

## **ASSISTÊNCIA DO PROFISSIONAL ENFERMEIRO FRENTE À PESSOA COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

**Lucimar Conceição Carvalheiro Bernardes<sup>1</sup>**

Enfermeira. Bacharel em Enfermagem pela Faculdade do Litoral Sul Paulista (FALS), Praia Grande, São Paulo, Brasil.

**Raquel de Abreu Barbosa de Paula<sup>2</sup>**

Enfermeira e Pedagoga. Professora especialista em Estomaterapia, UTI e Saúde Mental. Orientadora no Curso de Graduação em Enfermagem da Faculdade do Litoral Sul Paulista (FALS), Praia Grande, São Paulo, Brasil.

**RESUMO:** A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença grave, rara, de caráter hereditário, não contagiosa, que se caracteriza por uma sensibilidade muito acentuada na pele e mucosas com formação de bolhas nas células epidérmicas, especialmente nas áreas de maior atrito, como resposta a qualquer acidente doméstico ou casual, ou mesmo mudanças climáticas. O presente estudo tem como objetivo geral levantar dados na literatura especializada através de pesquisa de revisão bibliográfica narrativa, utilizando artigos pertinentes de cuidados de enfermagem às pessoas com Epidermólise Bolhosa e o objetivo específico é identificar subsídios para propostas de intervenções que contribuam para o profissional de enfermagem na sua atuação qualificada e segura às pessoas com Epidermólise Bolhosa, em prol de melhor qualidade de vida. Trata-se de um estudo de revisão narrativa de literatura. Os dados deste estudo permitiram concluir que, para garantir que o paciente receba um cuidado adequado, é necessário que o tratamento das Epidermólises Bolhosas deva ser voltado para a prevenção de formação de novas bolhas e prevenção e tratamento das infecções. A enfermagem desempenha um papel fundamental baseado na sua própria essência do cuidar, sob uma visão direcionada no atendimento a estes pacientes. O cuidado integral previne o surgimento de sequelas e proporciona maior qualidade de vida ao paciente. A abordagem multiprofissional se faz essencial para uma assistência assertiva.

**Palavras- Chave:** Epidermolise Bolhosa. Enfermagem. Tratamento

**ABSTRACT:** Epidermolysis Bullosa (EB) is a serious, rare, hereditary, non-contagious disease that is characterized by a very pronounced sensitivity in the skin and mucous membranes with formation of bubbles in the epidermal cells, especially in areas of greater friction, in response to any domestic or casual accident, or even climate change. The present study has as general objective to collect data in the specialized literature through research of narrative bibliographical revision, using pertinent articles of nursing care to people with Epidermolysis Bullosa and the specific objective is to identify subsidies for proposals of interventions that contribute to the nursing professional in their qualified and safe performance to people with Epidermolysis Bullosa, in favor of a better quality of life. It is a study of narrative review of

---

<sup>1</sup> E-mail: [luci.luciccb@gmail.com](mailto:luci.luciccb@gmail.com)

<sup>2</sup> Email: [pesquisa.raquel@gmail.com](mailto:pesquisa.raquel@gmail.com)

literature. The data from this study allowed us to conclude that, in order to guarantee that the patient receives adequate care, it is necessary that the treatment of Epidermolysis Bullosa should be focused on the prevention of formation of new blisters and prevention and treatment of infections. Nursing plays a fundamental role based on its own essence of care, under a directed vision in the care of these patients. Integral care prevents the appearance of sequelae and provides a better quality of life for the patient. The multiprofessional approach is essential for assertive assistance.

**Keywords:** Epidermolysis Bullosa. Nursing. Treatment.

## INTRODUÇÃO

A Epidermólise Bolhosa é representada por um grupo heterogêneo de patologias genéticas que tem como manifestação comum a formação de vesículas ou bolhas epiteliais, após traumas insignificantes. A pele é constituída por várias camadas ligadas entre si, por fibras proteicas de colágeno. Na Epidermólise Bolhosa, estas fibras de união não funcionam com eficácia, portanto as várias camadas de pele separam-se facilmente. Assim o espaço formado entre as camadas é preenchido por soro ou por fluído rico em proteínas, dando origem à bolha. A pele, e em alguns casos a mucosa, desenvolvem bolhas e erosões após fricção ou trauma mínimo. Deve-se suspeitar de Epidermólise Bolhosa em crianças que apresentam história de bolha e erosões recorrentes, ou neonatos que apresentam bolhas e erosões na ausência de outra explicação(DA SILVA et AL.,2003).

