

CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO - UNIBRA
CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM

ELUANA MARIA GOMES CAVALCANTE
MARIA JÚLIA BARBOSA DA SILVA
THAMIRES DENIZE MACEDO BARBOSA BRITO

Epidermólise Bolhosa:
Desafios e perspectivas da assistência de enfermagem aos pacientes

RECIFE
2024

**ELUANA MARIA GOMES CAVALCANTE
MARIA JÚLIA BARBOSA DA SILVA
THAMIRES DENIZE MACEDO BARBOSA BRITO**

**Epidermólise Bolhosa:
Desafios e perspectivas da assistência de enfermagem aos pacientes**

Trabalho de conclusão de curso
apresentado à Disciplina TCC II do
Curso de Bacharelado em Enfermagem
do Centro Universitário Brasileiro -
UNIBRA, como parte dos requisitos
para conclusão do curso.

Orientador(a): Prof. Me. Hugo
Christian de Oliveira Felix.

RECIFE
2024

**ELUANA MARIA GOMES CAVALCANTE
MARIA JÚLIA BARBOSA DA SILVA
THAMIRES DENIZE MACEDO BARBOSA BRITO**

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA: DESAFIOS E PERSPECTIVAS DA
ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AOS PACIENTES**

Trabalho de conclusão de curso apresentado à Disciplina TCC II do Curso de Enfermagem do Centro Universitário Brasileiro - UNIBRA, como parte dos requisitos para conclusão do curso.

Examinadores:

Orientador – Titulação

Examinador 1 – Titulação

Examinador 2 - Titulação

Nota: _____

Data: ____/____/____

AGRADECIMENTOS

Em primeiro lugar, agradecemos a Deus, que fez com que nossos objetivos fossem alcançados durante todos os anos da graduação.

Aos nossos amigos e familiares por todo apoio, paciência, compreensão e parceria em toda a nossa jornada.

E ao nosso professor orientador que nos guiou, auxiliou e compartilhou seus ensinamentos para a elaboração deste trabalho.

“A educação é o nosso passaporte para o futuro,
pois o amanhã pertence às pessoas que se preparam
hoje.”

Malcolm X

RESUMO

A epidermólise bolhosa é uma condição genética rara caracterizada pela fragilidade da pele e formação de bolhas. O presente estudo trata-se de uma Revisão Bibliográfica, de caráter descritivo e qualitativo. E, para a sua execução, realizou-se a busca de artigos nas bases de dados: SciELO, LILACS, Google Acadêmico e MEDLINE. A pesquisa explora os principais tipos da doença, incluindo a epidermólise bolhosa simples, junctional e distrófica, cada uma apresentando diferentes manifestações e implicações para o manuseio terapêutico. O manejo clínico da epidermólise bolhosa é complexo e envolve inovações no tratamento, como o uso de curativos avançados e terapias celulares, que visam melhorar a cicatrização e minimizar a dor. No entanto, esses métodos são frequentemente limitados por restrições financeiras e acesso a tecnologias. A nutrição é uma parte crucial do processo, e intervenções nutricionais personalizadas são necessárias para atender às necessidades dos pacientes, considerando a alta demanda calórica devido às lesões cutâneas. Além disso, a sobrecarga materna é um fator significativo, pois elas enfrentam estresse emocional e físico no cuidado diário. A pesquisa destaca os métodos adotados pelos profissionais de enfermagem, que incluem educação em saúde, apoio emocional e orientações sobre o manejo das lesões. Ademais, como a atuação da enfermagem é essencial para proporcionar um cuidado holístico, promovendo a qualidade de vida dos pacientes e suas famílias. Este estudo visa contribuir para uma melhor compreensão dos desafios enfrentados na assistência a esses pacientes, propondo práticas que possam melhorar o cuidado e o suporte familiar.

Palavras-Chaves: Epidermólise bolhosa, Assistência de enfermagem, Manejo clínico, Fragilidade da pele, Inovações em tratamento.

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa is a rare genetic condition characterized by skin fragility and blistering. This study is a descriptive and qualitative literature review. For its execution, articles were searched in the following databases: SciELO, LILACS, Google Scholar and MEDLINE. The research explores the main types of the disease, including simple, junctional and dystrophic epidermolysis bullosa, each presenting different manifestations and implications for therapeutic management. The clinical management of epidermolysis bullosa is complex and involves innovations in treatment, such as the use of advanced dressings and cell therapies, which aim to improve healing and minimize pain. However, these methods are often limited by financial constraints and access to technologies. Nutrition is a crucial part of the process, and personalized nutritional interventions are necessary to meet the needs of patients, considering the high caloric demand due to skin lesions. Furthermore, maternal overload is a significant factor, as they face emotional and physical stress in daily care. The research highlights the methods adopted by nursing professionals, which include health education, emotional support and guidance on injury management. Furthermore, the role of nursing is essential to provide holistic care, promoting the quality of life of patients and their families. This study aims to contribute to a better understanding of the challenges faced in caring for these patients, proposing practices that can improve family care and support.

