be provided by the nursing team, some care must be taken, such as avoiding trauma, friction and pressure, especially in the areas of support and bony prominences, as well as wearing clothes with a front zip, which facilitates the removal, without labels or with the seam facing outwards, to avoid friction on the skin. Through all the content presented, it is possible to realize that nursing care is of paramount importance in the life of the patient with Bullous Epidermolysis, due to the care with the injuries caused on the skin, especially the external ones, and, with that, treating them, easing the pain in the patient's life. Thus, if the patient is diagnosed early in life, his injuries may decrease over time and consequently bring a better life.

Keywords: Epidermolysis Bullosa. Nursing. Nursing Assistance.

1. INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa é uma doença rara, genética, não transmissível e congênita que compromete estruturas da pele e mucosas, de etiologia ainda não conhecida. Dessa forma, as feridas na pele não se dão somente na parte de fora, mas também nas mucosas dentro da pele. As feridas causam um aspecto de Asa de Borboleta ou Pele de Cristal, por este motivo o nome Epidermólise Bolhosa, numa analogia a pele dessas pessoas serem muito frágeis, assim como uma asa de borboleta (TORRELIO, 2019).

A incidência estimada é de um indivíduo nascido com epidermólise bolhosa em cada vinte mil pessoas. Dessas pessoas 70% possuem epidermólise bolhosa simples, 25% possuem a epidermólise distrófica e 5% possuem a epidermólise juncional. Vale ressaltar ainda que a epidermólise bolhosa atinge pessoas de qualquer raça, grupo étnico e sexo (TORRELIO, 2019).

A doença é caracterizada por uma suscetibilidade de epiderme e do epitélio de revestimento, capaz de induzir a formação de bolhas após trauma mínimo ou pressão, dessa forma, um abraço, por exemplo, poderia caracterizar um trauma em pessoas com epidermólise bolhosa. Assim, é possível concluir que o contato com essas pessoas deve ser mínimo e extremamente cauteloso (TORRELIO, 2019).

O tipo de bolha formada na pele de cada paciente é que vai definir o tipo de Epidermólise Bolhosa que a pessoa possui. Hodiernamente, existem mais de 30 subtipos da doença, todavia o presente trabalho irá abordar apenas 4 deles, quais sejam, epidermólise simples, epidermólise juncional, epidermólise distrófica e síndrome de Kindler, que são os 4 maiores subtipos (TORRELIO, 2019).

Pode-se dizer que o descolamento da epidermólise simples se dá dentro da camada da epiderme da pele, a epidermólise bolhosa juncional se dá na camada de células basais, na lâmina lúcida, e, abaixo da lâmina densa, nas fibras de ancoragem se dá a epidermólise distrófica. No que tange a síndrome de Kindler, é um subtipo novo, que foi adicionado em 2008. Nesse aspecto, o nível de formação da bolha pode ser leve, intermediária ou severa (TORRELIO, 2019).

Uma vez que a Epidermólise Bolhosa é uma doença rara e pouco conhecida, é de extrema importância abordar acerca dos cuidados que os profissionais da saúde devem ter com esses pacientes, em especial o enfermeiro que irá lidar diretamente com esse indivíduo desde criança à fase adulta, tendo em vista que esses pacientes convivem diariamente com a dor, pois qualquer mínimo atrito pode causar uma lesão(TORRELIO, 2019).

Vale ressaltar que a doença não causa apenas lesões, mas também acomete órgãos, por se tratar de uma doença multissistêmica. O foco do enfermeiro neste aspecto são as lesões externas, tanto no que tange a prevenção quanto no tratamento das feridas. Em nível de saúde pública, é importante que o enfermeiro informe os familiares e a outros nichos da saúde pública os cuidados da enfermagem com esses pacientes que devem se dar de uma maneira geral, ensinando, por exemplo como tratar das feridas(TORRELIO, 2019).

