

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO PACIENTE COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

NURSING CARE FOR PATIENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA

ATENCIÓN DE ENFERMERÍA PARA PACIENTES CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Dayana Cardoso Aguiar¹

Sandonaid Andrei Geisler²

RESUMO: Sendo a epidermólise bolhosa uma doença de classificação rara, poucos estudos são direcionados a esta doença e a falta de instrução aos profissionais de enfermagem acaba sendo uma prática comum; o que prejudica o diagnóstico precoce e compromete o atendimento adequado ao paciente desta condição. Isso porque a assistência adequada deve ser prestada aos portadores de epidermólise bolhosa de modo emergencial e precoce, afim de minimizar traumas, atritos, pressão, e agravamento das feridas características dessas doenças. **Objetivo:** Investigar na literatura científica os cuidados de enfermagem necessários para uma assistência de enfermagem adequada a pacientes com Epidermólise Bolhosa. **Método:** Trata-se de um estudo bibliográfico de caráter exploratório, que de modo qualitativo procura estudar a respeito da Epidermólise Bolhosa os cuidados específicos que devem ser atribuídos aos profissionais de enfermagem no tratamento desta condição. **Resultados:** Através da pesquisa realizada, pode-se constatar que o atendimento personalizado ao paciente com epidermólise bolhosa, não apenas reduz os riscos de agravamento e complicações da doença, como possibilita que os indivíduos, ainda que com essas anomalias, tenham sua qualidade de vida melhorada através dos cuidados e do tratamento especializado. **Conclusão:** Ao profissional de enfermagem, o estudo sobre o tratamento da epidermólise e as implicações técnicas adequadas para esta condição é algo indispensável e necessário para assegurar a eficiência no tratamento nos pacientes desta condição.

Palavra-chave: Epidermólise bolhosa. Enfermagem. Doença rara. Cuidados de enfermagem. diagnóstico precoce. Profissional de enfermagem.

ABSTRACT: As epidermolysis bullosa is a disease classified as rare, few studies are directed to this disease and the lack of instruction to nursing professionals ends up being a

¹ Trabalho de Conclusão de Curso (Enfermagem) – Instituto de Ensino Superior de Foz do Iguaçu. E-dayana.cardoso@hotmail.com.

² biologiasnag@hotmail.com

common practice; which impairs early diagnosis and compromises proper care for patients with this condition. This is because adequate care must be provided to patients with epidermolysis bullosa in an emergency and early manner, in order to minimize trauma, friction, pressure, and aggravation of the characteristic wounds of these diseases. **Objective:** To investigate in the scientific literature the nursing care necessary for an adequate nursing care for patients with Epidermolysis Bullosa. **Method:** This is an exploratory bibliographic study, which qualitatively seeks to study the specific care that should be given to nursing professionals in the treatment of this condition regarding Epidermolysis Bullosa. **Results:** Through the research carried out, it can be seen that personalized care for patients with epidermolysis bullosa not only reduces the risk of aggravation and complications of the disease, but also enables individuals, even with these anomalies, to have their quality of life improved through specialist care and treatment. **Conclusion:** For the nursing professional, the study of the treatment of epidermolysis and the appropriate technical implications for this condition is essential and necessary to ensure efficient treatment in patients with this condition.

Keywords: Epidermolysis bullosa. Nursing. Rare disease. Nursing care. Early diagnosis. Nursing professional.

RESUMEN: Como la epidermólisis ampullosa es una enfermedad catalogada como rara, pocos estudios se dirigen a esta enfermedad y la falta de formación de los profesionales de enfermería acaba siendo una práctica común; lo que dificulta el diagnóstico precoz y compromete la atención adecuada a los pacientes con esta afección. Esto se debe a que se debe brindar una atención adecuada a los pacientes con epidermólisis ampullosa de manera urgente y temprana, a fin de minimizar el trauma, fricción, presión y agravamiento de las heridas características de estas enfermedades. **Objetivo:** Investigar en la literatura científica los cuidados de enfermería necesarios para un adecuado cuidado de enfermería de los pacientes con Epidermólisis Bullosa. **Método:** Se trata de un estudio bibliográfico exploratorio, que busca estudiar cualitativamente los cuidados específicos que se deben brindar a los profesionales de enfermería en el tratamiento de esta patología relacionada con la Epidermólisis Bullosa. **Resultados:** A través de la investigación realizada, se puede constatar que la atención personalizada a los pacientes con epidermólisis ampullosa no solo reduce el riesgo de agravamiento y complicaciones de la enfermedad, sino que también permite a las personas, incluso con estas anomalías, mejorar su calidad de vida. a través de cuidados y tratamientos especializados. **Conclusión:** Para el profesional de enfermería, el estudio del tratamiento de la epidermólisis y las implicaciones técnicas adecuadas para esta patología es fundamental y necesario para asegurar un tratamiento eficaz en los pacientes con esta patología.

