

## EPIDERMÓLISE BOLHOSA: ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO EM PROCEDIMENTOS PARA ATENUAR O SOFRIMENTO EM PACIENTES NEONATAIS

**Daniela Marmo de Miranda**

Graduanda em Enfermagem.

Faculdade do Litoral Sul Paulista (FALS), Praia Grande, SP, Brasil.

**Edna Dias de Barros**

Graduanda em Enfermagem.

Faculdade do Litoral Sul Paulista (FALS), Praia Grande, SP, Brasil.

**Raquel de Abreu Barbosa de Paula**

Mestre em Saúde.

Faculdade do Litoral Sul Paulista (FALS), Praia Grande, São Paulo, Brasil.

### RESUMO

**Introdução.** A Epidermólise Bolhosa é uma doença que ocorre por um desajuste das proteínas da pele, sendo capaz de provar grande desconforto emocional e físico aos seus portadores e também para aqueles que estão ao seu lado. **Objetivo.** Avaliar a atuação do enfermeiro no acompanhamento do cotidiano da pessoa com epidermólise bolhosa. **Método.** Trata-se de uma pesquisa bibliográfica integrativa. **Resultados.** Constatou-se que a epidermólise bolhosa possui tratamentos complexos, que demandam materiais de alto custo, colaborando para que as lesões e bolhas fiquem bem protegidas, os curativos não fiquem aderentes à pele, não causando novas feridas no paciente e que atuem eficazmente na cicatrização das lesões existentes. **Considerações Finais.** Recomenda-se o acompanhamento contínuo por parte da equipe de enfermagem do paciente com epidermólise bolhosa, uma vez que necessita de cuidados especializados, prevenindo complicações das lesões, que trazem significativo impacto na qualidade de vida desses pacientes e familiares.

**Palavras-chave:** Epidermólise Bolhosa. Patologia. Enfermagem.

### ABSTRACT

**Introduction.** Epidermolysis Bullosa is a disease that occurs due to a mismatch of skin proteins, being able to cause great emotional and physical discomfort to its sufferers and also to those who are by its side. **Objective.** Evaluate the role of nurses in monitoring the daily lives of people with epidermolysis bullosa. **Method.** This is an integrative bibliographic research. **Results.** It was found that epidermolysis bullosa has complex treatments, which demand high-cost materials, collaborating so that the lesions and blisters are well protected, the dressings are not adherent to the skin, not causing new wounds in the patient and that they act effectively in the healing of the existing injuries. **Final considerations.** Continuous monitoring by the nursing team of patients with epidermolysis bullosa is recommended, as they need specialized care, preventing complications from the lesions, which have a significant impact on the quality of life of these patients and their families.

**Keywords:** Epidermolysis Bullosa. Pathology. Nursing.

## INTRODUÇÃO

Muitas são as patologias que são capazes de alterar a normalidade da vida de um ser humano, independentemente de como este afeto é causado. Este é o caso da Epidermólise Bolhosa, doença que ocorre por um desajuste das proteínas da pele, sendo capaz de trazer grande desconforto emocional e físico aos seus portadores e também para aqueles que estão ao seu lado (MENDES, 2014).

A epidermólise bolhosa é um tipo de dermatose causada pelo contato, principalmente impactos mecânicos, que fazem com que surjam bolhas que podem ser dolorosas e também com sangue, caracterizando uma grande fragilidade ao indivíduo que a porta. Seu tratamento é importante para que se diminua estes aspectos negativos, principalmente por ser uma patologia que nasce com o indivíduo, causando grande sofrimento ao neonato; principalmente ao considerar que não possui cura e por isso terá essa condição pelo resto da vida; precisando ter bastante cuidado para evitar novas lesões (BEGA *et al.*, 2015).

Sendo de caráter hereditário, é importante que o acompanhamento comece ainda durante o Pré-Natal, passando por uma equipe de saúde multidisciplinar que seja capaz de garantir maior segurança para mãe, já que a partir de agora será necessário grande cuidado com as condições de seu futuro filho. Dentro desta equipe, a enfermagem será o fator preponderante, já que será o profissional com maior contato com o paciente, sendo importante o seu conhecimento assertivo para conseguir lidar com o sofrimento que essa patologia causa, além de orientar os responsáveis para um melhor tratamento (BEGA *et al.*, 2015; BARROS *et al.*, 2004).