Em 1870, a Epidermólise Bolhosa foi descrita por Von Hebra, como uma doença congênita rara que se caracteriza primariamente pela formação de bolhas após o menor traumatismo ou espontaneamente (DE PAULA et al., 2002).E em 1886, a denominação Epidermólise Bolhosa, foi sugerida por Koebner (GURTLER; DINIZ; FILHO, 2005). E, após 16 anos, a denominação Epidermólise Bolhosa, foi sugerida por Koebner (GURTLER; DINIZ; FILHO, 2005).

São classificadas em diversos grupos e subgrupos, de acordo com o padrão de hereditariedade e conforme os níveis de localização das bolhas nas camadas da pele e classificam-se em três grupos principais: Epidermólisebolhosa simples, juncional e distrófica.

Na Epidermólise Bolhosa simples (EBS), as bolhas ocorrem como resultado do processo de destruição da camada basal, com formação de edema levando a uma síntese deficiente de queratina. Não apresenta risco de complicações, exceto as infecções. Geralmente as mucosas e unhas não são comprometidas. Na EBS ocorre clivagem intra-epidérmica na porção inferior, devido a alterações citolíticas dos queratinócitos basais com defeitos nas citoqueratinas (CQ) 5 (gene KRT5) e 14 (gene KRT14). Ela é classificada em outros subgrupos: Koebner, Weber-Cockayne, Dowling-Meara e a variante de Ogna. Na EBS localizada ou Weber – Cockayne as lesões acometem predominantemente nas regiões acrais (pés e mãos). Na EBS variante de Ogna ocorrem bolhas serosas e hemorrágicas, nas mãos e pés, formando equimoses e reparam sem dificuldade. No subgrupo Dowling Meara ou Epidermólise Bolhosa Herpetiforme: as vesículas e bolhas aparecem nos primeiros dias de vida, afetando mucosas ou concentrando-se no tronco e extremidades, sendo acompanhadas de hiperqueratose palmoplantar. E na EBS generalizada ou Koebner 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 (GURTLER; DINIZ; FILHO, 2005).

Já na Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ), a clivagem se dá na lâmina lúcida ou região central da zona de membrana basal, sendo o teto representado pela epiderme e o assoalho pela lâmina densa. Ocorre devido a alterações na laminina5 (genes LAMA3, LAMB3, LAMC2), integrina alfa 6 beta 4 (genes ITGA6 e ITGB4) e colágeno XVII transmembranoso (gene COL17A1), sendo o mesmo antígeno do Penfigóide Bolhoso. Os subtipos são: Herlitz, não Herlitz e atrófico generalizado. Neste grupo há um amplo acontecimento de manifestações e as lesões que se localizam acima da membrana basal, na lâmina lúcida, entre a membrana plasmática e a lâmina basal da epiderme. E seus subtipos são: EBJ Letal ou Variante Herlitz: é a forma mais grave e com frequência leva ao óbito nos primeiros anos de vida, devido a complicações como anemia, alterações protéicas e infecções; EB Atrófica Generalizada Benigna: nesta forma, as lesões se instalam desde o nascimento e ocorrem bolhas serosanguinolentas, que acometem com maior frequência as extremidades, tronco e couro cabeludo, com alterações dentárias devido a defeitos no esmalte (GURTLER; DINIZ; FILHO, 2005).

E, na Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD) a clivagem ocorre na sublâmina densa, sendo que a epiderme e a lâmina lúcida representam o teto da bolha, e a derme o assoalho. A alteração é exclusiva no gene COL7A1. Os subtipos são: Cockaine-Touraine, Pasini, Hallopeaou-Siemens e a forma distrófica recessiva mitis (GURTLER; DINIZ; FILHO, 2005).

O grupo das Epidermólises Bolhosas Distróficas (EBDs) necessita de restrições mais severas, pois requer adaptações sociais e educacionais a seus portadores, visto que a separação das camadas localiza-se abaixo da junção da derme com a epiderme, onde se encontram vasos sanguíneos e nervos. Assim as bolhas podem ser profundas, dolorosas e com sangue. As unhas têm tendência a caírem e as bolhas tendem a aumentar de volume. A Epidermólise Bolhosa Distrófica Dominante (EBDD) acomete principalmente as extremidades, sendo mais freqüente lesões bolhosas tensas, serosas ou de placas eritematosas, nas regiões onde o trauma não foi suficiente para provocar o aparecimento de bolhas. No tipo Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva (EBDR) as alterações aparecem desde o nascimento e são caracterizadas por bolhas disseminadas ou localizadas. Nas formas localizadas, as bolhas ocorrem nas áreas onde existem maior fricção ou trauma. Nas formas generalizadas, ocorre um grau variado de sequelas, de acordo com o grau de traumatismo ou fricção e repetidas ulcerações (GURTLER; DINIZ; FILHO, 2005).