Palabras llave: Epidermólisis ampullosa. Enfermería. enfermedad rara. Cuidado de enfermera. Diagnostico temprano. Profesional de enfermería.

INTRODUÇÃO

Como uma patologia de carácter hereditário, a epidermólise é Classificada como “doença rara” pela Organização Mundial de Saúde (OMS), a epidermólise bolhosa acomete pela: “[...] mutação genética de elementos proteicos são responsáveis pela fixação das camadas da derme e da epiderme”. Além de rara, é uma doença não transmissível, de etiologia ainda não conhecida, e que compromete estruturas da pele e mucosas.

Descrita como uma alteração morfológica, a epidermólise bolhosa acomete a pele pela formação de bolhas cutâneas em resposta a nenhum ou mínimo traumatismo no local. Não somente na parte de fora, as mucosas se formam dentro da pele, causando feridas com aspecto extremamente vulnerável e frágil, como erosões e bolhas na pele; o que fez com que passassem a ser conhecidas como Asa de Borboleta ou Pele de Cristal.

Podendo ser atribuída a qualquer pessoa indiferente da raça, grupo étnico ou sexo, estima-se que uma em casa vinte mil pessoas nascem com epidermólise bolhosa; dessas pessoas, 70% apresentam uma epidermólise simples (EBS), 25% possuem a epidermólise distrófica (EBD) e 5% a epidermólise juncional (EBJ)

No entanto, quando se tratam de doenças raras, nota-se uma ausência de dados confiáveis em relação a sua prevalência e sua incidência. No Brasil, estimasse que 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos sofrem de doenças raras, tal como a epidermólise bolhosa

“É considerada uma doença órfã pelos especialistas e, por ser muito rara, explica de certa forma a falta de conhecimento científicos, pouco investimento em pesquisa e desenvolvimento de medicamentos e a falta de leis adequadas à esta doença. Tudo isso resulta na falta de cuidados adequados, exclusão social, cultural, econômica e profissional”

De acordo com o Ministério da Saúde³, através da Associação DEBRA pode-se estimar 802 pessoas diagnosticadas com epidermólise bolhosa no Brasil e, ainda, cerca de 121 mortes por complicações da doença nos últimos 5 anos.

Sendo a epidermólise uma doença rara e pouco conhecida, o cuidado acerca dos profissionais de saúde com estes pacientes se faz de extrema importância, principalmente considerando que será através dos cuidados específicos do enfermeiro que esses indivíduos,

³Governo Federal, 2020. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/epidermolise-bolhosa>

desde criança à fase adulta, poderão aprender a minimizar a dor e evitar quaisquer outras lesões decorrentes.

Sobretudo, para evitar a formação de novas feridas, tal como agravamento de infecções que podem gerar serias complicações, os cuidados com os pacientes de epidermólise bolhosa incluem todas as atividades rotineiras do paciente, precavendo atritos com a pele de outras pessoas, e outras intercorrências, de modo geral.

Na área da saúde, a utilização de protocolos se tornou uma estratégia importante para o enfrentamento e minimização de complicações diante o diagnóstico de enfermidades, de modo geral.

Neste caso, ao se referir a doença epidermólise bolhosa, preocupa-se que a falta de preparo da área de enfermagem possa prejudicar a abordagem inicial de tratamento, desde o diagnóstico, gerando complicações que podem levar até mesmo a morte.

Esta patologia pode acometer somente a pele ou também as mucosas. É comum o aparecimento espontâneo de bolhas epiteliais diante qualquer contato físico sobre a pele, pois, com a ausência de colágeno decorrente desta condição, qualquer situação de atrito, mesma que mínima, leva ao descolamento da pele e a formação de bolhas.

Embora não haja um número oficial que represente a quantidade de casos de epidermólise bolhosa no Brasil, são conhecidos cerca de 1.020 casos espalhados pelos seus diversos Estados.