Keywords: Epidermolysis bullosa, Nursing care, Clinical management, Skin fragility, Innovations in treatment.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Quadro 1 - Critérios de elegibilidade (PICO).....	14
Quadro 2 - Estratégia de busca.....	14

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Epidermólise Bolhosa Simples.....	16
Figura 2 - Epidermólise Bolhosa Juncional.....	17
Figura 3 - Epidermólise Bolhosa Distrófica.....	17
Figura 4 - Síndrome de Kindler.....	18

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Principais tipos de Epidermólise Bolhosa.....	16
Tabela 2 - Métodos adotados por profissionais de saúde no cuidado a pacientes com EB.....	18
Tabela 3 - Sobrecarga materna no cuidado.....	20
Tabela 4 - Manejo Clínico na EB: Inovações, Restrições e Intervenções Nutricionais.....	20

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

EB - Epidermólise Bolhosa

EBS - Epidermólise Bolhosa Simples

EBJ - Epidermólise Bolhosa Juncional

EBD - Epidermólise Bolhosa Distrófica

SK - Síndrome de Kindler

DEBRA - Associação de Apoio a Pacientes com Epidermólise Bolhosa

Scielo - *Scientific Electronic Library Online*

Lilacs - Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde

Medline - *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*

BVS - Biblioteca Virtual em Saúde

LISTA DE SÍMBOLOS

β - Beta

SUMÁRIO

1. Introdução.....	13
2. Materiais e métodos.....	14
3. Resultados e Discussão.....	15
4. Conclusão.....	21
5. Referências.....	22

1. Introdução

A epidermólise bolhosa é o nome que se dá a um conjunto de doenças genéticas na pele, divididas clinicamente em quatro subtipos com origens genéticas distintas: hereditária, não contagiosa, rara, crônica e incurável. Suas manifestações incluem a formação de bolhas, mutações em proteínas estruturais da pele que levam à fragilidade cutânea e rupturas, com uma ampla diversidade genética ¹.

A pele normal contém um componente especial conhecido como colágeno, que é responsável por manter sua integridade e pela conexão entre as células das camadas superficial e interna, conferindo resistência e desempenhando uma função protetora. Nos indivíduos com Epidermólise Bolhosa, o colágeno está ausente ou modificado, levando ao descolamento da pele e formação de bolhas com o mínimo de atrito. Por essa razão, as crianças afetadas por essa doença são popularmente chamadas de "Crianças Borboleta", devido à semelhança da pele com as asas frágeis de uma borboleta. A pele pode descolar devido a traumas, calor excessivo ou mesmo espontaneamente, resultando em bolhas dolorosas com sintomas que variam de leves a graves, conforme o tipo de Epidermólise ².

Existem quatro tipos principais nos quais a EB pode ser dividida, de acordo com as características histopatológicas das bolhas: simples (EBS), juncional (EBJ), distrófica (EBD) e Kindler. Nas três primeiras variantes, a separação do tecido ocorre no nível intraepidérmico, na lâmina lúcida e na lâmina densa, respectivamente. A síndrome de Kindler (SK) representa um tipo misto, com múltiplos planos de clivagem ³.

Independentemente do tipo de descolamento epidérmico, o maior desafio no planejamento do tratamento é prestar assistência adequada ao paciente e realizar uma avaliação minuciosa e individual para garantir não apenas a recuperação das lesões, mas principalmente a prevenção e, se necessário, a restauração dos danos orgânicos funcionais. O tratamento de pacientes cujo sintoma principal são o desenvolvimento de bolhas ao mínimo contato com sua pele ou mucosa requer uma abordagem alternativa e específica ².

A enfermagem desempenha um papel crucial ao servir como elo entre a equipe multidisciplinar, a família e o paciente desde o início do tratamento até os cuidados contínuos na vida adulta, independentemente do tipo de epidermólise bolhosa (EB) e das suas características. Alguns cuidados são essenciais, incluindo higiene corporal e vestimenta, nutrição adequada, cuidados com o trato gastrointestinal, higiene bucal, prevenção e tratamento das bolhas, além de suporte psicológico ⁴.

A DEBRA Brasil, uma associação que está conectada com outras DEBRAs ao redor do mundo exercendo um trabalho global com a comunidade de EB, traz muitos benefícios, desde compartilhar dados até aumentar a conscientização sobre essa enfermidade, junto aos profissionais de saúde e à população em geral. De acordo com os dados dessa organização estima-se que a EB afete cerca de 500 mil pessoas em todo o mundo. E no Brasil, identificou 1027 pacientes, com prevalência principalmente entre crianças e adolescentes ⁵.

Dessa maneira, faz-se necessário profissionais capacitados para lidar com essa doença, além de uma exposição maior sobre a temática uma vez que, há pouca produção científica sobre o tema. Assim, a conscientização e o apoio contínuo são essenciais para melhorar a qualidade de vida dos indivíduos afetados pela epidermólise bolhosa e suas famílias. Além disso, é importante que os profissionais de saúde estejam cientes dessa condição, considerando sua raridade e a necessidade de um diagnóstico precoce para melhor gerenciar os cuidados e minimizar complicações. O papel da equipe de enfermagem no cuidado e suporte aos pacientes com essa patologia é vital, especialmente devido à natureza crônica e delicada da condição. Em suma, é importante demonstrar a necessidade da assistência de enfermagem para pacientes com epidermólise bolhosa baseando-se em evidências científicas.