Ainda pode ocorrer a Epidermólise Bolhosa Adquirida (EBA), que é uma doença mediada por auto-anticorpos, depositado na lâmina e na sublâmina densas, de surgimento na idade adulta, com o surgimento de bolhas em áreas de traumas, que se curam com cicatrizes atróficas e mílio. Nesse tipo de EB, não ocorre mutação, porém estudos de imunogenética demonstram ligação com HLA DR2. Clinicamente a EBA pode manifestar-se em sua forma clássica caracterizada por intensa fragilidade da pele causada pela alteração na junção dermoepidermica, como doença não inflamatória. Pode apresentar alopecia cicatricial e algum grau de comprometimento ungueal. O termo EBA foi utilizado pela primeira vez em 1904, por Klabitiz, para um adulto sem história familiar (REIS & TOLEDO, 1997; GURTLER, DINIZ & FILHO, 2005).

O diagnóstico da EB é feito através da biópsia da pele, levando-se em consideração a manifestação clínica de cada paciente. As EBs de forma geral são

constituídas por defeitos adquiridos ou natos da adesão das camadas da pele. Esses defeitos podem ser identificados por sequenciamento gênico, através do PCR (Reação em Cadeia da Polimerase), que complementa o diagnóstico clínico-histológico sendo uma das técnicas mais comuns utilizadas em laboratórios de pesquisas para diagnóstico de doenças hereditárias (ALMEIDA JR, 2002; YUBERO et al., 2008).

O imunomapeamento, técnica que foi descrita primeiramente por Hintner et al, em 1981, vem sendo considerada vantajosa por ser mais rápida, menos onerosa e de fácil interpretação. Trata-se de uma técnica de imunofluorescência indireta realizada na pele lesada do paciente. Consiste na exposição de cortes de pele lesada onde se correlaciona o local de formação da bolha da pele estudada com a distribuição desses determinantes antigênicos, permitindo a obtenção de um diagnóstico preciso dos tipos e subtipos das EBs. O diagnóstico dos tipos e subtipos das EBs é de fundamental importância para o plano de cuidados adequados aos pacientes e suas famílias, sendo crucial para o aconselhamento genético, considerando os sinais clínicos do paciente e a biopsia da pele, usando uma das técnicas disponíveis para um diagnóstico específico e conseqüentemente melhores abordagens e orientações dos cuidados a serem implementados para cada paciente e família (ALVES et al., 2001).

As epidermólises bolhosas são doenças consideradas raras dentro da dermatologia, pois apresenta índices inferiores a 1:10.000 habitantes. Ao realizar essa pesquisa foi evidenciado que, não há dados precisos no Brasil, nem uma Política Nacional de atenção, ou mesmo, uma Entidade Nacional, como a DEBRA (*Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association*) Brasil, que dê suporte as pessoas e suas famílias, ajudando assim a semear conhecimentos, informações e sobre tudo, proporcionar um cuidado adequado e qualidade de vida para estas pessoas. DEBRA Brasil é uma Associação nacional, sem fins lucrativos, que visa informar uma doença genética denominada epidermólise bolhosa (EB), cuja cura ainda não foi comprovada pela medicina.

Não há dados epidemiológicos sobre a frequência da doença no Brasil. Estima-se nos Estados Unidos a ocorrência de 50 casos de epidermólise bolhosa por 1.000.000 nascidos vivos, sendo 92% deles da forma EB simples, 5% da forma EB distrófica, 1% da forma EB juncional e 2% não classificados (FINE & BAUER, 1999).

A frequência de portadores de genes para EB varia de 1 em 333 para a EBJ até 1 em 450 para a EBD; para a EBS, presume-se que a frequência seja bem mais alta que para a EBJ e a EBD. A Epidermólise Bolhosa é um grupo de doenças distintas, ou seja, diferentes mutações podem causar o mesmo quadro: formação de bolhas na pele e ocorre em todos os grupos raciais e étnica em todo o mundo e afeta ambos os sexos (DATASUS, 2017).

A enfermagem, por mais de quatro décadas, vem atuando como conselheiros e educadores na área de genética e, conseqüentemente, contribuindo para ampliar o conhecimento dos profissionais em saúde, quanto aos aspectos biológicos e psicossociais do processo saúde-doença, transformando o modo de assistência da população. Com a finalização do Projeto Genoma Humano, abriu-se uma porta no campo da genética, adentrando-se em uma nova época denominada “Era Genômica”, a nova fronteira para a ciência. Os recônditos do conhecimento do genoma humano começaram a ser revelados, porém, já se antecipam grandes avanços, trazendo inúmeras modificações e implicações para os profissionais de saúde e para o paradigma atual no qual esses profissionais não só têm sido educados, mas também exercem sua profissão (NASCIMENTO; SANTOS, 2006).