Sem poder apontar de fato os motivos a que podem estar ligados a origem específica da formação desta doença, fator de risco são atribuídos à gestações oriundas do casamento entre pessoas com grau de parentesco; e também gestação após uma possível intoxicação dos pais por trabalharem longos períodos com substâncias químicas, ainda que: “Não foi possível levantar os detalhes dessas substâncias, mas, sem dúvida, esse é um campo que aguarda detalhada investigação clínica”.

A epidermólise bolhosa é uma das mais complexas doenças conhecidas, inclusive considerando as diversas implicações a que se acomete, e por representar uma reduzida qualidade e esperança de vida.

“Esta patologia é o paradigma de uma doença órfã. A sua raridade explica a falta de conhecimentos científicos e médicos, a escassez de investimento na investigação e

desenvolvimento de fármacos e a inexistência de legislação, o que culmina em cuidados de saúde inadequados e na exclusão social, económica, profissional e cultura.

De modo geral, a gravidade e extensão das lesões podem variar conforme o tipo de epidermólise bolhosa que apresenta cada indivíduo, que também estão relacionadas a natureza da mutação e a penetração do gene. Grande parte dos pacientes de epidermólise bolhosa podem evoluir ao óbito, principalmente em casos de desnutrição e infecção das bolhas com evolução para septicemia.

“As formas graves de EB⁴ aumentam o risco de mortalidade durante a infância. Indivíduos com epidermólise bolhosa funcional severa generalizada ou com a forma letal têm maior risco de morte neste período, sendo a estimativa de mortalidade de 87% durante o primeiro ano de vida. Pessoas que sobrevivem a infância tem como causa morte mais comum carcinoma espinocelular metastático (CEM), que acomete especialmente indivíduos com epidermólise bolhosa distrófica recessiva (EBDR) entre os 15 e os 35 anos. Em contrapartida, a herança dominante das epidermólises bolhosas simples e distrófica e as formas leves de epidermólise bolhosa juncional não devem afetar negativamente a esperança de vida dessas pessoas”.

Levando em consideração que é uma doença sem cura, o diagnóstico precoce seguido do cuidado, suporte e tratamento são essenciais, sobretudo, para evitar as seguintes complicações classificadas como: sobre-infecção⁵ bacteriana seguida de sépsis (causa frequente de morte no período neonatal); a cicatrização deformante; o aparecimento de neoplasias cutâneas agressivas (causa mais frequente de mortalidade a partir da adolescência).

Dependendo o subtipo a que se classifique, a gravidade da EB pode variar de leve à letal, todavia, a qualidade de vida dos indivíduos com esse diagnóstico é afetada não somente pelos danos físicos, como por aspectos sociais e emocionais; o que predispõe a necessidade de uma assistência integrada, individualizada e holística¹.

⁴ EB: sigla abreviativa de epidermólise bolhosa.

⁵ Sobreposição de outra infecção, potencialmente devido à baixa de resistência da pessoa.

1.1 Classificação e manifestações clínicas

A classificação mais recente da Epidermólise bolhosa foi datada em 2014 pelo consenso internacional no diagnóstico e classificação de EB, que diferem fenotipicamente e genotipicamente a EB em quatro grandes tipos: EB Simples (EBS), EB Juncional (EBJ), EB Distrófica (EBD) e Síndrome de Kindler, confirma ilustra o quadro que segue.

Quadro 01: Classificação da Epidermólise Bolhosa

SUBTIPOS	CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA	CLASSIFICAÇÃO HISTOLÓGICA	CARACTERÍSTICAS
EPIDERMÓLISE BOLHOSA SIMPLES (EBS)	Formas intraepidérmicas, geralmente não deixam cicatrizes.	Bolhas intraepidérmicas, ocorrendo separação de epiderme-derme.	Autossômica dominante, causada por alterações da queratina desencadeando bolhas. Suas manifestações ocorrem em áreas com alto risco de trauma como mãos, cotovelos e joelhos, sendo uma porta de entrada para infecções.
EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA (EBD)	Manifestam-se como cicatriz e atrofia.	Formação das bolhas ocorre na derme, abaixo da lâmina basal.	Caracterizada por mutação do gene que codifica a síntese do colágeno tipo VII, formador de fibrilas de ancoragem da pele. Manifestam por vesículas que se curam espontaneamente resultando em cicatriz distrófica. As unhas são distróficas ou ausentes neste tipo de EB.
EPIDERMÓLISE BOLHOSA JUNCIONAL (EBJ)	Manifesta-se como atrofia.	Quando ocorre clivagem da camada ao nível da lâmina lúcida ou central da junção dermoepidérmica.	Apresenta-se de dois jeitos: EBJ Herlitz – Inicia-se ao nascimento com erosões e bolhas disseminadas que evoluem com granulação hipertrófica. Há atraso no crescimento, anemia grave, acometimento da córnea e da conjuntiva e das mucosas. EBJ Atrófica Benigna – Caracterizado por vesículas que surgem ao nascimento. O acometimento cutâneo é agravado pelo aumento da temperatura do ambiente.