2. Material e Métodos

O presente estudo trata-se de uma Revisão Bibliográfica, de caráter descritivo e qualitativo. A pesquisa bibliográfica pode ser descrita como aquela que permite a obtenção de um vasto conjunto de informações e o aproveitamento de dados dispersos em diversas publicações. Ela também auxilia na construção ou na melhor definição do quadro conceitual que envolve o objeto de estudo proposto ⁶.

Para construção da pesquisa foram implementadas seis etapas distintas. 1º etapa: identificação do tema e da questão norteadora para o desenvolvimento da revisão integrativa; 2º etapa: definição dos critérios de inclusão e exclusão de estudos; 3º etapa: seleção de informações e categorização dos estudos; 4º etapa: avaliação dos estudos incluídos; 5º etapa: interpretação dos resultados e 6º etapa: apresentação da revisão ⁷.

Para o desenvolvimento da pergunta norteadora, utilizou-se a estratégia PICO, População (P), Intervenção (I), Contexto (C) e, desfecho/outcome (O), conforme exemplificado no quadro 1, resultando na seguinte problemática: “Qual a importância dos cuidados de enfermagem para os pacientes com epidermólise bolhosa?”

Quadro 1 – Critérios de elegibilidade (PICO)

Acrônimo	Critérios de inclusão
P	Pacientes com epidermólise bolhosa
I	Cuidados de Enfermagem
C	N/A
O	Importância da assistência de enfermagem para este grupo

Fonte: As autoras (2024).

Para execução do estudo, realizou-se a busca de artigos nas bases de dados: Scientific Eletronic Library Online (SciELO), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Google Acadêmico e MEDLINE utilizando-se os Descritores em Saúde (DeCs): “Epidermólise bolhosa” e “Cuidados de enfermagem”, cruzados entre si por intermédio do operador booleano “AND”, tal como indicado no quadro 2.

Quadro 2 – Estratégia de busca

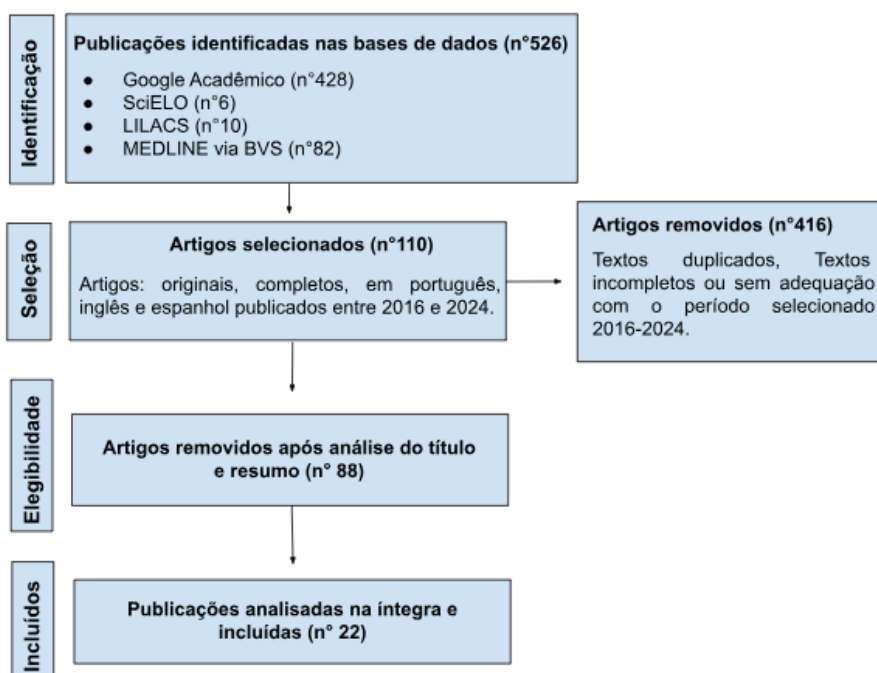
BASES DE DADOS	ESTRATÉGIA DE BUSCA
MEDLINE via BVS	Epidermólise bolhosa <i>AND</i> Cuidados de enfermagem
LILACS via BVS	Epidermólise bolhosa <i>AND</i> Cuidados de enfermagem
SciELO	Epidermólise bolhosa <i>AND</i> Cuidados de enfermagem
Google Acadêmico	Epidermólise bolhosa <i>AND</i> Cuidados de enfermagem

Fonte: As autoras (2024).

Os critérios de inclusão implementados foram: artigos completos, nos idiomas português, inglês e espanhol, disponíveis gratuitamente, publicados nos últimos 8 anos (2016-2024), os quais versavam sobre a temática proposta para o estudo. No entanto, diante das dificuldades encontradas na obtenção de estudos exclusivamente dentro do período de cinco anos, foi adotada como uma estratégia, a inclusão de estudos mais antigos que permitiu uma análise mais abrangente do desenvolvimento do conhecimento sobre o tema, enriquecendo a discussão e fundamentando as conclusões deste trabalho.

Por sua vez, os critérios de exclusão foram aplicados para remover estudos que não atendiam aos requisitos específicos da pesquisa, como artigos duplicados, incompletos, ou sem relação com o tema e outros tipos de pesquisa, como monografias e dissertações. O fluxograma 1 ilustra a seleção dos artigos que foram utilizados e aqueles que foram descartados durante o processo metodológico da revisão bibliográfica.