Os cuidados com o paciente com epidermólise bolhosa envolvem as atividades rotineiras do paciente. Assim, é imprescindível a prevenção de novas feridas. Alguns hábitos desses pacientes devem ser modificados ao longo da vida e cabe ao enfermeiro orientar acerca dos atritos com a pele dessas pessoas, uma vez que quanto mais feridas, o paciente se torna suscetível de ter uma infecção. Na fase inicial da vida, a infecção pode causar a morte desses pacientes e na fase adulta podem causar complicações(TORRELIO, 2019).

Assim, a presente pesquisa se dará não somente de caráter informativo sobre a Epidermólise Bolhosa e seus principais subtipos, mas irá discutir seu diagnóstico, tratamento e os cuidados de Enfermagem no âmbito da saúde pública. Dessa forma, é possível elaborar um conteúdo que informe o leitor, bem como os profissionais da saúde acerca da Epidermólise Bolhosa, em especial os cuidados que o Enfermeiro deve ter com paciente.

Porque é pouco dicutido o tema epidermólise bolhosa na prática de enfermagem?

Considerando a raridade da doença em questão, muitos profissionais de saúde não têm conhecimento sobre o manejo com esse tipo de paciente no que tange seu diagnóstico e tratamento, tornando-a pouco discutida no âmbito médico-hospitalar.

Tem como objetivo Geral: discutir a assistência de enfermagem com Epidermólise Bolhosa. E como objetivos Específicos: conhecer a Epidermólise Bolhosa; apresentar as formas de tratamento da epidermólise Bolhosa; descrever os cuidados de Enfermagem ofertados ao paciente com Epidermólise Bolhosa.

Trata-se de um estudo de revisão de literatura, tipo descritivo, que discutiu a assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa.

As bases de dados consultadas foram: Base de Dados Bibliográficos Especializado na Área de Enfermagem do Brasil (BDENF), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Scientific Eletronic Library Online (SCIELO) e Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), Organização Mundial da Saúde, Ministério da Saúde.

Após a busca, foi realizada a leitura crítica, visando atender o objetivo da pesquisa. O estudo foi realizado no período de março a julho de 2020.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1. Epidermólise Bolhosa

A epidermólise bolhosa é definida de acordo com Angelo *et al*. (2012), como uma dermatose rara, de caráter hereditário caracterizada pelo desenvolvimento de bolhas na região cutaneomucosa de todo o corpo, em resposta ao trauma mínimo, ao calor, ou a nenhuma causa aparente, podendo manifestar-se ao nascimento ou durante os primeiros anos de vida.

A expressão Epidermólise Bolhosa, significa nas palavras que a compõe, “Epiderme” (camada externa da pele), “Lise” (rompimento) e “Bolhosa” (relativo à formação de bolhas). Dessa forma se dá o “Rompimento da epiderme devido à formação de bolhas na pele”. Vale ressaltar que a Epidermólise Bolhosa é uma patologia rara, hereditária, não é contagiosa, atinge pessoas de qualquer raça, grupo étnico, sexo e ainda não há cura (AMPAPEB, 2005).

As feridas causam um aspecto de Asa de Borboleta ou Pele de Cristal, por este motivo o nome Epidermólise Bolhosa, numa analogia a pele dessas pessoas serem muito frágeis, assim como uma asa de borboleta (TORRELIO, 2019).

Ainda de acordo com Angelo *et al*. (2012) o mecanismo fisiopatológico da formação da doença 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 consequente formação de bolhas. No aspecto histológico, as bolhas caracterizam-se pelo desprendimento epidérmico completo ou de uma de suas camadas formadas por queratinócitos e células dendríticas. A incidência estimada é de um indivíduo nascido com epidermólise bolhosa em cada vinte mil pessoas. Dessas pessoas 70% possuem epidermólise bolhosa simples, 25% possuem a epidermólise distrófica e 5% possuem a epidermólise juncional (TORRELIO, 2019).