Fonte: Declair e Alboledor (2009) apud Oliveira (2014, p. 04)

Ainda, como índices para classificação também foram considerados o nível de clivagem na junção dermo-epidérmica, tal como o modo hereditário de transmissão da doença: autossômico dominante ou recessivo; as recessivas geralmente são as mais graves².

1.2 Diagnóstico

Desde os primeiros momentos de vida, um bebe que apresente lesões na pele deve ter um acompanhamento cuidadoso ate que seja feito um diagnóstico e um tratamento correspondente seja iniciado.

O primeiro exame a ser feito é o exame físico, que destina-se a inspecionar toda pele, conjuntiva e região genital. Avaliar cavidade oral, com especial atenção ao estado dos dentes e da mucosa oral. Examinar detalhadamente os aspetos morfológicos das bolhas (profundidade, tamanho, características de bolhas) e a localização delas. Analisar anexos cutâneos. As bolhas podem ser: Superficiais: vesículas que se transformam em crostas raras e erosões; Intraepidérmica: bolhas flácidas capazes de se expandir sob pressão; Intralâmina lúcida: bolhas tensas que, ao curarem-se, deixam alterações atróficas; Sublâmina densa: vesículas que deixam cicatrizes atróficas e forma mília.

É imprescindível que essa avaliação deve ser feito por uma equipe hospitalar que inclua: pediatra, enfermeiro, dermatologista, nutricionista, dentista, cirurgia plástico, terapeuta ocupacional e psicólogo; o que torna possível o inicio de um tratamento adequado à pele e as mucosas do paciente, procurando também evitar um possível agravamento ou lesões³.

Não bastante o exame físico, na constatação de mucosas na pele o paciente deve ser também encaminhado a um exame laboratorial, onde uma biopsia devera avaliar minuciosamente a historia e o exame físico. Isso porque, a análise histológica pode contribuir para exclusão da formação de novas bolhas⁴.

“É necessário analisar uma amostra utilizando microscopia eletrônica (ME) e outra por meio de microscopia por imunofluorescência. Aproveitar tecido para investigação de infecção bacteriana. O hemograma completo serve para avaliar a existência e a diferenciação do tipo de anemia desenvolvido”

Pessoas com epidermólise bolhosa, costumam também apresentar plaquetocitose⁶ importante, oriundas de um quadro de desidratação e hipercoagulabilidade. Frente isso, é necessário que o estado nutricional do paciente, peso, altura, ingestão alimentar diária, índice de proteína total, fracionada e albumina sérica, também sejam avaliados.

⁶ Plaquetose ou Trombocitose refere-se a um número excessivo plaquetas na corrente sanguínea

MATERIAIS E MÉTODOS

A metodologia de uma pesquisa se trata de um conjunto de etapas e instrumentos que permitem ao pesquisador direcionar seu projeto, com critérios de caráter científico, afim de alcançar dados que sustentem ou esclareçam o tema abordado.

Conforme o propósito da pesquisa, o pesquisador tem liberdade para definir os instrumentos que melhor o auxiliem na busca por resultados confiáveis.

De modo geral, o método de pesquisa: “Deve sempre ser realizado baseado em técnicas específicas operacionais interligadas, ou seja, o método científico está baseado em um conjunto de etapas realizadas através de técnicas bem definidas, assim, se faz necessário, que antes de qualquer coisa, o pesquisador tenha como verdade que método e técnica se diferenciam entre si”.

Diante disso, a presente pesquisa pode ser caracterizada através do método teórico e exploratório, uma vez que, através da análise de teorias que serão utilizadas como embasamento, pretende-se aprofundar no tema: ‘Epidermólise Bolhosa e seus cuidados específicos pela enfermagem’, com maior precisão.

Ainda, a metodologia desta pesquisa se norteará através do método qualitativo, pois preocupa-se em descrever a relação entre o objetivo e os resultados sem a utilização de dados estatísticos, se preocupando apenas em interpretar os fenômenos e analisa-los indutivamente.