Este estudo justifica-se por ser uma condição de grande repercussão na vida de indivíduos acometidos pela patologia, que se manifesta como um problema cutâneo não contagioso, onde bolhas são formadas após algum tipo de trauma, podendo ter quatro tipos de manifestações: simples, juncional, distrófica e a Síndrome de Kindler (MENDES, 2014).

Independentemente do tipo, a epidermólise bolhosa é uma patologia crônica e hereditária, ou seja, possui longa duração e é passada de pais para filhos; sendo considerada ainda sem cura devido ao pouco conhecimento sobre as feridas. Muitos são os estudos realizados sobre esta enfermidade, devido não somente à sua complexidade, mas também por conta buscas por tratamentos que busquem atenuar

os seus sintomas, de forma a conferir maior qualidade de vida para os indivíduos que a possuem (BENÍCIO *et al.*, 2016).

É muito comum que alguns familiares abdicuem de sua rotina para oferecer total respaldo ao paciente, pois, a epidermólise bolhosa faz com que surjam feridas a qualquer momento por mínimo choque, além de não possuir maneiras de regredir e nem de curar tais feridas, causando grande sofrimento e preocupação a estas pessoas (CAPRARA; VERAS, 2005).

A partir deste argumento, fora construída a justificativa desta pesquisa, onde o fato de ser rara, complexa e importante para a área da saúde; são indicativos para que mais informações sejam reunidas para uma melhor conduta do profissional da enfermagem, devido ao seu alto grau de contato com os pacientes e suas respectivas famílias. É substancial que a família saiba como lidar com as problemáticas trazidas com a epidermólise bolhosa, de forma a não causar desconfortos e conflitos (BENÍCIO *et al.*, 2016).

De acordo com todos estes indicativos, é construída uma hipótese em que a epidermólise bolhosa possui poucos tratamentos, porém, efetivos e com altos custos. Entretanto, acredita-se que no Sistema Único de Saúde (SUS) este serviço seja ofertado, almejando uma melhoria na qualidade de vida destes indivíduos, principalmente aqueles que não possuam condições de arcar com as despesas provenientes do tratamento.

Logo, fica evidente que o problema é estendido para toda a família do paciente, e ao encontrar tratamento eficaz que seja capaz de atenuar o surgimento das bolhas, é possível a melhoria na comodidade e felicidade de todos os envolvidos. O enfermeiro possuirá grande envolvimento neste aspecto, já que será responsável por boa parte do atendimento, assim como do aconselhamento, possuindo grande ligação com toda a família (MENDES, 2014).

A pergunta que se pretende responder é: como a atuação do enfermeiro pode colaborar para a melhoria da qualidade de vida das pessoas com epidermólise bolhosa?

Assim, o objetivo geral foi avaliar a atuação do enfermeiro no acompanhamento do cotidiano da pessoa com epidermólise bolhosa. O objetivo

específico foi identificar as formas de tratamentos para a epidermólise bolhosa de acordo com uma prática baseada em evidência científica.

## **MÉTODOS**

Tratou-se de uma pesquisa bibliográfica integrativa, com os seguintes delineamentos propostos.

### **Bases de dados**

- PubMed;
- *Scientific Eletronic Library Online* (SciELO);
- Biblioteca Virtual em Saúde (BVS).

### **Critérios de inclusão e exclusão**

Buscando minimizar a quantidade de estudos encontrados nas plataformas que serão consideradas para esta pesquisa, julga-se importante utilizar de métodos que consigam sanar este problema. Sendo assim, alguns critérios de inclusão serão cobrados para que os estudos possam pertencer à discussão desta pesquisa.

Assim, como critérios de inclusão, primeiramente será exigida uma datação máxima e mínima para utilização dos dados de um estudo, sendo estas datas em anos, 2012 a 2022. Outro critério que também será considerado, é de formato utilizado no estudo, logo, quaisquer tipos de estudos serão aceitos para esta pesquisa, sejam eles artigos e monografias. Também serão aceitos livros, se for o caso.