Nessa perspectiva, a classificação da epidermólise bolhosa se dá de acordo com a sua modalidade de herança genética, distribuição anatômica das lesões e morbidez associada à doença, distinguindo-se nesses três grupos que são os principais (ANGELO *et al*., 2012). Assim, o tipo de bolha formada na pele de cada paciente é que vai definir o tipo de Epidermólise Bolhosa que a pessoa possui. Hodiernamente, existem mais de 30 subtipos da doença, todavia o presente trabalho irá abordar apenas 4 deles, quais sejam, epidermólise simples, epidermólise juncional, epidermólise distrófica e síndrome de Kindler, que são os 4 maiores subtipos (TORRELIO, 2019).

De acordo com a tabela abaixo é possível analisar a classificação da Epidermólise Bolhosa de acordo com seus três subtipos principais:

SUBTIPOS	CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA	CLASSIFICAÇÃO HISTOLÓGICA	CARACTERÍSTICAS
EPIDERMÓLISE BOLHOSA SIMPLES (EBS)	Formas intraepidérmicas, geralmente não deixam cicatrizes.	Bolhas intraepidérmicas, ocorrendo separação de epiderme-derme.	Autossômica dominante, causada por alterações da queratina desencadeando bolhas. Suas manifestações ocorrem em áreas com alto risco de trauma como mãos, cotovelos e joelhos, sendo uma porta de entrada para infecções.

EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA (EBD)	Manifestam-se como cicatriz e atrofia.	Formação das bolhas ocorre na derme, abaixo da lamina basal.	Caracterizada por mutação do gene que codifica a síntese do colágeno tipo VII, formador de fibrilas de ancoragem da pele. Manifestam por vesículas que se curam espontaneamente resultando em cicatriz distrófica. As unhas são distróficas ou ausentes neste tipo de EB.
EPIDERMÓLISE BOLHOSA JUNCIONAL (EBJ)	Manifesta-se como atrofia	Quando ocorre clivagem da camada ao nível da lâmina lúcida ou central da junção dermoepidérmica.	Apresenta-se de dois jeitos: EBJ Herlitz – Inicia-se ao nascimento com erosões e bolhas disseminadas que evoluem com granulação hipertrófica. Há atraso no crescimento, anemia grave, acometimento da córnea e da conjuntiva e das mucosas. EBJ Atrófica Benigna – Caracterizado por vesículas que surgem ao nascimento. O acometimento cutâneo é agravado pelo aumento da temperatura ambiente.

Fonte: Declair e Alboledo (2009).

Dessa forma, é necessário abordar acerca de cada um desses subtipos mais profundamente, bem como falar da Síndrome de Kindler, que é um subtipo novo, adicionado no ano de 2008.

2.1.1 Epidermólise Bolhosa Simples

A epidermólise bolhosa simples é geralmente uma condição de herança autossômica dominante, embora existam casos de hereditariedade recessiva de epidermólise bolhosa simples, mas são casos muito raros. Além disso, existem vários subtipos de epidermólise bolhosa e podem se dividir em quatro (AMPAPEB, 2005).

Vale dizer que a epidermólise bolhosa simples pode ser chamada de epidermólise bolhosa epidermolítica, pois a doença é intra-epidérmica. Pode-se concluir então que o descolamento da epidermólise simples se dá dentro da camada da epiderme da pele (JÚNIOR, 2002).

Os quatro principais subtipos são: epidermólise bolhosa simples localizada, onde as lesões acometem predominantemente nas regiões acrais (pés e mãos); epidermólise bolhosa simples variante de Ogna, onde ocorrem bolhas serosas e hemorrágicas, nas mãos e pés, formando equimoses e reparam sem dificuldade; epidermólise bolhosa simples Herpetiforme, onde as vesículas e bolhas aparecem nos primeiros dias de vida, afetando mucosas ou concentrando-se no tronco e extremidade, sendo acompanhadas de hiperqueratose palmoplantar, e, por fim, epidermólise bolhosa simples generalizada onde as bolhas se localizam nas mãos, pés e extremidades. São sensíveis ao calor, aparecendo hiperqueratose em região plantar e palmar, predispondo a infecções fúngicas e bacterianas (ANJOS, MORITA e PAULA, 2010).