Fluxograma 1 – Processo de seleção dos artigos



Fonte: As autoras (2024).

Inicialmente foram encontrados 526 estudos, após a inserção dos critérios de inclusão (artigos originais, completos, nos idiomas português, inglês e espanhol, publicados entre 2016 e 2024) e exclusão (texto duplicados, incompletos ou sem adequação com o período selecionado), obteve-se o quantitativo de 110, tendo em vista que 416 artigos foram devidamente removidos por não se enquadrarem nos critérios estabelecidos para o estudo. Em seguida, foi realizada a análise do título e resumo, sendo descartados 88 artigos. Após esse processo, apenas vinte e duas publicações foram consideradas aptas em termos de qualidade metodológica e relevância para o tema central da pesquisa, sendo, portanto, selecionadas para o desenvolvimento do estudo.

3. Resultados e Discussão

A epidermólise bolhosa (EB) pertence a uma categoria de enfermidades genéticas que se caracteriza pela fragilidade da pele, resultando na formação de bolhas com o mínimo de impacto, provocada por alterações em diferentes proteínas estruturais da pele. Sua classificação consiste em quatro tipos, os quais variam conforme a localização da proteína afetada: simples, juncional, distrófica e síndrome de Kindler ⁸.

Dados mostraram que os pacientes com EB atualmente não têm perspectiva de cura, é importante adotar cuidados de enfermagem baseados em evidências para melhorar a saúde dos pacientes e contribuir para a qualidade de vida tanto deles quanto dos cuidadores ⁹.

Lidar com a EB representa um desafio para a enfermagem, devido à complexidade e diversidade de seus sintomas, bem como à falta de preparo e conhecimento sobre a doença por parte de profissionais e familiares. Isso resulta em cuidados mais eficazes para as lesões e no controle da dor ¹⁰.

A garantia da eficácia dos cuidados de enfermagem para pacientes com Epidermólise Bolhosa (EB) é fundamental para melhorar sua qualidade de vida e prevenir complicações graves. Porém, proporcionar um atendimento personalizado aos pacientes com essa patologia não só ajuda a prevenir complicações e agravamentos da doença, mas também melhora significativamente a qualidade de vida deles. Contudo, é crucial conduzir estudos específicos que identifiquem os procedimentos e abordagens mais eficazes para os enfermeiros no tratamento de pacientes com Epidermólise Bolhosa (EB), visando melhorar a qualidade de vida e prevenir complicações graves, como infecções e óbito ¹¹.

Para entender melhor quais são as diferenças e os principais tipos de Epidermólise Bolhosa foram revisados 04 artigos conforme demonstrado abaixo na tabela 1.

Tabela 1 – Principais tipos de Epidermólise Bolhosa

AUTOR	ANO	OBJETIVO DO ARTIGO	IDIOMA
Santana ¹²	2016	Associar os fenótipos da Epidermólise Bolhosa Simples com as mutações identificadas em regiões dos genes que alteram a função das proteínas.	Português
Debra Brasil ⁵	2024	Descrever as principais características da Epidermólise Bolhosa Juncional.	Português
Peraza ¹³	2024	Detalhar peculiaridades da Epidermólise Bolhosa Distrófica.	Português
Conitec ¹⁴	2019	Contribuir com informações sobre a Síndrome de Kindler para que os profissionais realizem uma conduta assistencial eficaz.	Português

A epidermólise bolhosa simples (EBS) é uma condição caracterizada por anomalias nos queratinócitos e pela formação de bolhas na epiderme, e geralmente com pouco envolvimento de outros órgãos. As lesões tendem a se resolver sem deixar cicatrizes e são mais comuns nas mãos e nas solas dos pés. A maioria dos casos de EBS resulta de mutações nos genes K14 e K5, que são essenciais na produção de queratina, resultando na expressão anormal de proteínas de filamentos intermediários tipo I e II. Isso provoca a clivagem intraepidérmica nos queratinócitos da camada basal da epiderme e em estruturas epiteliais associadas ¹².

Figura 1 – Epidermólise Bolhosa Simples



Fonte: Sprecher et al. (2010)

O site DEBRA Brasil aborda que todas as variantes de epidermólises bolhosas juncionais (EBJ) são herdadas de forma autossômica recessiva (quando ambos os pais são saudáveis, mas carregam o gene da EB), apresentando subtipos que variam tanto no genótipo quanto no fenótipo. As bolhas são profundas e afetam a maior parte da superfície corporal, tornando-se assim a forma mais grave da condição. O falecimento pode ocorrer antes do primeiro ano de vida. No entanto, uma vez que as complicações são controladas, a doença geralmente apresenta uma melhora com o passar dos anos. Os locais mais recorrentes são a boca e os tratos gastrointestinal, respiratório e geniturinário ⁵.