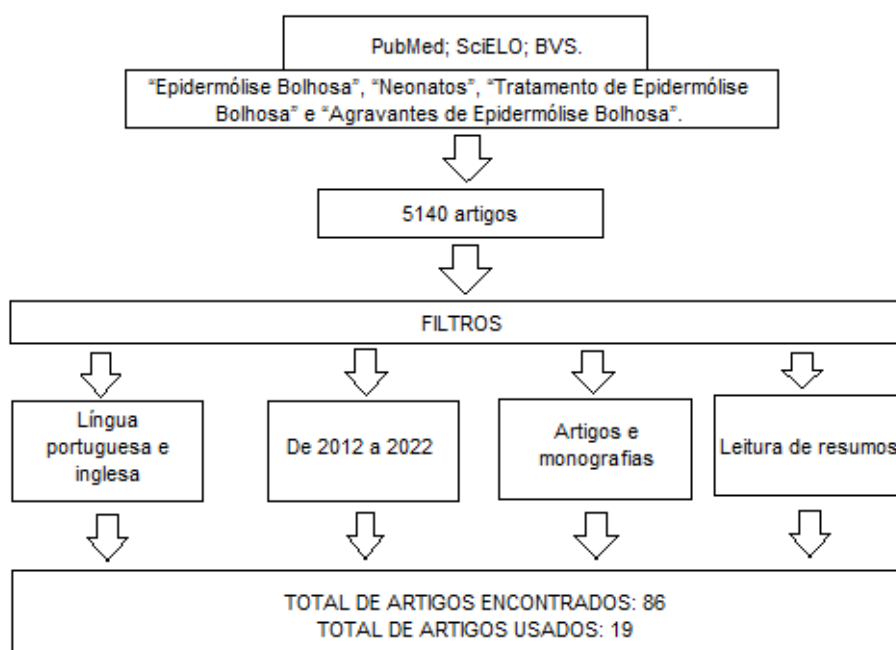
Por fim, para garantir que todos os estudos utilizados dizem respeito ao que se aborda nesta pesquisa, os estudos já reduzidos em número, terão seus resumos lidos para decisão sobre sua compatibilidade com os objetivos aqui dispostos. Para a pesquisa, serão utilizados os descritores: “Epidermólise Bolhosa”, “Neonatos”, “Tratamento de Epidermólise Bolhosa” e “Agravantes de Epidermólise Bolhosa”.

Já como critérios de exclusão, serão considerados quaisquer estudos que não estejam no formato aqui decidido, assim como estudos que sejam datados

anteriormente a 2012. Além disso, os estudos que não possuírem relação com a intenção desta pesquisa, também serão descartados.

A Figura 1 demonstra o fluxograma para delinear como fora realizada a seleção dos artigos utilizados neste estudo, partindo dos critérios de inclusão e exclusão que foram estabelecidos.

Figura 1 – Fluxograma da seleção de artigos.



### Análise dos dados

Referente à abordagem e aos objetivos, a pesquisa trará uma análise qualitativa e exploratória, com observância aos objetivos específicos aqui determinados, onde dados numéricos não se fazem necessários, mas sim dados que ilustrem características sobre a patologia e a situação em que esta é aplicada, além de aspectos da enfermagem.

No que tange à natureza e aos procedimentos, a pesquisa será básica e de teor bibliográfico, devida à sua exploração em uma literatura já conhecida, mas que ainda pode ser enriquecida com novos estudos sobre a temática. Logo, a intenção

não é criar algo, mas sim utilizar os dados que já existem para reunir novas hipóteses.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

### Quadro 1 – Síntese da revisão bibliográfica referente a atuação do enfermeiro no acompanhamento do cotidiano da pessoa com epidermólise bolhosa.