Na Epidermólise Bolhosa Simples, a formação das bolhas é superficial e não deixa cicatrizes e o surgimento das bolhas diminui com a idade (PITTA, MAGALHÃES e SILVA, 2016).

As bolhas ocorrem como resultado do processo de destruição da camada basal, com formação de edema levando a uma síntese deficiente de queratina. A epidermólise bolhosa simples não apresenta risco de complicações, exceto a infecções. Geralmente as mucosas e unhas não são comprometidas (ANGELO *et al.*, 2012).

2.1.2 Epidermólise Bolhosa Juncional

A epidermólise bolhosa juncional é hereditária recessiva. Pode ser uma ligeira condição, causando pouca deficiência e alguns problemas a longo prazo, isto é, desencadeando outras doenças. Ocasionalmente bebês com epidermólise bolhosa juncional têm um bloqueio no intestino exigindo cirurgia (AMPAPEB, 2005).

Nesse subtipo a clivagem situa-se na junção dermoepidérmica, na lâmina lúcida da zona da membrana basal. Esta variação produz efeitos graves, e pode ocorrer anemia, sinéquias, retardo de crescimento, disproteinemia, alopecia cicatricial, hiperceratose palmoplantar e pode levar à morte (ANGELO *et al*., 2012).

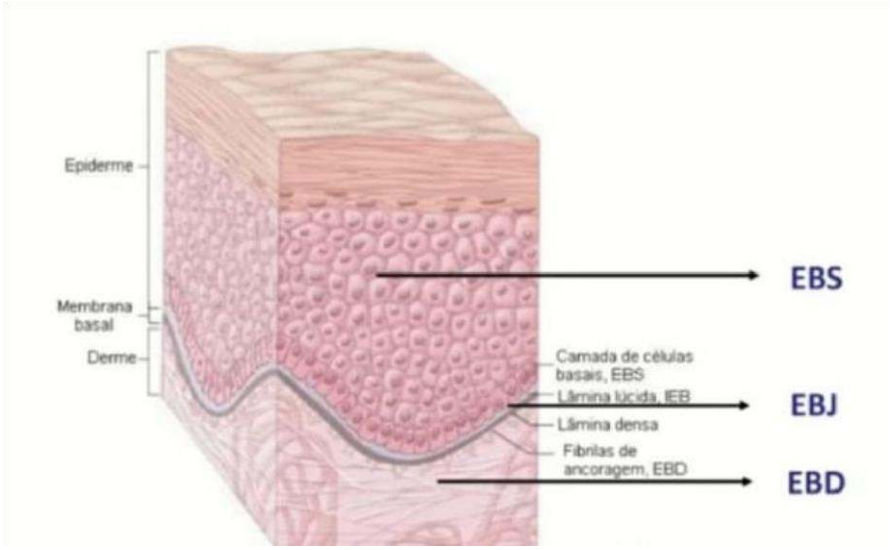
Aqui, as bolhas são profundas e acometem a maior parte da superfície corporal, por esse motivo representa a forma mais grave. O óbito pode ocorrer antes do primeiro ano de vida. Todavia, uma vez controladas as complicações, a doença tende a melhorar com a idade (PITTA, MAGALHÃES e SILVA, 2016).

2.1.3 Epidermólise Bolhosa Distrófica

Em relação a epidermólise bolhosa distrófica, esta pode ter herança dominante ou recessiva. No que tange à herança dominante, a clivagem é dermoepidérmica abaixo da lâmina densa da zona da membrana basal. Clinicamente, as unhas podem apresentar-se distróficas ou ausentes, havendo também a presença de máculas hipocrômicas e atróficas (lesões albo-papuloide), mílias, cicatrizes hipertróficas e comprometimento bucal leve. Já na epidermólise bolhosa distrófica recessiva, a clivagem é dermoepidérmica com defeito na estrutura do colágeno VII e na liberação celular do colágeno sintetizado. Trata-se de uma forma grave da enfermidade, em que o paciente, geralmente, não atinge a idade adulta. Essa forma leva ao surgimento de sinéquias nos pés e mãos com inutilidade funcional, estenose esofageana, provocando anemia, retardo do crescimento, dentes displásicos e cicatrizes atróficas no couro cabeludo (Angelo *et al*., 2012).