Figura 2 – Epidermólise Bolhosa Juncional



Fonte: Wright (2010)

Epidermólise Bolhosa Distrófica é um conjunto de doenças resultantes de falhas nas fibrilas de ancoragem e em todos os casos, há colágeno VII diminuído ou ausente. As bolhas se formam entre a derme e a epiderme, frequentemente resultando na perda de função do membro, sendo essa a forma que causa mais sequelas. Cotovelos, mãos, joelhos são áreas com maior incidência, além de grandes áreas da pele apresentando descamação. Bolhas leves curam-se com cicatrizes discretas e podem resultar em mília (pápulas esbranquiçadas de 1-4mm). Já as bolhas graves, quando tratadas, levam à formação de tecido cicatricial, pois se desenvolvem em camadas mais profundas da pele ¹³.

Figura 3 – Epidermólise Bolhosa Distrófica



Fonte: Fernandes (2019)

A síndrome de kindler é uma forma rara, de herança autossômica recessiva, que apresenta um plano de clivagem variável na zona da membrana basal. As características incluem poiquilodermia (constelação de atrofia da pele, alterações pigmentares e telangiectasias), fotossensibilidade e fragilidade da pele. O dorso das mãos e dos pés são os lugares acometidos pela formação de bolhas nesse tipo de EB. Episódios recorrentes resultam em atrofia cutânea progressiva (pele fina e enrugada), que pode se espalhar para outras regiões ¹⁴.

Figura 4 – Síndrome de Kindler

Fonte: Mendes et al. (2012)

O plano de tratamento é um dos alicerces para o cuidado e melhora de um paciente com Epidermólise bolhosa, diante desta questão, foram revisados 4 artigos para a argumentação do determinado assunto que estão detalhados na tabela 2.

Tabela 2 – Métodos adotados por profissionais de saúde no cuidado a pacientes com EB

AUTOR	ANO	OBJETIVO DO ARTIGO	IDIOMA
Benício et al. ⁹	2023	Demonstrar a importância da implementação de cuidados de enfermagem baseados em evidências para pessoas com EB.	Português
Simioni et al. ¹⁵	2021	Especificar os benefícios do diagnóstico precoce para pacientes com EB, a importância de uma equipe multidisciplinar e a eficácia de tratamentos específicos.	Português
Corrêa et al. ⁸	2016	Analisar e sintetizar as abordagens terapêuticas para o manejo das lesões cutâneas na Epidermólise Bolhosa congênita, com um foco especial na avaliação das indicações e da eficácia dos curativos de hidrofibra com prata.	Português
Marques et al. ¹⁶	2022	Compreender os aspectos clínicos gerais da EB e suas possíveis implicações na qualidade de vida dos portadores da doença.	Português

A epidermólise bolhosa (EB) é uma condição marcada por feridas crônicas na pele, que são dolorosas, desconfortáveis e geram exsudato. O cuidado com essas feridas é central no tratamento dos pacientes com EB, mas a falta de diretrizes específicas torna o manejo desafiador para os profissionais de saúde. Esses profissionais, especialmente enfermeiros, muitas vezes criam laços emocionais com os pacientes, o que pode impactar negativamente sua própria qualidade de vida e a forma como prestam o cuidado. Além disso, enfermeiros generalistas enfrentam dificuldades para atender pacientes com EB, sentindo-se despreparados para lidar com as complexas necessidades desses pacientes. Como resultado, os pacientes muitas vezes não confiam em profissionais que não são especialistas nos cuidados de pessoas com EB, o que é problemático, uma vez que essa patologia necessita de cuidados contínuos⁹.

É de suma importância o diagnóstico precoce e uma equipe multidisciplinar capacitada, pois a combinação de diferentes áreas de expertise é essencial para oferecer um cuidado holístico que aborda tanto as necessidades físicas quanto emocionais do paciente. O tratamento da EB, geralmente de caráter paliativo, visa principalmente o controle das bolhas e a prevenção de complicações. Isso é feito através da aplicação de gazes estéreis, uso criterioso de antibióticos, controle nutricional rigoroso e administração de analgésicos para alívio da dor. Um dos principais objetivos do cuidado é evitar traumas que possam agravar as lesões existentes ou causar novas. Além das práticas convencionais, há avanços promissores em tratamentos experimentais, como a terapia gênica, o transplante de células-tronco e a infusão de proteínas, que estão sendo estudados para potencialmente oferecer novas esperanças no manejo da EB no futuro. Contudo, esses tratamentos ainda estão em fase de testes e requerem mais pesquisas antes de serem considerados opções viáveis no tratamento padrão ¹⁵.

A dor é uma preocupação constante na Epidermólise Bolhosa, especialmente em casos hereditários onde surge desde o nascimento, o controle deve ser adaptado a cada paciente, levando em conta o tipo e a intensidade da dor, que pode ser aguda, crônica ou neuropática. A prevenção e o tratamento são essenciais, com estratégias que incluem tanto abordagens farmacológicas quanto não farmacológicas. Procedimentos como banhos e trocas de curativos, que são particularmente dolorosos, exigem medicação prévia específica conforme a necessidade do paciente. Desta forma, a escolha dos curativos na Epidermólise Bolhosa deve considerar a localização das lesões e a disponibilidade dos produtos, os curativos que reduzem a frequência de trocas podem minimizar a dor, a manipulação e o risco de novas bolhas e infecções ⁸.