AUTOR, ano	Título dos periódicos
KRIDIN <i>et al.</i> 2019	<i>Epidermolysis bullosa acquisita: A comprehensive review.</i>
SECCO <i>et al.</i> , 2019	Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso
RODRIGUES <i>et al.</i> , 2019	Enfermagem e epidermólise bolhosa: concepção sobre a doença genética: revisão integrativa
SILVA <i>et al.</i> , 2020	Cuidado familiar à criança e ao adolescente com epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa da literatura
BRUCKNER <i>et al.</i> 2020	<i>The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers</i>
HAS <i>et al.</i> 2020	<i>Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility.</i>
FEITOSA, 2021	Enfermagem nos cuidados paliativos no período neonatal
PAPANIKOLAOU <i>et al.</i> 2021	<i>Prevalence, pathophysiology and management of itch in epidermolysis bullosa</i>
AGUIAR; GEISLER, 2021	Assistência de enfermagem ao paciente com epidermólise bolhosa

A doença é tida como um problema mecanobolhoso, onde há o surgimento de bolhas que viram feridas a partir de choques mecânicos, tornando-se traumas com cicatrizes residuais que incentivam a produção de milia durante este processo. É característica por ser bastante dolorosa para o paciente, além de muito traumática em decorrência à estética, fazendo com que precise de maiores cuidados por parte de uma equipe bem treinada de enfermeiros (KRIDIN *et al.*, 2019).

Observando uma pesquisa, vê-se a condução de um estudo de caso que demonstra bem todo o cuidado aqui citado, desde a limpeza das feridas, até conversas com a família a fim de orientar sobre como prosseguir com estes tratamentos no próprio lar, evitando que a criança permaneça em ambiente hospitalar sem a necessidade. No caso tratado pelos autores, o neonato nasceu com 90% do corpo

acometido pela epidermólise bolhosa, não conseguindo se alimentar e com problemas sérios no aparelho digestório; obrigando o enfermeiro a agir para drenagem das bolhas no corpo e encaminhamento para uma estomatoterapeuta; além de conduzir a família em todos os processos de limpeza e cuidado e orientação com os profissionais devidos (SECCO *et al.*, 2019).

Infelizmente, embora os esforços para um cuidado mais estruturado para estes pacientes por parte da enfermagem, ainda não existem diretrizes bem estabelecidas que facilitem as tomadas de decisões. Aliado a isto, os autores afirmam que existe uma problemática grande por parte dos enfermeiros para desenvolver laços com estes indivíduos, pois o seu estado de tristeza e angústia, acaba por afasta-los do mundo ao redor (RODRIGUES *et al.*, 2019).

Assim, estes cuidados podem se estender até a adolescência, onde o enfermeiro orienta desde o nascimento do indivíduo, até a garantia de que este irá receber orientação até a idade adulta, de forma que consiga se cuidar e sua família esteja apta para colaborar. Desta forma, começando pelo diagnóstico no momento do nascimento, o enfermeiro é capaz de conduzir a situação até um cuidado humanizado e de qualidade, garantindo que a criança passe pelos tratamentos corretos e melhore as condições cotidianas de alguém que viverá para sempre com essa condição (SILVA *et al.*, 2020).

Confirmando a necessidade de maiores orientações para os indivíduos portadores da epidermólise bolhosa, foi possível perceber em um estudo de caso, as dificuldades enfrentadas por estas pessoas, onde muitas vivem em função da doença e acabam deixando de lado planos importantes em sua vida. Na pesquisa estudada, os autores constataram numa entrevista com 63 indivíduos portadores da doença que, menos da metade dos entrevistados sentem vontade de ir à escola, trabalhar ou pensam em plano de família (adoção); por medo de não conseguirem conduzir tantos planos para a vida (BRUCKNER *et al.*, 2020).

No momento que o neonato vem ao mundo, as feridas cutâneas decorrentes da epidermólise bolhosa podem ser confundidas com outros problemas de pele, sendo melhor diagnosticadas em fase adulta por conta das bolhas bastante características. Entretanto, um olhar mais apurado e profissional da equipe que está acompanhando o recém-nascido é capaz de se atentar ao problema, fazendo um

diagnóstico ainda mais eficaz com o auxílio da enfermagem, diminuindo assim o sofrimento do indivíduo e de sua família (HAS *et al.*, 2020).

A epidermólise bolhosa necessita do cuidado oriundo da enfermagem, embora só se fale dele em momentos de pré-morte, explicando que a palição é pertinente para aqueles que não possuem cura para determinada patologia, como no caso das crianças com esta condição. Logo, o enfermeiro também irá abranger o cuidado para a família do paciente, de forma a reduzir o sofrimento da família e oferecendo recursos que contemplem a todos os envolvidos (FEITOSA, 2021).

