

**CONTRIBUIÇÕES DO(A) ESTOMATERAPEUTA NO CUIDADO ÀS PESSOAS
COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

**CONTRIBUTIONS OF THE STOMATHERAPIST IN THE CARE OF PEOPLE WITH
EPIDERMOLYSIS BULLOSA**

Thiago David Pereira Araujo¹:

Graduando em Enfermagem pela Unidade de Ensino Superior de Feira de Santana, Feira de Santana, Bahia. Email: thiagodavidaraujo633@gmail.com.¹

RESUMO

Introdução: A epidermólise bolhosa (EB) é grupo de doenças com mais de 30 subtipos com alteração na estrutura do colágeno. O seu tratamento se baseia principalmente na troca correta de curativos adequados e prevenção do surgimento de novas lesões. **Objetivo:** Analisar a atuação do(a) estomaterapeuta na busca pela melhora do quadro clínico dos pacientes com EB. **Metodologia:** Revisão integrativa realizada a partir da pesquisa nas bases de dados da Pubmed e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), utilizando os descritores presentes no Decs (Descritores em Ciências da Saúde), “*Nursing*” and “*Epidermolysis Bullosa*”, totalizando 10 artigos para análise. **Resultados:** Para oferecerem um melhor suporte aos pacientes existe a necessidade de curativos adequados e profissionais especializados no tratamento da EB, assim como o aprimoramento de métodos de curativos já existentes para que possam desfrutar de uma melhor cicatrização. O(A) estomaterapeuta possui grande importância e responsabilidade no tratamento da EB, com a utilização da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) e os conhecimentos adquiridos durante a sua especialização, podendo definir condutas que melhor se adequam ao quadro clínico do paciente, juntamente com apoio de uma equipe multidisciplinar. **Conclusão:** É preciso investir em educação permanente em saúde, para que os profissionais, mesmo que generalista, possam ter ideia da gravidade da doença, identificar e intervir o quanto antes, para que possa ao máximo evitar lesões desnecessárias aos pacientes, lembrando que as feridas estão ali, mas o paciente deve ser avaliado como um todo e receber cuidado humanizado.

Palavras-chave: Enfermagem, Epidermólise Bolhosa, Curativos, Educação permanente.

ABSTRACT

Introduction: Epidermolysis bullosa (EB) is a group of diseases with more than 30 subtypes with changes in collagen structure. Although there is no cure, its treatment is mainly based on the correct change of appropriate dressings and the prevention of the appearance of new injuries. **Objective:** To analyze the role of the stoma therapist in seeking to improve the clinical condition of patients with EB. **Methodology:** Integrative review carried out based on research in the Pubmed and Virtual Health Library (VHL) databases, using the descriptors present in Decs (Health Sciences Descriptors), “Nursing” and “Epidermolisys Bullosa”, totaling 10 articles for analysis. **Results:** To offer better support to patients, there is a need for adequate dressings and professionals specialized in the treatment of EB, as well as the improvement of existing dressing methods so that they can enjoy better healing. The stomotherapist has great importance and responsibility in the treatment of EB, using the Nursing Care Systematization (SAE) and the knowledge acquired during their specialization, being able to define behaviors that best suit the patient's clinical condition, including support from a multidisciplinary team. **Conclusion:** It is necessary to invest in ongoing health education, so that professionals, even generalists, can have an idea of the severity of the disease, identify and intervene as soon as possible, so that they can avoid unnecessary injuries to patients as much as possible, remembering that wounds But the patient must be evaluated as a whole and receive humanized care.

Keywords: Nursing, Epidermolysis Bullosa, Dressings, Continuing education.

INTRODUÇÃO

A pele é o maior órgão do corpo humano, responsável por proteger o corpo de agentes externos e dos efeitos nocivos da radiação ultravioleta provinda do sol, além de manter nutrientes vitais para o corpo. A pele possui três camadas, sendo elas: epiderme, derme e subcutânea. A camada mais superficial é a epiderme que em parceria com as outras camadas da pele protegem as estruturas internas do corpo como: órgãos, músculos, vasos sanguíneos e nervos. A derme, por sua vez, é a responsável por dar a flexibilidade e resistência necessária para a pele, e a camada subcutânea funciona como isolante térmico para o corpo, protegendo-o do frio, calor e ainda armazenando energia (Benedetti, 2021).

A Epidermólise Bolhosa (EB) não se trata de apenas uma doença de pele e sim de um grupo de doenças indicadas pela fragilidade da pele e das mucosas, que causam bolhas e erosões com o mínimo de atrito. A EB é uma doença rara, com 1 caso a cada 50.000 a 100.000 nascidos vivos, no Brasil existem mais de 802 casos de EB. (Brasil, 2019).