Entretanto, ainda segundo o autor mencionado anteriormente, os curativos não adesivos são especialmente úteis, pois diminuem a dor durante a remoção. Tendo em vista que, o tratamento das lesões cutâneas na Epidermólise Bolhosa é bastante desafiador e necessita de ampla evidência científica, levando a recomendações baseadas principalmente em experiências clínicas torna a escolha do curativo individualizada, considerando o tipo de lesão, a idade do paciente e os recursos disponíveis. Portanto, a hidrofibra com prata é eficaz para lesões exsudativas e infectadas, mas tem limitações, especialmente na área perineal, devido à rápida saturação causada por urina e fezes ⁸.

Conviver com a Epidermólise Bolhosa (EB) impacta de forma intensa a vida cotidiana das pessoas. A gravidade dessa doença está intimamente relacionada ao surgimento de problemas psicológicos, como depressão, ansiedade e alterações comportamentais, que podem influenciar negativamente o tratamento e intensificar os sintomas da condição. Portanto, é fundamental que os profissionais de saúde estejam cientes dessas questões e trabalhem para implementar estratégias que abordem tanto os aspectos físicos quanto emocionais dos pacientes. As feridas crônicas causadas pela EB são frequentemente vistas pelos pacientes como uma parte indissociável de suas vidas, o que resulta em uma diminuição na qualidade de vida, devido às limitações impostas pela doença. Mesmo aqueles que conseguem aceitar a sua condição muitas vezes se sentem vulneráveis e desconfortáveis diante de infecções recorrentes nas lesões, dificuldades em controlar o exsudato, ou quando há um aumento no número de feridas. Esses fatores podem prejudicar a autoestima e a confiança dos pacientes, especialmente porque as lesões podem se espalhar pelo corpo, tornando o manejo da doença ainda mais complicado ¹⁶.

O autor previamente destacado, ainda cita que o estigma social associado à EB também exerce uma influência significativa no desenvolvimento emocional dos pacientes, pois o medo do desconhecido e do contágio por parte das outras pessoas pode levar ao isolamento social. Isso, por sua vez, pode desencadear uma queda na autoestima e aumentar o risco de depressão, frequentemente resultando em uma piora dos sintomas clínicos da doença. No entanto, o suporte de familiares e amigos é de extrema importância na promoção do bem-estar dos pacientes, pois o carinho e a empatia demonstrados podem fortalecer o estado psicológico, facilitando a adesão ao tratamento e melhorando a qualidade de vida ¹⁶.

Para ressaltar a importância do debate acerca da sobrecarga materna no cuidado aos filhos portadores de Epidermólise Bolhosa foram revisados 03 artigos para discussão do determinado assunto que estão descritos conforme a tabela 3.

Tabela 3 – Sobrecarga materna no cuidado

AUTOR	ANO	OBJETIVO DO ARTIGO	IDIOMA
Silva et al. ¹⁷	2023	Explorar e examinar as experiências de mães que cuidam de crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa.	Português
Silva et al. ¹⁸	2024	Entender o cuidado materno prestado a um recém-nascido com Epidermólise Bolhosa.	Português
Silva et al. ¹⁹	2023	Identificar as táticas de enfrentamento adotadas pela mãe de um bebê com Epidermólise Bolhosa.	Português

É muito comum que a sobrecarga materna ocorra devido a uma série de fatores. A atenção constante juntada ao estresse emocional e físico no cuidado dos filhos portadores de EB acaba afetando o casamento negativamente e sucedendo em um divórcio, que tem como consequência a responsabilidade total das mães nas atribuições do dia a dia. Além de impactar a vida amorosa, afeta também as atividades socioprofissionais dessas mulheres que precisam ou abdicar do seu emprego ou se sobrecarregam tentando conciliar trabalho e assistência aos seus filhos ¹⁷.

Há diversas dificuldades enfrentadas no cuidado materno, que se iniciam desde o pós-parto. Por ser uma doença rara, a EB ainda é desconhecida por alguns profissionais de saúde, e logo após o nascimento, o aparecimento das bolhas podem deixar tanto a equipe, quanto os pais intrigados e emocionalmente abalados até que se chegue ao diagnóstico. As principais adversidades apontadas pelas mães são o cuidado ao tocar na pele do paciente e a insegurança e complexidade dos curativos, que além de serem específicos, causam dor e sofrimento no momento da troca ¹⁸.

É recorrente ver nos estudos, a mãe com o papel de cuidadora principal e como elas se cobram por toda a adaptação e desenvolvimento de seus filhos. É de suma importância evidenciar que devido ao cuidado integral que seus filhos precisam, essas mães deixam de se cuidar, se sentem inseguras em relação ao que estão fazendo e se esgotam mentalmente e fisicamente ¹⁹.

O manejo clínico não pode deixar de ser enfatizado quando se fala em Epidermólise Bolhosa, com isso, foram revisados 3 artigos apresentados na tabela 4.