Por isso, este estudo justifica-se pelo desafio de aprimoramento técnico-científico do enfermeiro no atendimento ao paciente portador de Epidermólise Bolhosa e melhor abordagem quanto aos cuidados de enfermagem adequados às necessidades individuais e de suas famílias (GURTLER; DINIZ; FILHO, 2005).

Torna-se fundamental o aperfeiçoamento do enfermeiro diante desta problemática, pois é possível nos depararmos com um paciente com EB mesmo considerando sua raridade. Assim como a ciência passa por suas transformações, nós como enfermeiros e educadores em saúde, devemos nos engajar para aprimoramos nossas técnicas pautadas no conhecimento técnico-científico, sendo capazes de reconhecer e acompanhar a evolução da mesma (PAULA et al., 2002; NASCIMENTO & SANTOS, 2006).

Saber como lidar com a Epidermólise Bolhosa, ou pelo menos reconhecer seus aspectos de forma eficaz, nos dará subsídios para evoluirmos com os avanços do projeto genoma e dos estudos da genética de forma geral, e isto poderá impactar de forma positiva na saúde dos futuros casos que estão por vir. Deste modo,

vislumbrando satisfazer mais um importante desafio da profissão, a enfermagem precisa ser capaz de compreender as novas tecnologias e tratamentos dos cuidados de saúde para uma prática baseada em evidências científicas. Incorporar a genética à enfermagem significa trazer um referencial para a sistematização da assistência de enfermagem e aplicá-la de forma correta e eficaz a estes pacientes.

O presente estudo tem como objetivo geral levantar dados na literatura especializada através de pesquisa de revisão bibliográfica narrativa, utilizando artigos pertinentes de cuidados de enfermagem às pessoas com Epidermólise Bolhosa. O objetivo específico é identificar subsídios para propostas de intervenções que contribuam para o profissional de enfermagem na sua atuação qualificada e segura às pessoas com Epidermólise Bolhosa, em prol de melhor qualidade de vida.

## **FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA**

Para a enfermagem, a classificação diferencial da Epidermólise Bolhosa é crucial para que os cuidados de enfermagem sejam rapidamente implementados. Existem relatos na literatura que evidenciam esta importância desde o berçário. Logo, o atraso no diagnóstico médico, a falta de preparo da equipe saúde, pode trazer consequências impactantes no portador desta patologia. (BONIFAZI; ANNICCHIARICO, 2006).

O simples ato de tocar um adulto ou pegar um bebê no colo com EB requer cuidados especiais, tais como retirar jóias, alianças, roupas com botões ou zíperes que possam machucar estes pacientes. Para os bebês e crianças menores, os brinquedos deverão ser escolhidos e considerados apropriados de maneira que sejam macios, sem pontas ou plástico duro que possa vir a desencadear o contato e a formação de bolhas (CAPRARA; VERAS, 2005).

Recomenda-se a ruptura das bolhas, que deverão ser feitas logo no surgimento das mesmas com duas rupturas na base, usando-se agulha estéril 25/7, aplicando-se uma delicada pressão para retirada do fluido, evitando-se assim, o crescimento da bolha e deixando como cobertura à própria pele formando um curativo biológico (SCHACHNER; FEINER; CAMISULLI, 2005).

No momento dos cuidados com as bolhas deve-se considerar a princípio os objetivos tradicionais para cuidados com feridas, como manter ambiente úmido para que facilite a cicatrização. No caso de dor local poderá ser utilizado um analgésico de forma a proporcionar um maior conforto ao paciente no momento do curativo, sugere-se o uso de curativo em tela de poliamida com silicone, estrutura porosa que permita a remoção do excesso de exsudato para o curativo secundário, não aderente ao leito da ferida, traumático e que não provoque dor na retirada do mesmo. O curativo secundário deverá ser avaliado diariamente, pois a presença de exsudato nem sempre ocorrerá sendo mais comum em feridas infectadas, de qualquer forma deverá ser trocado diariamente e o primário a cada 4 ou 7 dias de acordo com a necessidade e especificidade de cada caso (DENYER, 2005).

Antes mesmo de descrever a prática dos cuidados de enfermagem especializados para o atendimento de pacientes portadores de EB é de crucial importância ressaltar o aspecto emocional dos cuidadores familiares diretos, ou seja, daqueles que continuarão os cuidados em casa e que na maioria das vezes será a mãe do paciente.

Os profissionais de saúde que atuarão nos cuidados destes pacientes deverão compreender que os pais dos mesmos precisarão mais do que condolências, eles precisarão de profissionais preparados para superar problemas decorrentes do cotidiano e de suporte psicológico (CAPRARA; VERAS, 2005).