Assim, uma das principais características da epidermólise bolhosa distrófica são as cicatrizes decorrente da perda tecidual, uma vez que esse tipo de paciente não produz o gene do colágeno em seu organismo (JÚNIOR, 2002).

Pode-se concluir que esta é a forma que leva a mais cicatrizes, podendo acarretar na perda de membros, deixando sequelas. A figura abaixo demonstra como se dá a incidência da epidermólise bolhosa em seus três principais subtipos:



Fonte: Torrelio (2019).

2.1.4 Síndrome de Kindler

Como dito anteriormente, a Síndrome de Kindler é um novo subtipo, adicionado em 2008 (TORRELIO, 2019).

O que diferencia a Síndrome dos demais tipos é que aqui, a doença apresenta um quadro misto dos outros subtipos acima e a bolha se forma entre a epiderme e a derme. Existem bolhas, sensibilidade ao sol, atrofia da pele, inflamação no intestino e estenose de mucosas (PITTA, MAGALHÃES e SILVA, 2016).

Enfim, é importante ressaltar o diagnóstico e o tratamento da Epidermólise Bolhosa, para compreender os cuidados da enfermagem acerca da doença.

3. DIAGNÓSTICO

De acordo com Pitta, Magalhães e Silva (2016) o diagnóstico se dá da seguinte forma:

> 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 mecanobolhosas, e quanto mais precocemente for feito, melhor será a escolha para a prevenção de complicações e o prognóstico do paciente.

Vale ressaltar que no Brasil, para se chegar ao diagnóstico de doenças raras, trata-se de um processo difícil e lento, tendo como consequência longos itinerários para pacientes, que podem levar meses ou anos visitando vários serviços de saúde, sendo submetidos a vários tratamentos, até que se obtenha o diagnóstico definitivo (CONITEC, Relatório nº 109).

Nesse sentido, a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologia no SUS (CONITEC, Relatório nº 109), dispõe:

> Os exames diagnósticos são essenciais para as doenças raras, uma vez que os sinais e sintomas iniciais de várias delas podem ser parecidos, dificultando o diagnóstico baseado somente em dados clínicos. Os testes genéticos ou bioquímicos permitem ter mais certeza de que a doença da qual se suspeita clinicamente é a que, de fato, afeta o doente. Isto é muito importante porque permite ter um diagnóstico mais acertivo, sem sujeitar a pessoa a exames desnecessários, e permite orientar a família em termos de risco. A importância do diagnóstico precoce também é fundamental, em especial para as doenças raras, cuja maioria é progressiva, para que se iniciem medidas terapêuticas ou preventivas o mais cedo possível com vista a evitar a progressão dos sintomas e a perda de qualidade de vida do paciente. Como é cada vez maior o número de doenças para as quais existem testes disponíveis para avaliar o risco do seu desenvolvimento, é também crescente o número de situações em que se pode atuar preventivamente e evitar ou minorar as suas consequências.

Com o exposto, é possível concluir que o diagnóstico se dá desde a infância e quanto antes for feito, melhor será para prevenir complicações no paciente, ou minorar as suas consequências. O Ministério da Saúde (2013/2020), adverte:

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

Nesse sentido, é necessário abordar acerca do tratamento da Epidermólise Bolhosa.

4. TRATAMENTO

O paciente portador de Epidermólise Bolhosa tem a pele muito sensível. Qualquer tipo de contato ou até mesmo calor pode desencadear em lesões externas. Assim, com os devidos cuidados é possível prevenir a formação de novas bolhas e minimizar as lesões.