O principal sintoma que necessita de maior atenção por parte dos profissionais é o prurido, pois apesar de comum, é muito angustiante para os portadores da epidermólise bolhosa, haja visto que é responsável pelo grau de gravidade da doença e pode ser uma grande preocupação não apenas para o paciente, como para toda a família durante um longo período de suas vidas (PAPANIKOLAOU *et al.*, 2020).

Por fim, ressalta-se a questão com a priorização do trabalho da enfermagem, enfatizando que todas as intercorrências desta patologia torna a presença de uma equipe multidisciplinar crucial para o tratamento, mas que o enfermeiro será o principal profissional, pois terá contato direto com família e paciente, garantindo que todos estejam alinhados quanto às estratégias de tratamento, orientando não apenas sobre as bolhas no corpo, mas também sobre banho, vestuário, alimentação, tratamentos gastrointestinais, higienização oral e também apoio psicológico (AGUIAR; GEISLER, 2021).

**Quadro 3 – Síntese da revisão bibliográfica referente as formas de tratamentos para a epidermólise bolhosa de acordo com uma prática baseada em evidência científica.**

AUTOR, ano	Título dos periódicos
HAS <i>et al.</i> 2020	<i>Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa.</i>
CONDORELLI <i>et al.</i> 2019	<i>Epidermolysis bullosa-associated squamous cell carcinoma: from pathogenesis to therapeutic perspectives.</i>
MARINKOVICH <i>et al.</i> 2019	<i>Gene therapy for epidermolysis bullosa</i>
VIEIRA <i>et al.</i> 2022	Manejo das lesões cutâneas de um recém-nascido com suspeita epidermólise bolhosa: um relato de ex-

	periência
SILVA; BRAGA, 2020	Cateter Central de Inserção Periférica coadjuvante no tratamento de epidermólise bolhosa: relato de caso clínico
SCHIAVO <i>et al.</i> , 2021	Epidermólise bolhosa congênita: uma revisão de literatura
PRODINGER <i>et al.</i> 2019	<i>Epidermolysis bullosa: advances in research and treatment</i>
REZENDE <i>et al.</i> , 2019	Manifestações bucais da epidermólise bolhosa: relato de caso.
RAMOS <i>et al.</i> , 2021	Tratamento e diagnóstico de epidermólise bolhosa

Antes de iniciar o tratamento, um bom diagnóstico deve ser realizado, de forma a não apenas observar a epidermólise bolhosa no corpo do paciente, mas também entender o grau da gravidade da doença, conhecer o subtipo da doença, compreender o nível de sensibilidade que o corpo possui e afins. Por isso, existem recomendações para laboratórios que realizam estes tipos de exame, demonstrando que ao traçar estas recomendações, um grupo de saúde que contou com a presença de enfermeiros determinou a melhor forma de diagnóstico a partir da literatura (HAS *et al.*, 2020).

Em estudo sobre o tema, foi percebida a preferência da equipe médica para um tratamento considerado eficaz, que consiste na retirada das bolhas por meio cirúrgico; entretanto, como já sabido, as bolhas tornam a crescer em casos de novos traumas o que acaba se tornando uma rotina maçante e sofrida aos pacientes e também à família (CONDORELLI *et al.*, 2019).

Numa hipótese bastante promissora, foi demonstrado que é possível uma terapia gênica envolvendo a epidermólise bolhosa, onde através do conhecimento da pele e também da biologia molecular, é possível atingir alvos genéticos que estejam diretamente envolvidos na doença. Um desafio em seu estudo ainda é prevenir ações imunológicas, mas os testes in vivo se mostraram promissores diante às poucas possibilidades que as pessoas portadoras possuem atualmente (MARINKOVICH *et al.*, 2020).

É preconizado que o recém-nascido portador de epidermólise bolhosa seja manuseado com bastante precaução, sendo preferível que seja segurado através de apoios como panos ou travessieiros, evitando um contato bruto acidental. Além

disso, o estudo também enfatiza o cuidado com o toque quando for necessária realizar uma pegada, de forma que nunca se encoste no tórax da criança e o enfermeiro arrume o leito de maneira a proteger laterais e cuide da temperatura ambiente (VIEIRA *et al.*, 2022).