Para sua realização, a técnica de pesquisa empregada será a pesquisa bibliográfica, pois a busca de resultados se dará através da pesquisa em materiais já publicados sobre o mesmo tema, sejam eles: livros ou artigos científicos disponíveis.

Por fim, uma análise das informações levantadas deve demonstrar como os dados levantados na técnica de pesquisa respondem à questão aqui apresentada, dando ao pesquisador a responsabilidade em confirmar ou refutar a hipótese inicialmente anunciada.

Todavia, estando a construção de conhecimento atrelada a uma pesquisa comprometida e construtiva, é importante ao pesquisador, além dos instrumentos que lhes são disponíveis, utilizar de uma reflexão crítica e construtiva na busca dos saberes .

RESULTADO E DISCUSSÃO

Tendo em vista a fragilidade a que se acomete o portador de epidermólise bolhosa devido às lesões e suas possíveis intercorrências, que os cuidados assistências de enfermagem se tornam o aspecto fundamental no tratamento destes pacientes. “Independente do tipo da EB, o planejamento assistencial de enfermagem deve considerar que seu maior desafio é garantir que o paciente tenha um cuidado adequado à sua pele e mucosas, evitando mais e maiores complicações”.

Ainda, considerando a extrema importância acerca dos cuidados que os profissionais de enfermagem devem atribuir aos pacientes diagnosticados com Epidermólise bolhosa, desde o início do tratamento, até aos cuidados de convívio rotineiro em sua vida já na fase adulta; é necessário um estudo acerca dos procedimentos e abordagens específicos que atribuam ao enfermeiro eficácia na condução de um tratamento que garanta a seus pacientes não somente uma melhora em sua qualidade de vida, como evite possíveis complicações como infecções e até mesmo a morte.

Nestes casos, a atenção a alguns cuidados são imprescindíveis, tais como: banho e vestuário; alimentação; trato gastrointestinal; higienização oral; prevenção e cuidado com as bolhas e apoio psicológico.

BANHO E VESTUÁRIO

Considerando as implicações da epidermólise bolhosa, a frequência de banhos deve ser evitada, pois a pele já estará mais sensível e poderá ficar ainda mais se for frequentemente molhada. Um complemento oleoso deve ser adicionado à água no momento do banho, de modo a evitar danos à pele, e ainda:

Após o banho, é preciso fazer uso de toalhas limpas e macias, aplicando pequenos toques de leve, evitando assim bolhas. Em crianças recém-nascidas, o mais adequado é tratá-las sem roupas, em incubadora ou sob uma lâmpada de aquecimento.

Aconselha-se, tanto crianças quanto adultos, o uso de roupas de algodão, macias e sem etiquetas, de modo a evitar que costuras ásperas, elásticos apertados, botões e demais acessórios causem dano a pele.

ALIMENTAÇÃO

Orientar os pacientes ao consumo de uma alimentação saudável também faz parte dos cuidados de enfermagem aos pacientes de epidermólise bolhosa; isso porque, os pacientes devem estar cientes que a textura de alguns alimentos podem levar a formação de bolhas no esôfago. Nesse caso, alimentos crocantes como batata palha e torrada, por exemplo, devem ser evitados; e a preferência deve ser dada a alimentos pastosos e macios, que evitam traumas e incômodos durante sua ingestão, tais como: frutas, legumes, pães integrais, e demais alimentos de fácil digestão.

Outra instrução importante diz respeito a ingestão líquida, que deve ser estimulada através de chás, sucos e muita água:

“[...] todos preparados com água fervida ou filtrada, uma vez que há uma perda constante de secreções através da pele, o que provoca as bolhas, levando o organismo ao déficit de proteínas. Essa perda retarda o processo de cicatrização, pois, diminui a produção do tecido de granulação, deixando-o mais susceptível a infecções locais.”

No entanto, ressalva-se a respeito da alimentação de recém nascidos, que devem continuar sendo amamentados pela mãe para manter a fonte de anticorpos essenciais no combate ao riscos de infecções.

2368

TRATO GASTROINTESTINAL

Em pacientes com epidermólise bolhosa, é comum o surgimento de bolhas no esôfago devido a ingestão de alimentos que atinjam a mucosa esofágica, o que pode causar estreitamentos e cicatrizes que dificultem a ingestão geral de alimentos; nesses casos o paciente deverá ser submetido uma operação realizada no hospital sob efeito de anestesia que promova a dilatação do esôfago.