De acordo com o Ministério da Saúde (2013/2020), o tratamento é multiprofissional e envolve neonatologistas e intensivistas, pediatras, dermatopediatras, dermatologistas, geneticistas, patologistas, otorrinolaringologistas, oftalmologistas, dentistas, ortodentistas, especialistas em dor, neurologistas, psicólogos, fonoaudiólogos e ortopedistas. Outros especialistas também podem participar da equipe, de acordo com cada caso, como no caso do Enfermeiro que irá lidar diariamente com esse paciente. Alguns tratamentos são disponibilizados pelo SUS ao paciente, tais como:

a) Tratamento intensivo de paciente em reabilitação física;
b) Tratamento de outras malformações congênitas;
c) Tratamento de grande queimado;
d) Avaliação clínica para diagnóstico de doenças raras.

Nessa área, é imprescindível destacar o banho, cuidados com a pele, cuidados com os dentes, olhos, a alimentação reforçada e cuidado com o próprio vestuário são muito importantes. Além disso, as crianças portadoras de Epidermólise Bolhosa devem ser vacinadas em dia, uma vez que a fragilidade da pele é porta de entrada para a penetração de microrganismos com maior facilidade (AMPAPEB, 2005).

Outra forma de tratamento utilizada são os curativos próprios para os portadores de Epidermólise Bolhosa, isto é, não são produtos convencionais. Como a Epidermólise Bolhosa é uma doença rara, muitas vezes há falta de informação para o tratamento da doença, assim, é primordial abordar um pouco mais sobre os curativos.

4.1 Curativos

Hodiernamente, existem curativos próprios com coberturas interativas, consideradas até o momento, adequadas para a prevenção e tratamento dessas lesões (AMPAPEB, 2005). Nesse sentido, a AMPAPEB (2005) lembra:

> É importante lembrar que a experiência clínica do profissional deve estar aliada à evidência científica e uma criteriosa avaliação das lesões para a escolha de coberturas que minimizem a dor e o trauma, favorecendo a cicatrização. Diminuir o sofrimento dessas pessoas ainda é a melhor solução enquanto as pesquisas avançam para alcançar a cura da doença. O estabelecimento de recomendações para a prevenção e a indicação de coberturas paras as lesões de pele em EB, deve-se ser orientada pelo enfermeiro, de preferência o estomaterapeuta, especialista na área de prevenção e tratamento de lesão cutânea ou o médico considerando todos os aspectos peculiares da lesão cutânea, bem como a localização, área, comprometimento tecidual, tipo de tecido (granulação, necrótico e epitelização), volume e aspecto do exudato (secreção), além da dor.

Vale dizer que os curativos usados no contexto dessa patologia são espuma de poliuretano, silicone e coberturas com prata (estas, com uma ressalva na utilização: usar somente em crianças acima de 1 ano e sob prescrição de um profissional) (AMPAPEB, 2005).

Coberturas com tecnologia safetac® e a malha tubular tubesfast®. são modelos padrão ouro para tratamento da Epidermólise Bolhosa. Esses curativos são recomendados para tratamento de lesões mais graves. A tecnologia de silicone permite adaptações suaves sem aderir na ferida úmida, o que faz com que o curativo possa ser removido facilmente sem danificar a pele, além da proteção e instabilidade, sela as bordas da ferida para proteger a pele de extravasamento e maceração, o que poderia ocasionar agravo ou evolução da lesão sem esquecer uma das características mais importantes dessas coberturas, que é proporcionar menos sofrimento e trauma aos pacientes. essa combinação ao de menos dor e menos danos à pele facilita o processo de cicatrização e a redução dos custos do tratamento que é contínuo.(MÖLNLYCKE, 2019)

Evidencia-se que o papel do enfermeiro é de extrema importância para o manejo e utilização dessas coberturas, além de orientar a família desses pacientes acerca do tratamento, ele que irá tratar as lesões, a fim de promover bem estar a esses pacientes, amenizando a dor, que ainda é a melhor solução.