Tabela 4 – Manejo Clínico na EB: Inovações, Restrições e Intervenções Nutricionais

AUTOR	ANO	OBJETIVO DO ARTIGO	IDIOMA
Lima; Vasconcelos ²⁰	2019	Apresentar os aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos desta patologia para entender de que maneira essa enfermidade restringe os pacientes e impacta sua qualidade de vida.	Português
Silva ²¹	2019	Efetuar uma análise acerca das manifestações clínicas da EB que podem impactar o estado nutricional das crianças afetadas por essa condição.	Português
Oliveira et al. ²²	2024	Expor as inovações no manejo clínico da Epidermólise Bolhosa.	Português

Essa doença pode ser detectada em qualquer idade, mas é mais comum na infância, com manifestações que variam desde bolhas cutâneas até complicações em outros órgãos, como esôfago, trato gastrointestinal, olhos e trato urinário. Essas complicações geram restrições severas, como dificuldades de deglutição, complicações dentárias e comprometimentos oculares. Além disso, a doença pode causar deformidades como a pseudosindactilia, em que os dedos ficam cobertos por uma camada de pele, prejudicando o desenvolvimento tátil e motor ²⁰.

As manifestações clínicas da EB afetam o estado nutricional de crianças e adolescentes. A justificativa reside na importância de capacitar os nutricionistas a fim de melhorar a qualidade de vida dos pacientes. O artigo destaca também as manifestações clínicas da EB, que incluem bolhas na pele e mucosas, lesões orais, constipação, desnutrição e anemia. Essas manifestações dificultam o consumo alimentar e impactam diretamente o estado nutricional dos pacientes. A intervenção nutricional deve ser individualizada, com foco no aumento da ingestão de calorias e proteínas para compensar as perdas causadas pelas lesões e infecções ²¹.

Atualmente, as inovações no tratamento da EB, focam principalmente na Epidermólise Bolhosa Distrófica. Destaca-se que 37,5% dos estudos revisados utilizam terapia gênica, como a transferência de genes *ex vivo* para células dos pacientes, com resultados promissores na produção de colágeno tipo VII. Também são mencionadas abordagens como injeções intradérmicas de fibroblastos e transplantes de medula óssea, que, embora apresentem benefícios, ainda têm altos custos e riscos associados. Além das terapias gênicas, o uso de medicamentos como gentamicina e losartana mostra-se promissor. A gentamicina, administrada por via intradérmica, ajuda a corrigir mutações que resultam na produção de colágeno truncado, melhorando a cicatrização das feridas. A losartana, um anti-hipertensivo, tem potencial para reduzir complicações graves da EB ao antagonizar o TGF- β , com resultados positivos quando combinada com trametinibe, um quimioterápico ²².

A partir da análise bibliográfica das referências utilizadas foi possível perceber que os estudos publicados são insuficientes, o que reflete em poucos profissionais especializados lidar com o plano terapêutico, a limitação dos materiais utilizados nos cuidados diários e a falta de um protocolo específico para o tratamento das lesões causadas por essa patologia. Sendo assim, é importante salientar que é necessário investir em pesquisas que evidenciem informações inerentes quanto ao manuseio clínico e ao uso de coberturas na conduta clínica com os portadores de EB.

4. Conclusão

Mediante o trabalho, foi possível observar que a epidermólise bolhosa é uma doença genética rara de difícil tratamento e sem perspectiva de cura. Ela se divide em quatro tipos principais, conforme a camada da pele e a proteína afetada: EB simples, junctional, distrófica e síndrome de Kindler. Cada uma com sua especificidade, onde exige uma equipe multidisciplinar capacitada para proporcionar um tratamento com excelência. No entanto, existe uma carência significativa de diretrizes específicas o que dificulta o manejo dos profissionais de saúde.

Diante das pesquisas realizadas, pôde-se notar que o cuidado materno é repleto de desafios iniciando-se logo após o parto. Também foi possível identificar, que muitas vezes o estresse enfrentado por mães de crianças com EB, pode prejudicar o casamento, levando a divórcios e aumentando suas responsabilidades diárias, o que impacta negativamente suas vidas amorosa e profissional.

Em síntese, é fundamental que os cuidados de enfermagem sejam baseados em evidências para que os pacientes acometidos com essa patologia alcancem uma melhora na qualidade de vida. Todavia é de suma importância que o profissional de enfermagem esteja sempre atualizado com relação a EB, bem como apto, para proporcionar de forma acolhedora, respeitável e humanizada a assistência, auxiliando na educação e promoção de saúde, orientação dos cuidados contínuos. Além de apoiar no gerenciamento do medo, da ansiedade e da falta de segurança, transmitir serenidade, esclarecer questionamentos, orientar e aconselhar os familiares nas adaptações de estilo de vida, trazendo tranquilidade, confiança para todos, e sempre o enxergando de forma integral.

Alvitra-se, pela a inclusão de diretrizes clínicas específicas para facilitar o trabalho dos enfermeiros no sentido de, garantir um atendimento padronizado e eficaz. Além disso, a educação continuada e a conscientização sobre EB são capazes de incentivar políticas públicas e mais investimentos em treinamentos, tecnologias e medicamentos voltados para essa população. Com o suporte adequado, os enfermeiros podem se tornar agentes transformadores na vida dos pacientes e familiares de pessoas com EB, auxiliando não apenas no tratamento físico, mas também no apoio psicológico e na educação em saúde.