Ainda, podem também surgir dificuldades nas evacuações, devido a formação de bolhas na região anal, e acarretando a prisão de frente. Situações como essas de constipações intestinal, podem contribuir para formação de fissuras anais e, conseqüentemente, ao aumento da dor e resistência ao esvaziar o intestino; situações que se poderão ser evitadas se o paciente manter sua dieta com muitos líquidos e alimentos ricos em fibras.

HIGIENIZAÇÃO ORAL

A higienização oral dos pacientes de epidermólise bolhosa deve ser bem supervisionada, isso porque feita incorretamente pode ocasionar traumas, inflamações e formações de bolhas, ao mesmo tempo em que uma má higienização pode acarretar caries que dificilmente serão tratadas sem expor a mucosa oral e contribuir para o surgimento de novas lesões.

“A escova deve possuir hastes flexíveis e nos primeiros anos de vida devem ser feitas com pontas de algodão e só depois, escovas macias. O creme dental não deve causar ardor. Assim, é imprescindível procurar um dentista que possua conhecimento a respeito da epidermólise bolhosa”.

Nesse sentido, a escolha de uma escova de dente adequada ao paciente, tal como o flúor, e mesmo um odontologista que possa auxiliar nesses cuidados de modo mais específico também deverão ser incluídos na lista de cuidados aos pacientes de epidermólise bolhosa.

PREVENÇÃO E CUIDADOS COM AS BOLHAS

Prevenir a formação de novas bolhas, evitar a união de bolhas e membros, e realizar os cuidados adequados nas lesões cutâneas são, entre os demais, os principais cuidados do enfermeiro aos pacientes com epidermólise bolhosa, uma vez que:

A extrema fragilidade da pele é evidente desde o nascimento. Assim os movimentos com estes pacientes devem ser feitos com extremo cuidado. O fato de tocar um adulto ou pegar uma criança no colo com EB requer medidas de segurança, como retirar joias, alianças, roupas com botões ou zíperes que possam machucar a criança.

Na fase inicial da bolha, recomenda-se que o conteúdo líquido da mesma seja drenado, sem desprega-la, para que a pele subjacente possa agir como uma proteção e contribua na redução da dor e no risco de infecção. “Se a bolha tiver conteúdo purulento, é necessário retirá-lo em sua totalidade. Ao cuidar das bolhas, consideram-se, a princípio, os cuidados clássicos realizados com feridas, tendo como objetivo manter o local úmido para que facilite a epitelização, usando sempre soro fisiológico na lavagem e técnica asséptica para evitar levar contaminação”.

O método de uso de curativo é o principal para prevenir e tratar as lesões de epidermólise bolhosa. Já existem disponíveis no mercado uma grande variedade de coberturas adequada conforme o tipo e as características da lesão, tal como profundidade, volume do exsudato e suspeita de infecção.

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

O uso adequado dos curativos, não apenas minimiza a dor e o trauma, como favorece a cicatrização. É fundamental a orientação específica desse processo por parte do enfermeiro, assegurando que a área, o comprometimento tecidual, o tipo de tecido (granulação, necrótico e epitelização), o volume e o aspecto do exudato (secreção) sejam levados em consideração.

APOIO PSICOLÓGICO

Diante todas as complicações que envolve a epidermólise bolhosa, não seria difícil pressupor a necessidade de um apoio psicológico aos familiares no enfrentamento desta doença. “Os cuidados com os pacientes com Epidermólise Bolhosa são inúmeros. Por fim, é imprescindível destacar o apoio psicológico não só aos pacientes com a doença, mas também a seus familiares. Uma vez que a doença é rara e esses pacientes podem ser estigmatizados ao longo da vida, a informação é de suma importância. O desconhecimento cria preconceito, assim, a instrução acerca de um acompanhamento psicológico é necessária”.

O apoio psicológico a família deve ser disponibilizado e sugerido desde o momento em que recebem o diagnóstico, uma vez que:

[...] momento em de um impacto muito agressivo em toda família, por ser a EB uma patologia de caráter crônico e não curativo, permanecendo durante o tratamento clínico devido às limitações na alimentação, no vestuário, nas brincadeiras infantis e juvenis, etc

Ao mesmo em que a falta de conhecimento da patologia e suas implicações poderiam ocasionar situações constrangedoras de discriminação e medo de contágio, aos portadores e demais pessoas de convívio.

O sofrimento, associado ao sentimento de insegurança, impotência, revolta, podem culminar em situações depressivas do paciente, o que faz imprescindível o acampamento profissional, garantindo que a autoestima seja um fator associado a busca de melhora da qualidade de vida dos pacientes e a possibilidade de autonomia mesmo com suas condições.