Uma vez confirmado o diagnóstico da EB o tratamento do paciente será sintomático e se baseará primariamente em cuidados tópicos paliativos (SPINELLI et al., 2003).

Os cuidados estão focados principalmente na prevenção do trauma, descompressão das bolhas e tratamento das infecções secundárias. Deverá ser levado em conta ainda o estado nutricional e gastrointestinal do paciente, além do estado psicológico do mesmo (DENYER, 2005).

Há relatos de que as vitaminas A e E são responsáveis pela diminuição da frequência e severidade das bolhas, porém o mecanismo de ação é desconhecido. Em regra geral a vitamina D está indicada a estes pacientes devido a diminuição da atividade física e a impossibilidade de exposição solar, logo estes pacientes apresentam também um maior risco de osteoporose (YUBERO et al., 2008).



Na maioria dos pacientes há tendência das lesões piorarem durante o verão. Calor, alta umidade e suor são fatores agravantes. Em alguns pacientes que entram na puberdade é notada piora das lesões, bem como aumento marcante das lesões na vida adulta (BRIGGS et al., 1995).

A residência destes pacientes deverá ser arejada e fresca, o fator higiene é primordial para que se evitem contaminações, bem como é contra-indicada a presença de animais de estimação como cães, gatos ou qualquer outro que possa carrear microorganismos e causar possíveis contaminações aos pacientes, como opção de animal de estimação fica a sugestão da presença de um aquário com peixe, uma vez que este animal não entra em contato direto com o paciente.

A indicação da utilização de lágrimas artificiais é recomendada com o intuito de evitar possível ulceração da córnea. Em caso de necessidade de uso de nebulizador se faz necessário não se encostar à pele do paciente uma vez que o toque na pele poderá desencadear a formação de bolhas (YUBERO et al., 2008).

## **METODOLOGIA DA PESQUISA**

Trata-se de uma revisão bibliográfica narrativa, desenvolvido com base em material já elaborado, constituído principalmente de literatura especializada e artigos científicos. Para a busca dos descritores padronizados, foi usado o DeCS (Descritores em Ciências de Saúde), utilizando-se como DeCS “epidermólisebolhosa” e “enfermagem”. Realizou-se o levantamento de dados nas bases de dados virtuais: Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Scientific Electronic Library Online (SCIELO), por meio da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), literaturas e sites relacionados.

## **RESULTADOS E DISCUSSÃO**

Os dados deste estudo acompanharam a tendência trazida pela literatura, apresentados na Tabela 1.

**Tabela 1 – Síntese dos resultados da revisão bibliográfica referente a assistência do profissional enfermeiro frente à pessoas com Epidermólise Bolhosa. Praia Grande – SP, 2017.**

<b>Autor/ano</b>	<b>Título</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Amostragem</b>	<b>Método</b>	<b>Resultados principais</b>
ANJOS, MORITA & PAULA, 2009	Assistência de Enfermagem em Epidermólise Bolhosa: Revisão Integrativa da Literatura	Identificar a produção científica acerca da assistência de enfermagem prestada ao paciente com Epidermólise Bolhosa.	Os artigos que atenderam aos critérios são de autoria de Enfermeiros estrangeiros, realizados em instituições hospitalares.	Pesquisa de revisão integrativa.	Os resultados encontrados evidenciaram que existe um vasto campo ainda por ser explorado na área da epidermólise bolhosa e com grandes possibilidades para a atuação do enfermeiro.
BOEIRA VLSY, 2012	Epidermólise Bolhosa Hereditária: Uma revisão de Literatura	Revisar os aspectos mais relevantes sobre a epidermólise bolhosa hereditária dos seus três principais tipos: EB simples, EB juncional e EB distrófica presentes na literatura	Foram considerados os periódicos indexados nas seguintes bases de dados: PubMed, Scielo e Lilacs RIMA	A revisão literária incluiu apenas artigos originais, relatos de casos e revisões sistemáticas, publicados entre os anos de 1999 e 2012.	A ausência de medidas terapêuticas eficazes, que proporcionem o controle desta doença, revela a sua necessidade de acompanhamento, objetivando proporcionar maior conforto físico e apoio psicológico ao paciente e à sua família.
BENÍCIO, CARVALHO, SANTOS, NOLÊTO & LUZ, 2016	Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem	Identificar, por meio da literatura científica, temas importantes relacionados à assistência de enfermagem frente ao paciente com epidermólise bolhosa.	Oito artigos científicos compuseram a amostra deste estudo.	Revisão integrativa de literatura com pesquisa realizada nas bases de dados MEDLINE (via PubMed) e PubMed Central Canada (PMC Canada)	A enfermagem desempenha um papel relevante no tratamento do paciente com epidermólise bolhosa, haja vista as condições que tal sujeito enfrenta e o potencial do enfermeiro para efetuar cuidados paliativos.