5. CUIDADOS DE ENFERMAGEM COM O PACIENTE COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Através de todo conteúdo apresentado é possível perceber que o papel da equipe de enfermagem é de suma importância na vida do paciente portador de Epidermólise Bolhosa, devido o cuidado com as lesões causadas na pele, especialmente as externas, e, com isso tratá-las, amenizando a dor na vida do paciente. Assim, se o paciente for diagnosticado no início da vida, ao longo dela suas lesões podem ir diminuindo e consequentemente trazendo uma vida melhor. Além disso, cabe ao enfermeiro no âmbito social informar, a fim de garantir que esse paciente seja tratado da forma correta.

No que tange ao papel do enfermeiro nessa jornada, dispõe Pitta, Magalhães e Silva (2016):

> 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.

No âmbito da assistência a ser prestada pelos profissionais da enfermagem alguns cuidados devem ser tomados, tais como evitar traumas, atrito e pressão, em especial nas áreas de apoio e de proeminências ósseas, bem 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 (PITTA, MAGALHÃES e SILVA, 2016).

Ainda sobre o caráter assistencial e informativo prestado pelo enfermeiro, existem outros cuidados específicos para evitar lesões na pele como o banho e o vestuário. Especialmente no banho deve ser adicionado na água algum complemento oleoso, bem como devem ser evitados vários banhos ao dia. No que tange às toalhas, essas devem ser macias e a secagem deve ser com toques leves. Em crianças recém-nascidas, o mais adequado é tratá-las sem roupas, em incubadora ou sob uma lâmpada de aquecimento. Em relação ao vestuário, tanto crianças ou adultos devem usar roupas leves de algodão, pois são mais macias. Costuras apertadas e elásticos devem ser evitados (AMPAPEB, 2005).

Outro cuidado específico é em relação a alimentação. Nesse aspecto, os alimentos indicados são aqueles ricos em fibras, de fonte natural, bem como a ingestão de muito líquido, bastante água, pães integrais, que facilitem a digestão, e, assim, a evacuação. Vale salientar que os recém nascidos devem ser amamentados, pois a amamentação possui uma fonte de anticorpos essenciais que ajudam a diminuir os riscos de infecção (AMPAPEB, 2005).

Mais um cuidado específico se dá em relação a escovação. A escova deve possuir hastes flexíveis e nos primeiros anos de vida devem ser feitas com pontas de algodão e só depois, escovas maciais. O creme dental não deve causar ardor. Assim, é imprescindível procurar um dentista que possua conhecimento a respeito da epidermólise bolhosa (AMPAPEB, 2005).

Os cuidados com os pacientes com Epidermólise Bolhosa são inúmeros. Por fim, é imprescindível destacar o apoio psicológico não só aos pacientes com a doença, mas também a seus familiares. Uma vez que a doença é rara e esses pacientes podem ser estigmatizados ao longo da vida, a informação é de suma importância. O desconhecimento cria preconceito, assim, a instrução acerca de um acompanhamento psicológico é necessária (AMPAPEB, 2005).

Dessa forma, apesar de a Epidermólise Bolhosa ser pouco falada justamente por ser uma doença rara, através do estudo, informação, conhecimento, em especial ao papel do enfermeiro nessa jornada, é possível transformar a vida desse paciente,

promovendo uma melhor qualidade de vida, com os curativos certos, as medidas corretas, alimentação, vestuário, dentre outros.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

À luz de todo exposto, a Epidermólise Bolhosa se define como uma dermatose rara, de caráter hereditário caracterizada pelo desenvolvimento de bolhas na região cutaneomucosa de todo o corpo, em resposta ao trauma mínimo, ao calor, ou a nenhuma causa aparente, podendo manifestar-se ao nascimento ou durante os primeiros anos de vida.

Assim, o paciente portador dessa patologia tem que mudar toda sua rotina em função da doença, pois uma simples tarefa como vestir uma roupa, escovar os dentes, se alimentar pode ocasionar em maiores inflamações e novas lesões no corpo. Além disso, esse paciente é estigmatizado, uma vez que a doença é rara, falta informação, e aquilo que é novo causa preconceito.