Existe uma discussão sobre o uso de cateter e antibióticos para auxiliar no tratamento, buscando prevenir novas lesões. Sabe-se que a pele de indivíduos com epidermólise bolhosa é bastante sensível, por isso, evitar ao máximo novas bolhas é crucial para o trato do paciente. Logo, o cateter auxiliará no fornecimento de medicamentos intravenosos quando for necessário, assim como, antibióticos serão úteis para prevenir infecções que podem ocorrer e gerar novas lesões (SILVA; BRAGA, 2020).

Tem-se que os antibióticos são uma forma de prevenir colonização de bactérias em lesões da epidermólise bolhosa. É mais difícil controlar infecções nestes pacientes, pois por muitas vezes os curativos acabam sendo contaminados e levam a sérios problemas generalizados, sendo uma grande preocupação para a vida destes pacientes. Por isso, é necessária uma alimentação rica em zinco, ferro, vitaminas A, C e D como forma de ofertar nutrientes para os cuidados do trato gastrointestinal e também bucal. Existe um novo estudo, feito com trimetropin, sendo capaz de cicatrizar rapidamente as lesões e melhorando o desenvolvimento do problema, prevenindo novas bolhas (SCHIAVO *et al.*, 2021).

Nos casos onde os pacientes desenvolvem câncer de pele em decorrência de altas gravidades da doença, é preconizado que uma equipe bem estruturada de profissionais da saúde, envolvendo os enfermeiros, deve ser planejada; contando com cuidados das feridas e informações compiladas a respeito do acompanhamento e da evolução da doença e da rotina de quem convive com o problema. Para os autores, estes profissionais são bastante importantes, dando dimensionamento das possibilidades terapêuticas, desde que se mantenham atualizados quanto às inovações nos tratamentos (PRODINGER *et al.*, 2019).

Para aqueles que ainda possuem dificuldades para alimentação, é necessário um planejamento multidisciplinar, onde as famílias sejam orientadas a se consultarem também com profissionais da odontologia, a fim de melhorar os aspectos das feridas internas da boca, facilitando o ato de mastigar e também

diminuindo a prevalência de infecções decorrentes de restos alimentares nas bolhas (REZENDE *et al.*, 2019).

Pensar em um tratamento adequado é substancial, já que a reposição dermatológica pode acarretar em mutações nas células que desencadeiam tumores malignos, sendo muito recorrente o câncer neste tipo de paciente e sendo também uma condição crucial para se prevenir. Além disso, o manejo da dor e cuidado com a anemia, além de acompanhamento psicológico para o paciente e a família deve ser um fator preponderante para o tratamento, haja visto que a patologia pode desencadear grandes traumas para ambos e necessita de um projeto de aceitação por parte do paciente e de força para os familiares – além da orientação de como limpar as feridas em casa (RAMOS *et al.*, 2021).

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O acompanhamento da enfermagem ao indivíduo com epidermólise bolhosa se fez substancial, haja visto que este tipo de paciente necessita de cuidados para que novas lesões não sejam avistadas, e as lesões já existentes estejam devidamente limpas, prevenindo infecções e desenvolvimento de tumores.

Fora visto também que a epidermólise bolhosa causa grandes problemas em relação ao bem estar do paciente e da família, sendo importante mais uma vez o suporte da enfermagem, para a orientação quanto aos cuidados e acompanhamentos que ambos os indivíduos devem possuir durante a vida.

Quanto ao tratamento, foi percebido que não existe uma forma totalmente eficiente que não haja recidivas, já que a cada choque uma nova lesão pode ser originada, restando ao paciente ter os devidos cuidados com seu sistema gastrointestinal e também os cuidados paliativos para crianças. O enfermeiro deverá atuar neste momento, a fim de ensinar aos familiares responsáveis pelo paciente, como realizar os curativos as bolhas.