Continuação					
Autor/ ano	Título	Objetivo	Amostragem	Método	Resultados principais
AMARAL, ANDRADE & BARBOSA, 2014	Epidermólise bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador	Descrever, por meio de uma revisão bibliográfica, os cuidados de enfermagem aos portadores de Epidermólise Bolhosa.	Incluíram-se artigos publicados entre os anos de 2004 a 2013, por meio da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS)	Estudo de revisão bibliográfica, o qual é desenvolvido com base em material já elaborado, constituído principalmente de literatura especializada e artigos científicos.	O cuidado integral previne o surgimento de sequelas e proporciona maior qualidade de vida ao paciente. A abordagem multiprofissional se faz fundamental.
CUNHA & BARRAVIER, 2009	Dermatoses Bolhosas autoimunes	Revisar e descrever os progressos nos conhecimentos de quatro doenças vesicobolhosas autoimunes	Coleta de material para biópsia de lesão	Estudo patológico.	Progressos no conhecimento do estudo referente à doenças vesicobolhosas.
FERNANDES CHIMINAZZO TEBCHERAN &SANCHEZ, 2009	Epidermólise bolhosa adquirida inflamatória: relato de caso	Melhora do quadro com prednisona e cicatrização de algumas lesões inflamatórias de epidermólise bolhosa adquirida.	Exame anatomopatológico o evidência de bolha subepidérmica com neutrofilosco	Estudo de caso.	Destaca-se a importância do diagnóstico diferencial dessa entidade com outras dermatoses bolhosas autoimunes
SABIÁ, 2016	Epidermólise Bolhosa: aspectos epidemiológicos e evidências sanitárias no Brasil, no período de 2009 a 2013	Descrever como o profissional de saúde pode prestar uma assistência de qualidade ao portador de EB. Assim, a importância da construção de protocolos de assistência destinado a esse público em questão.	Artigos selecionados tinham os idiomas em português e inglês e o período foi entre os anos de 1991 e 2014 e, tabulação de dados do SIM e do SIH, gerados no site Datasus/Tabnet abrangendo os anos de 2009 a 2013.	Este estudo de natureza exploratória e descritiva	Conclui-se que, o presente estudo pode buscar elementos necessários subsídios científicos e legislação para implantação dos protocolos para EB, com intuito de melhorar a assistência prestada a esta população de forma efetiva.

Continuação					
Autor/ ano	Título	Objetivo	Amostragem	Método	Resultados principais
BORGHI, 2012	Convivendo com a dor: A perspectiva da Criança e do adolescente em cuidados paliativo	Conhecer a experiência da criança e do adolescente em cuidados paliativos no manejo da dor.	Crianças e adolescentes de 06 á 17 anos 11 meses e 29 dias, portadores de uma doença crônica que causava dor e que estavam em cuidados paliativos e matriculados em um Ambulatório de Dor e cuidados Paliativos de um Hospital Escola Pediátrico de caráter público de nível terciário tenham voz.	Estudo com abordagem qualitativa. Como referencial teórico a Teoria de Desenvolvimento Cognitivo de Piaget e, como referencial metodológico, a História Oral.	Espera-se que os profissionais de saúde compreendam que, com um adequado manejo da dor, crianças e adolescentes conseguem ter uma vida mais próxima da normalidade, reduzindo seu sofrimento.
BEGA, PERUZZO, LOPES & DECESARO, 2015	EpidermóliseB olhosa: Revisão de Literatura	Realizar uma abordagem teórica sobre EpidermóliseB olhosa,	Pesquisa bibliográfica da literatura nacional e internacional, livros de literatura científica específica da área, no período de 12 anos, até o ano de 2012.	Estudo bibliográfico sobre os principais tratamentos de enfermagem usados, objetivando tratar a pessoa em seu contexto	Controlar o caráter autoimune da doença através de medicações, tais como os corticosteroides e drogas imunossupressoras. Cuidados de enfermagem merecem destaque quando se fala em qualidade de vida dos portadores de epidermólise bolhosa,
BRANDÃO, SANTOS, LANZILLOTTI FERREIRA, GAMBA & AZULAY- ABULAFIA, 2016	Diagnósticos de enfermagem em clientes com dermatoses imunobolhosas	Identificar diagnósticos de enfermagem em clientes com dermatoses imunobolhosas	Pesquisa quantitativa e descritiva	Realizada em três instituições localizadas no Rio de Janeiro e no Mato Grosso do Sul-Brasil, aplicando o Protocolo de Avaliação do Cliente em Dermatologia, durante consulta de enfermagem.	Inspirar outros pesquisadores e disponibilizar aos enfermeiros especialistas e/ ou generalistas informações sobre os problemas apresentados por essa clientela, vislumbrando um atendimento de enfermagem personalizado, com vistas à sistematização e contribuição para o cuidar, educar, pesquisar em enfermagem na

					área de dermatologia.
--	--	--	--	--	-----------------------

Fizeram parte dos resultados da pesquisa 10 (dez) artigos. Dentre eles, sete são de autoria de enfermeiros brasileiros e estrangeiros, especialistas em dermatologia. E três, de autoria de médicos estrangeiros especialistas em dermatologia.