5. Referências

1. Araujo BGS de, Dantas AMN, Beserra PJF, Silva KL de L. Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática. *Acta Paul Enferm.* 2023; 36. <https://doi.org/10.37689/acta-ape/2023AR03302>
2. Pitta A, Magalhães R, Silva J, et al. Epidermólise bolhosa congênita - Importância do cuidado de enfermagem. Disponível em: <https://www.webfipa.net/facfipa/ner/sumarios/cuidarte/2016v2/201-208.pdf>.
3. Secco IL, Costa T, Moraes ELL de, Danski MTR. Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. *Rev Esc Enferm USP.* Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reecusp/a/XZGCMVcmrsTdCSgsdd5y8Tx/?format=pdf&lang=pt>.
4. Majeski D, Ribeiro ES, Luvizotto J. Os cuidados de enfermagem ao portador de epidermólise bolhosa. *Anais Iniciação Cient.* 2023;20(20):25 maio 2023. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/XzFkq6tjWs4wHNqNjKJLkXQ/?format=pdf>.
5. Debra Brasil. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. Disponível em: <https://debrabrasil.com.br/>. Acesso em: 26 abr. 2024.
6. Cristiane T, et al. Procedimentos metodológicos na construção do conhecimento científico: a pesquisa bibliográfica. [s.l.: s.n.]; [s.d.]. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rk/a/HSF5Ns7dkTNjQVpRyvvhc8RR/?format=pdf&lang=pt>.
7. Mendes KDS, Silveira RC de C P, Galvão CM. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto Contexto Enferm.* 2008;17(4):758–64. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/XzFkq6tjWs4wHNqNjKJLkXQ/?format=pdf&lang=pt>
8. Corrêa F, Coltro P, Junior J. Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata. *Rev Bras Cir Plást.* Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbcp/a/ZbYfDrjFLd6PhTffvhvYJKP/?lang=pt>.
9. Benício CDA, Ribeiro R, Silva J. Epidermólise bolhosa: foco na assistência de enfermagem. *Estima – Brazilian Journal of Enterostomal Therapy.* 2016;14(2):1-10. Disponível em: <https://www.revistaestima.com.br/estima/article/view/382/19>.
10. García TDF, et al. Desafios do cuidado de enfermagem e familiares no manejo da epidermólise bolhosa: estudo de revisão. *Anais SOBEST.* Disponível em: <https://anais.sobest.com.br/sben/article/view/356>.
11. Aguiar DC, Geisler SA. Assistência de enfermagem ao paciente com epidermólise bolhosa. *Rev Ibero-Americana Humanidades Ciências Educ.* 2021;7(10):2359–78. doi: 10.51891/rease.v7i10.2831. Disponível em: <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view/2831>.

12. Santana MC. Associação das mutações nos genes KRT5 e KRT14 na epidermólise bolhosa simples [tese]. Brasília: Centro Universitário de Brasília; [s.d.]. Disponível em: <https://repositorio.uniceub.br/jspui/bitstream/235/9052/1/21352199.pdf>.
13. MSD Manuais. Epidermólise bolhosa. Disponível em: <https://www.msdmanuals.com/pt/profissional/dist%C3%BArbios-dermatol%C3%B3gicos/doen%C3%A7as-bolhosas/epiderm%C3%B3lise-bolhosa?ruleredirectid=762>.
14. Conitec. Relatório de recomendação sobre epidermólise bolhosa. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2019/relatorio_epidermolise_bolhosa_496_2019_final.pdf.
15. Simioni PU, Ugrinovich LA. Tratamento e diagnóstico de epidermólise bolhosa. Ciência & Inovação. 2021;6(1):1-10. Disponível em: https://faculdadedeamericana.com.br/ojs/index.php/Ciencia_Inovacao/article/view/804/830.
16. Marques LF, Silva LP da, Lima MABP de, Oliveira C da C. Aspectos clínicos gerais da Epidermólise Bolhosa e qualidade de vida: uma revisão de literatura. REAS [Internet]. 30set.2022 [citado 19out.2024]; 15(9): e11058. Available from: <https://acervomais.com.br/index.php/saude/article/view/11058>
17. Silva CB, et al. Vivências de mães no cuidado a crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa. Esc Anna Nery. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/ean/a/rXZJc3t3GmyNchw8NCfKZ7K/?lang=pt>.
18. Silva RA, et al. A vivência do cuidado materno a uma lactente com epidermólise bolhosa. Disponível em: <https://seer.ufsj.edu.br/recom/article/view/4133/2554>.
19. Silva RA, et al. Estratégias de enfrentamento na vivência da maternidade frente à epidermólise bolhosa. Rev Baiana Enferm. Disponível em: <https://revbaianaenferm.ufba.br/index.php/enfermagem/article/view/51888/33521>.
20. Lima LF, Vasconcelos PF de. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. Disponível em: <https://periodicos.unichristus.edu.br/jhbs/article/view/2657/1018>.
21. Silva KF. Intervenção nutricional relacionada às manifestações clínicas na epidermólise bolhosa em pacientes pediátricos: revisão narrativa. Brasília: Universidade de Brasília; 2019. Disponível em: https://bdm.unb.br/bitstream/10483/25624/1/2019_KamillaFerreiraSilva_tcc.pdf.
22. Oliveira N, et al. Inovações no manejo clínico da epidermólise bolhosa distrófica. Disponível em: <https://recima21.com.br/index.php/recima21/article/view/4773/3341>.