CONCLUSÃO

Através deste estudo, procurou-se investigar a área assistencial de enfermagem e observar a importância do estudo e conhecimento a respeito de doenças raras, como a Epidermólise bolhosa, levando em consideração a real necessidade de um acolhimento específico a cada diagnóstico.

Conclui-se, através da pesquisa, que uma possível falta de conhecimento sobre a epidermólise bolhosa e suas implicações podem ocasionar situações constrangedoras de discriminação e medo de contágio, aos portadores e demais pessoas de convívio, além da dificuldade de convivência com a própria doença, e seu possível agravamento mediante a falta de cuidados.

A epidermólise bolhosa requer cuidados específicos da área de enfermagem que envolvem desde a vestimenta do paciente, banho, curativos, até mesmo a escolha de alimentos e condições específicas na área da alimentação.

Infelizmente, por se tratar de uma doença rara, a preparação dos enfermeiros para essa condição não tem sido priorizada na área da saúde, o que pode conflitar na falta da assistência adequada quando necessário, ou até mesmo no atraso de diagnósticos e do início de tratamento.

Ainda, além de todo cuidado e tratamento oferecido pela área de enfermagem, o apoio psicológico é essencial para amenizar os transtornos e sofrimento da família na convivência com esse quadro clínico, assegurando não apenas saúde emocional, como a recuperação da auto-estima do próprio paciente.

Estima-se que os resultados da presente pesquisa possam orientar os profissionais de enfermagem sobre as medidas adequadas para o tratamento destas condições, permitindo que, apesar das dificuldades e fragilidades encontradas, os pacientes sejam assistidos; evitando, assim, qualquer agravamento ou complicações decorrentes.

Conseqüentemente, a pesquisa aqui apresentada não apresentara apenas o caráter informativo sobre a Epidermólise Bolhosa e suas especificações, como abre a oportunidade para maior discussão acerca de seu diagnóstico, cuidados e formas de tratamento no âmbito de saúde, de modo geral.

Ainda, por se caracterizar como uma doença rara e ser pouco discutida na prática de enfermagem, pretende-se fornecer aos profissionais da saúde informações úteis e que possam não apenas auxiliá-los, como instigar o interesse e abrir oportunidade de maiores investigações nesta mesma área.

REFERENCIAS

LAFAIETE, Carolina. Epidermólise bolhosa: uma doença rara. 2019. p.01 [acesso: 2021 Maio 09]. Disponível em: <https://pubmed.com.br/epidermolise-bolhosa-uma-doenca-rara/>

LAFAIETE, Carolina. Epidermólise bolhosa: uma doença rara. 2019. p.01 [acesso: 2021 Maio 09]. Disponível em: <https://pubmed.com.br/epidermolise-bolhosa-uma-doenca-rara/>

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. [acesso: 2021 Maio 12] Disponível em: https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf .

SABIA, Consuelo Ferreira. Epidermólise Bolhosa: aspectos epidemiológicos e evidências sanitárias no Brasil, no período de 2009 a 2013. 2016. [acesso: em 2021 Maio 20] Disponível em: https://bdm.unb.br/bitstream/10483/13677/1/2016_ConsueloFerreiraSabia.pdf

LAFAIETE, Carolina. Epidermólise bolhosa: uma doença rara. 2019. p.01 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: <https://pubmed.com.br/epidermolise-bolhosa-uma-doenca-rara/>

Governo Federal, 2020. [acesso: 2021 Maio 10] Disponível em:
<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/epidermolise-bolhosa>

COUTO, Carla Sa; GOUVEIA, Carolina; MIGUENS, Cristina; MARQUES, Rita. Guia pratico na abordagem ao doente com Epidermolise Bolhosa. 2018. p.05 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017.pdf

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: [file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf) .

COUTO, Carla Sa; GOUVEIA, Carolina; MIGUENS, Cristina; MARQUES, Rita. Guia pratico na abordagem ao doente com Epidermolise Bolhosa. 2018. p.05 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017.pdf

2373

PITTA, Aline Lima; MAGALHÃES, Renata Pinheiro; SILVA, Josielson Costa da. Epidermólise Bolhosa congênita - Importância do cuidado de enfermagem.

GAMBA, Monica Antar; PETRI, Valeria; COSTA, Mariana Takahashi. FERIDAS: Prevenção, causas e tratamento. Rio de Janeiro: Santos, ED, 2016, p.177.