Em relação ao tipo de revista nas quais foram publicados os artigos incluídos na revisão, dois artigos foram publicados em revistas de enfermagem geral, e quatro em revista de enfermagem em dermatologia. Compõe ainda, uma tese. O de autoria médica soma, dois artigos publicados em revista científica de medicina dermatológica, e uma monografia.

A quantidade de autor variou entre os artigos, sendo três artigos descritos por um autor, e os demais tinham mais de três autores.

Quanto ao tipo de estudo, oito eram descritos em crianças e dois em adultos. Destes, três eram estudos exploratórios descritivos, quatro revisões bibliográficas narrativas e três eram estudos de caso.

Com relação aos objetivos dos trabalhos, sete tinham como objetivo demonstrar a eficácia dos curativos, o cuidado com as bolhas e prevenção, e a importância do profissional enfermeiro frente ao cuidado e conhecimento associado patologia. Três relatavam a importância do estudo e conhecimento de tecnologias dentro da genética a contribuir com os cuidados específicos da epidermólise bolhosa e seus subtipos. Nenhum dos estudos foi comparativo.

Trata-se de uma dermatose hereditária, rara, capaz de causar grande impacto na vida dos pacientes e de seus entes queridos. Os aspectos mais graves da doença causam grande sofrimento físico e emocional aos portadores de EB. Por ser uma doença crônica que até o momento não dispõe de cura e com um amplo quadro de variáveis graus de intensidade. Um importante agravante dessa realidade é o tratamento das lesões que requer soluções medicamentosas e materiais de alto custo, gerando expectativa, insegurança e muita ansiedade, não só nas famílias mas também nos profissionais de enfermagem, pois, muitas vezes, a disponibilização desses recursos é limitada, até mesmo no SUS.

Diante do mesmo, observamos a necessidade de se ampliar conhecimento, e propiciar aprimoramento técnico-científico no atendimento ao paciente portador de Epidermólise Bolhosa, e a necessidade da abordagem assertiva dos cuidados de enfermagem plenamente ajustado às características individuais de cada portador desta patologia.

O enfermeiro é um elo essencial entre ao paciente e demais profissionais de saúde, tornando-se essencial para o estabelecimento do cuidado continuado, bem como para esclarecimento de dúvidas que possam surgir por parte do paciente e seus familiares, desempenhando assim seu papel de educador e multiplicador da educação. No entanto, para satisfazer os desafios que circundam essa patologia, a enfermagem precisa ser capaz de adquirir conhecimento e compreender as novas tecnologias e tratamentos dos cuidados de saúde baseados na unidade fundamental: *gene*.

Faz-se necessário a criação de uma política nacional de atenção nesse ramo da saúde, e intensificar cada vez mais a iniciativa de desenvolvimento de futuras pesquisas que avaliem quais são os melhores curativos e coberturas que auxiliem na assistência ao paciente.

Por isso a necessidade de se estabelecer treinamento e capacitação para profissionais generalistas sobre as especificidades da EB, bem como para avaliação da 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 psicológico. A percepção e visão holística do enfermeiro o tornam capaz de desempenhar seu papel com precisão e eficácia.

## **CONCLUSÃO E CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Epidermólise Bolhosa é uma doença crônica, e até o presente momento incurável, porém não transmissível. Como qualquer desordem genética necessita de novos estudos e aconselhamento genético.

O tratamento das EB deve ser direcionado para a prevenção de formação de novas bolhas, prevenção e tratamento das infecções.

O cuidado individualizado, integral e humanizado previne o surgimento de sequelas e proporciona maior qualidade de vida ao paciente.

A abordagem multiprofissional como o suporte nutricional, psicológico tanto ao paciente como aos familiares e os aspectos socioeconômico requer maior atenção, a fim de atender as necessidades dos portadores de EB.

O enfermeiro qualificado tendo em vista a assistência comprometida com conhecimento e habilidades em suas escolhas assertivas do material e procedimentos corretos para se realizar o curativo e cuidados gerais é essencial para um resultado positivo na redução da dor e do trauma do paciente, com consequente atuação qualificada e segura às pessoas com Epidermólise Bolhosa, em prol de melhor qualidade de vida.

## REFÊRENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALMEIDA JR; Citoqueratinas. **Anais Brasileira de Dermatologia**, Rio de Janeiro, vol.79, n. 2, p. 135-145, 2004.

ALVES, et al; Imunomapeamento no diagnóstico das Epidermólises Bolhosas hereditárias distróficas. **Anais Brasileiro de Dermatologia**, vol. 76, n. 5, p. 551-560, 2001

BOLUDA, M.T.P. **Guia de prática clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con Epidermolisis bulhosa**. Editora Servicio Andaluz de Salud. Sevilla, 2009.

BRUNNER, SUDDARTH; **Tratado de enfermagem médico cirúrgica**. Vol. I; Rio de Janeiro: Editora Guanabara-Koogan, 2005.

CAFÉ, Maria Éster Massara; RAMOS, Andréa Machado Coelho. **Sociedade Brasileira de Dermatologia**, 2002. Disponível em: <<http://www.sbd.org.br>>. Acesso em 10 Abr. 2017.

CAPRARA, A.; VERAS M.S.C. Hermenêutica y narrativa: la experiencia de madres de niños afectados por EB, **Interface – Comunic., Saúde, Educ.**, v.9, n.16, p.131-46, set. 2004/fev. 2015.

DA SILVA, et al; Manifestações estomatológicas da Epidermólise Bolhosa – Relato de Caso. **Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-maxilo-facial**, vol. 3, n. 4, p. 19-24, 2003

DATASUS. Disponível em: <<http://www.datasus.gov.br/cid10/webhelp/relat8.htm>>. Acesso em: 22 de Fev. 2017).

DE PAULA, et al; Reconstrução da mão na epidermólise bolhosa. **Revista Brasileira de Ortopedia**, São Paulo, vol. 37, n. 6, p. 219-225, jun. 2002.

DE SOUZA, et al; Epidermólise Bolhosa pruriginosa – Relato de Caso. **Anais Brasileira de Dermatologia**, vol. 80, n. 3, p. 370-372, 2005.

DEBRA. **Manual práctico: Cuidados básicos en pacientes con Epidermolisis Bulosa**. 1ª. Ed. Chile: Debra Chile, 2008.

DOS SANTOS; **Metodologia Científica a construção do conhecimento**. Rio de Janeiro: Editora DPA, 2002.

FINE JD, BAUER EA. Epidermolysis Bullosa: Clinical, Epidemiologic, and Laboratory Advances and the Findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry. Baltimore, Md: Johns Hopkins University Press; 1999

GURLER, DINIZ, SOUZA FILHO; Epidermólise Bolhosa distrófica recessiva mitis – relato de caso clínico. **Anais Brasileira de Dermatologia**, Rio de Janeiro, vol. 80, n. 5, p. 503-508, 2005.

MARTINS, LINTZ; **Guia para elaboração de monografias e trabalhos de conclusão de curso**. São Paulo, Editora Atlas, 2000.

QUINTELLA, BOGADO; Análise bibliográfica e mapeamento da produção de um grupo de pesquisa sobre o seu competitivo da tecnologia de informação. **Engevista**, vol. 6, n. 2, p. 36-47, 2004.

SAMPAIO, OLIVEIRA, MIGUELEZ; Diagnóstico pré-natal das genodermatoses. **Anais Brasileiro de Dermatologia**, vol. 82, n. 4, p. 353-358, 2007.

SANTOS, MF; NASCIMENTO, LC; Perspectivas históricas do Projeto Genoma e a evolução da enfermagem. **Revista Brasileira de Enfermagem**, Rio de Janeiro, vol.59, n. 3, p. 358-361. 2006.

SCHACHNER, Lawrence; FEINER, Alyssa; CAMISULLI, Sam. Epidermolysis Bullosa: Management Principles for the neonate, infant, and young child.



**DermatologyNursing**, 2005. Disponível em: <<http://www.medscape.com/viewarticle/499497>>. Acesso em 13 Abr. 2017.

SITE DA SOBENDE : **WWW.SOBENDE.ORG.BR**. Acesso em 30 de Abr. 2017.

SITE DO DERMACAMP: **WWW.DERMACAMP.ORG.BR**. Acesso em 30 Abr. 2017.

SOUZA, C.S. Soft tissue infections – Erysipela. Cellulitis. Infectious Syndromes Mediated By Toxin. **Medicina, Ribeirão Preto**, **36**: 351-356. Apr.dec.2003.

SPINELLI, et al; Epidermólise Bolhosa albopapulóide. **Anais Brasileira de Dermatologia**, Rio de Janeiro, vol. 78, n. 4, p. 459-463. 2003

VIEIRA, S; HOSSNE, WS; **Metodologia científica para a área de saúde**. Rio de Janeiro, Editora Campus, 2001.