Os tipos de tratamentos identificados foram a retirada das bolhas por meio cirúrgico, mas se mostrou pouco eficaz pelas recidivas; uso de terapias gênicas, mas que ainda estão em fase de testes; cateter e antibióticos para evitar infecções, prevenindo assim novas bolhas pela quantidade de medicamentos intravenosos que podem provocar as lesões; manuseio cuidado com o paciente, evitando choques;

uma dieta rica em minerais e vitaminas, como forma de evitar lesões nos tecidos mucosos do trato gastrointestinal; e por fim, a existência de uma equipe multidisciplinar de apoio, visando a proteção do indivíduo portador da epidermólise bolhosa.

Independentemente do tipo de tratamento indicado, é importante que o profissional tenha conhecimento suficiente para auxiliar neste momento, já que um bom tratamento pode garantir uma melhor qualidade de vida ao paciente.

### **Contribuições para a área da enfermagem e da saúde**

Ao avaliar a atuação do enfermeiro diante de um paciente com epidermólise bolhosa constata-se uma necessidade de estudos e capacitação para a realização do acompanhamento e cuidados com as lesões e complicações. O tratamento é de alto custo, demanda que as feridas estejam sempre limpas e devidamente cobertas; e nem sempre as famílias com menos poder aquisitivo são capazes de possuir recursos para a compra destes materiais que, devem ser especiais para que não piore as bolhas.

Este estudo contribui para a reflexão sobre a saúde e a área da enfermagem, reafirmando a necessidade destas pesquisas para reduzir o sofrimento dos pacientes, demonstrando a importância do tratamento e a atuação do enfermeiro de forma humanizada, com qualidade e responsabilidade no cuidar.

### **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

AGUIAR, Dayana Cardoso; GEISLER, Sandonaid Andrei. Assistência de enfermagem ao paciente com epidermólise bolhosa. **Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação**, v. 7, n. 10, p. 2359-2378, 2021.

BARBOSA, Gisele Cristine Teixeira *et al.* Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais. **Pediatria**, v. 27, n. 2, p. 87-94, 2005.

BARROS, Isabelle Rego *et al.* Epidermólise bolhosa distrófica: relato de um caso brasileiro. **Revista Estudos de Biologia**, v. 26, n.57, p. 25-30, 2004.

BEGA, Aline Gabriela *et al.* **Epidermólise bolhosa: revisão de literatura.** *In: Anais IX Encontro Internacional de Produção Científica*, n. 9, p. 4-8, 2015.

BENÍCIO, Claudia Daniella Avelino Vasconcelos *et al.* Epidermólise bolhosa: Foco na assistência de enfermagem. **Estima–Brazilian Journal of Enterostomal Therapy**, v. 14, n. 2, 2016.

BRASIL. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde-CONITEC. **Ministério da Saúde publica PCDT para Epidermólise Bolhosa**. Site oficial CONITEC, 2020. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/ultimas-noticias-3/ministerio-da-saude-publica-pcdt-para-epidermolise-bolhosa#:~:text=Ainda%20n%C3%A3o%20existe%20um%20medicamento,quem%20vive%20com%20essa%20condi%C3%A7%C3%A3o.>>. Acesso em 13 jan. 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Epidermólise Bolhosa**. Site oficial Ministério da Saúde, 2021. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/epidermolise-bolhosa>>. Acesso em 13 jan. 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 11, de 26 de junho de 2020. **Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida**. Brasília, 2020. Disponível em: <<https://www.in.gov.br/en/web/dou/-/portaria-conjunta-n-11-de-26-de-junho-de-2020-263898106>>. Acesso em 13 jan. 2022.

BRUCKNER, Anna L. *et al.* *The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers*. **Orphanet journal of rare diseases**, v. 15, n. 1, p. 1-14, 2020.

CAPRARA, Andrea; VERAS, Maria do Socorro Castro. Hermenêutica e narrativa: a experiência de mães de crianças com epidermólise bolhosa congênita. **Interface-Comunicação, Saúde, Educação**, v. 9, p. 131-146, 2005.

CONDORELLI, Angelo Giuseppe *et al.* *Epidermolysis bullosa-associated squamous cell carcinoma: from pathogenesis to therapeutic perspectives*. **International journal of molecular sciences**, v. 20, n. 22, p. 5707, 2019.