GAMBA, Monica Antar; PETRI, Valeria; COSTA, Mariana Takahashi. FERIDAS: Prevenção, causas e tratamento. Rio de Janeiro: Santos, ED, 2016, p.177.

GAMBA, Monica Antar; PETRI, Valeria; COSTA, Mariana Takahashi. FERIDAS: Prevenção, causas e tratamento. Rio de Janeiro: Santos, ED, 2016, p.177.

COUTO, Carla Sa; GOUVEIA, Carolina; MIGUENS, Cristina; MARQUES, Rita. Guia pratico na abordagem ao doente com Epidermolise Bolhosa. 2018. p.05 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017.pdf

COUTO, Carla Sa; GOUVEIA, Carolina; MIGUENS, Cristina; MARQUES, Rita. Guia pratico na abordagem ao doente com Epidermolise Bolhosa. 2018. p.05 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017

GAMBA, Monica Antar; PETRI, Valeria; COSTA, Mariana Takahashi. FERIDAS: Prevenção, causas e tratamento. Rio de Janeiro: Santos, ED, 2016, p.178.

COUTO, Carla Sa; GOUVEIA, Carolina; MIGUENS, Cristina; MARQUES, Rita. Guia pratico na abordagem ao doente com Epidermolise Bolhosa. 2018. p.05 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017

2374

COUTO, Carla Sa; GOUVEIA, Carolina; MIGUENS, Cristina; MARQUES, Rita. Guia pratico na abordagem ao doente com Epidermolise Bolhosa. 2018. p.05 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017

COUTO, Carla Sa; GOUVEIA, Carolina; MIGUENS, Cristina; MARQUES, Rita. Guia pratico na abordagem ao doente com Epidermolise Bolhosa. 2018. p.05 [acesso: 2021 Maio 09] Disponível em: https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017.pdf

Acesso em: 09 de maio. de 2021.

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao

portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em:
file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf .

GAMBA, Monica Antar; PETRI, Valeria; COSTA, Mariana Takahashi. FERIDAS: Prevenção, causas e tratamento. Rio de Janeiro: Santos, ED, 2016, p.181.

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em:
file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em:
file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf .

2375

GAMBA, Monica Antar; PETRI, Valeria; COSTA, Mariana Takahashi. FERIDAS: Prevenção, causas e tratamento. Rio de Janeiro: Santos, ED, 2016, p.181.

GAMBA, Monica Antar; PETRI, Valeria; COSTA, Mariana Takahashi. FERIDAS: Prevenção, causas e tratamento. Rio de Janeiro: Santos, ED, 2016.

PRAÇA, Fabíola Silva Garcia. Metodologia da pesquisa científica: Organização estrutural e os desafios para redigir o trabalho de conclusão. 2015. p.03 [acesso: 2021 Maio 13] Disponível em: http://www.uniesp.edu.br/sites/_biblioteca/revistas/20170627112856.pdf .

PRAÇA, Fabíola Silva Garcia. Metodologia da pesquisa científica: Organização estrutural e os desafios para redigir o trabalho de conclusão. 2015. p.03 [acesso: 2021 Maio 13] Disponível em: http://www.uniesp.edu.br/sites/_biblioteca/revistas/20170627112856.pdf .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. p.04 [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf .

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. [acesso: 2021 Maio 08] Disponível em: https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. p.05 [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf

2376

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. p.05 [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. [acesso: 2021 Maio 06] Disponível em: https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: [file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf) .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: [file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf) .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: [file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf) .

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. p.15. [acesso: 2021 Maio 06] Disponível em: https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: [file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf)

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. p.07. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: [file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf)

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. p.07. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em: [file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf) .

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. p.13. [acesso: 2021 Maio 06] Disponível em: https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf

2378

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. p.13. [acesso: 2021 Maio 06] Disponível em: https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. [acesso: 2021 Maio 06] Disponível em https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf

OLIVEIRA, Monique Lopes de; TEIXEIRA, Valdiléia Gomes; GOMES, Elsilvana Teixeira. Assistência de enfermagem ao paciente com Epidermólise Bolhosa. 2020. p.15.

[acesso: 2021 Maio 06] Disponível em:
https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/543_assistencia_de_enfermagem_ao_paciente_com_epidermolise_bolhosa.pdf .

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. p.07. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em:
[file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf)

AMARAL, Ana Paula do; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues; BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. 2014. p.07. [acesso: 2021 Maio 04] Disponível em:
[file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Home/Downloads/700-2016-2-PB%20(1).pdf)