Dessa forma, a enfermagem se insere no contexto da doença como forma de tratar as bolhas de caráter externo, promovendo não só qualidade de vida, mas promovendo informação às famílias do paciente, bem como no ambiente social em que ele vive. É necessário também um trabalho multiprofissional, isto é, além do enfermeiro outros profissionais da área da saúde como médicos, dentistas, psicólogos, especialistas na patologia.

Ademais, este trabalho objetivou informar acerca de outros cuidados destintos como os curativos específicos, os cuidados no banho, no vestuário, alimentação da infância à vida adulta, a importância do acompanhamento psicológico, bem como a importância de se desmistificar a doença.

Frisa-se que este estudo é de suma importância para a área da saúde, principalmente a Enfermagem, a medicina e o profissional no que tange ao seu trabalho assistencial. Por fim, contribuiu para o enriquecimento pessoal e profissional do acadêmico, o qual deve sempre se manter informado acerca dos assuntos que o circunda.

REFERÊNCIAS

VOLPATO**. Manifestações clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão de Literatura**. 2012. Disponível em: <https://www.redalyc.org/pdf/637/63723468021.pdf>. Acesso em 06 de jul de 2020.

ASSOCIAÇÃO MINEIRA DE PARENTES, AMIGOS e PORTADORES DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA. **Epidermólise Bolhosa**. 2005. Disponível em: <http://www.ampapeb.com.br/epidermolise-bolhosa/classificacoes/>. Acesso em 06 de jul de 2020.

DECLAIR, V; ALBOLEDO, E. **Epidermólise bolhosa distrófica: Relato de experiência da assistência a 29 portadores no Brasil**. In: 19ª. Conference of the European Wound Management Association, Filândia, 2009.

DOS ANJOS, Danielly Ferreira; MORITA, Ana Beatriz Pinto da Silva; DE PAULA, Maria Angela Boccara. **Assistência de enfermagem em epidermólise bolhosa:revisão integrativa da literatura**. 2010. Disponível em: < http://unifatea.com.br/seer3/index.php/REENVAP/article/view/59>. Acesso em 06 de jul de 2020.

JÚNIOR, Hiram Larangeira de Almeida. **Genética Molecular das Epidermólises Bolhosas**.
2002. Disponível em: <https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S03650596200200050002>. Acesso em 06 de jul de 2020.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. CONITEC. **Relatório nº 109**. Disponível em: < http://conitec.gov.br/images/Incorporados/DoencasRaras-EixosI-II-III-FINAL.pdf>. Acesso em 06 de jul de 2020.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Epidermólise Bolhosa: o que é, características, tratamento e cuidado**. 2013/2020. Disponível em: < https://saude.gov.br/saude-de-a-z/epidermolisebolhosa>. Acesso em 06 de jul de 2020 .

MÖLNLYCKE. Programa **Fique Bem - Cuidando do paciente com Epidermólise Bolhosa.** © 2019 Mölnlycke Health Care AB. Todos os direitos reservados. Disponivel em:<https://www.molnlycke.com.br/pesquisa/?query=curativos+para%20epidermolise%20bo lhosa> . Acesso em: 28 de jul de 2020.

PITTA, Aline Lima; MAGALHÃES, Renata Pinheiro; DA SILVA, Josielson Costa. **Epidermólise Bolhosa Congênita: importância do cuidado de enfermagem**. 2016. Disponível em: < http://www.webfipa.net/facfipa/ner/sumarios/cuidarte/2016v2/201208.pdf>. Acesso em 06 de jul de 2020.

TORRELIO, Rosalie Matuk Fuentes. **WebPalestra: Epidermólise Bolhosa**. 2019. Disponível em: <https://www.youtube.com/watch?v=t6RK4HncGPI&t=452s>. Acesso em 06 de jul de 2020.