FEITOSA, Karen Vieira. **Enfermagem nos cuidados paliativos no período neonatal**. 2021. 66 f. Monografia [Bacharel em Enfermagem] - Centro Universitário AGES, Paripiranga, 2021.

HAS, Cristina *et al.* *Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa*. **The British journal of dermatology**, v. 182, n. 3, p. 574, 2020.

HAS, Cristina *et al.* *Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility*. **British Journal of Dermatology**, v. 183, n. 4, p. 614-627, 2020.

KRIDIN, Khalaf *et al.* *Epidermolysis bullosa acquisita: A comprehensive review*. **Autoimmunity Reviews**, v. 18, n. 8, p. 786-795, 2019.

MARIATH, Luiza Monteavaro *et al.* Epidermólise bolhosa hereditária: atualização dos aspectos clínicos e genéticos. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, v. 95, n. 5, p. 551-569, 2020.

MARINKOVICH, M. Peter *et al.* *Gene therapy for epidermolysis bullosa*. **Journal of Investigative Dermatology**, v. 139, n. 6, p. 1221-1226, 2019.

MARTIGNAGO, Beatriz Castellar de Faria. **Síndrome de Kindler: identificação das alterações genéticas e estruturais em pacientes do Sul do Brasil**. 2007. 78 f. Dissertação [Mestrado em Ciências Médicas] - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2007.

MENDES, Luciana Batista. **Manual de cuidados para epidermólise bolhosa**. Site oficial Mölnlycke, 2014. Disponível em: <<https://prep.molnlycke.com/pt-br/SysSiteAssets/pdfs/manual-de-cuidados-eb.pdf>>. Acesso em 12 jan. 2022.

OPAS. **O que é epidermólise bolhosa, tratamento, sintomas, cura, tipos e mais**. Site oficial OPAS, 2018. Disponível em: <<https://opas.org.br/o-que-e-epidermolise-bolhosa-tratamento-sintomas-cura-tipos-e-mais/#>>. Acesso em 13 jan. 2022.

PAPANIKOLAOU, M. *et al.* *Prevalence, pathophysiology and management of itch in epidermolysis bullosa*. **British Journal of Dermatology**, v. 184, n. 5, p. 816-825, 2021.

PRODINGER, Christine *et al.* *Epidermolysis bullosa: advances in research and treatment*. **Experimental dermatology**, v. 28, n. 10, p. 1176-1189, 2019.

RAMALHO, Suiany Câmara *et al.* Apresentações clínicas da epidermólise bolhosa: relato de caso. **Brazilian Journal of Development**, v. 7, n. 3, p. 25484-25493, 2021.

REZENDE, Renata Portela *et al.* Manifestações bucais da epidermólise bolhosa: relato de caso. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v. 18, n. 3, p. 429-433, 2019.

RODRIGUES, Wellington Pereira *et al.* Enfermagem e epidermólise bolhosa: concepção sobre a doença genética: revisão integrativa. **Scire Salutis**, v. 9, n. 2, p. 19-26, 2019.

RAMOS, Débora Dayane Guimarães *et al.* Tratamento e diagnóstico de epidermólise bolhosa. **Revista Ciência & Inovação**, v. 6, n. 1, p. 84-88, 2021.

SCHIAVO, Anna Paula Oliveira *et al.* Epidermólise bolhosa congênita: uma revisão de literatura. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 4, n. 5, p. 18540-18546, 2021.

SECCO, Izabela Linha *et al.* Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v. 53, p. 1-9, 2019.

SILVA, Ronaldo Antonio *et al.* Cuidado familiar à criança e ao adolescente com epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa da literatura. **Revista Baiana de Enfermagem**, v. 34, 2020.

SILVA, Telma Christina do Campo; BRAGA, Luciene Muniz. Cateter Central de Inserção Periférica coadjuvante no tratamento de Epidermólise Bolhosa: relato de caso clínico. **Revista de Enfermagem da UFJF**, v. 5, n. 2, 2019.

VIEIRA, Gêssica Borges *et al.* Manejo das lesões cutâneas de um recém-nascido com suspeita epidermólise bolhosa: um relato de experiência. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, v. 15, n. 5, p. e10199-e10199, 2022.