As mutações gênicas na EB alteram proteínas que compõem a estrutura da pele. Existem diferentes tipos de EB, elas são classificadas de acordo com a localização e gravidade das lesões cutâneas. A EB simples é o tipo mais comum, onde ocorre o aparecimento de bolhas na camada mais superficial da epiderme, causada por mutações dominantes autossomais Nos genes KRT5 e KRT14, que codificam as queratinas, resultando na clivagem do tecido ao nível dos queratinócitos basais; já na distrófica, as bolhas irão aparecer na camada mais profunda da epiderme e na derme ocasionada pelas mutações autossômicas dominantes ou recessivas no gene COL7A1 que codifica a cadeia alfa-1 do colágeno tipo VII, resultando na clivagem do tecido abaixo da lâmina densa da Zona da Membrana Basal (BMZ); a juncional é a forma mais grave, com lesões que podem afetar todo o corpo e comprometer a função de órgãos internos, é causada pelas mutações autossômicas recessivas nos genes LAMA3, LAMB3 e LAMC2 que por sua vez codificam a laminina-332 (proteína que auxilia na formação e manutenção da membrana basal), resultando na clivagem do tecido na

lâmina lúcida da BMZ. Essa patologia tem grande impacto na qualidade de vida dos pacientes e de suas famílias, por conta das complicações das lesões cutâneas, como infecções e cicatrizes, podendo também apresentar problemas nutricionais devido às dificuldades na alimentação e problemas respiratórios resultantes da formação de bolhas nas vias aéreas, além disso, as lesões podem limitar as atividades do dia a dia (Mariath, 2020; Sanar, 2020).

O tratamento da EB é principalmente sintomático, o que inclui curativos adequados para prevenir infecções, analgésicos para alívio da dor, terapia nutricional para combater a desnutrição e cirurgias para corrigir deformidades e cicatrizes. A terapia gênica e outras terapias biológicas têm sido testadas como opções de tratamento potencialmente eficazes para a EB. No entanto, essas terapias ainda não estão amplamente disponíveis e liberadas. Determinar as formas mais eficazes para o tratamento de feridas, auxiliará a comunidade científica no aprimoramento dessas formas de tratamento já existentes, buscando a maior acessibilidade desses usuários a tratamentos mais eficazes e menos dolorosos. Esta doença diminui a qualidade de vida dessas pessoas e geram uma série de problemas psicossociais, pois ao se sentir diferentes, esses indivíduos tendem a se retrair e se rebelar, eles negam a patologia e querem fazer tudo como uma pessoa saudável, ou às vezes se isolam do mundo exterior por não aceitarem o processo de socialização, e a baixa autoestima se torna inevitável (Ramos; Simoni; Ugrinovich, 2021).

A produção do conhecimento na área da estomaterapia voltado ao cuidado de pessoas com EB, tem contribuição fundamental para que esses pacientes tenham uma boa qualidade de vida apesar do diagnóstico. A estomaterapia é uma especialidade da enfermagem voltada à assistência de pessoas com estomas, fístulas, tubos, cateteres, drenos, feridas agudas e crônicas e incontinências urinária e anal. Os(As) profissionais estomaterapeutas atuam tanto na prevenção, quanto no tratamento e na reabilitação, visando a melhoria da qualidade de vida do paciente, contribuindo com a melhora clínica dos mesmos. A estomaterapia é uma pós-graduação *lato sensu*, reconhecida pela Associação Brasileira de Estomaterapia (SOBEST) que segue as diretrizes mundiais preconizadas pelo

Conselho Mundial de Estomaterapeutas – *World Council of Enterostomal Therapists* (WCET). Com o avanço nas pesquisas foi possível chegar a diversas formas de cuidado paliativo, para que seja possível melhorar a qualidade de vida dos portadores de EB, ainda assim existem alguns tipos de tratamento que se tornam inviáveis pelo seu alto custo, todavia, não foi cessada a busca por um tratamento de qualidade e que forneça um baixo custo ao usuário (SOBEST, 2020).

A EB é uma doença complexa e requer uma abordagem multidisciplinar para o diagnóstico, tratamento e cuidado dos pacientes. A colaboração entre estomaterapeutas, nutricionistas, fisioterapeutas e outros profissionais de saúde é essencial para garantir uma melhor qualidade de vida para os pacientes com EB. Além disso, a conscientização sobre a promoção da inclusão e acessibilidade para esses pacientes são importantes para aumentar a visibilidade e o apoio para os pacientes e suas famílias (Lemos; Fernandes; Vidal, 2021). Deste modo, surge a pergunta de pesquisa: “Como o(a) estomaterapeuta pode contribuir na melhora do quadro clínico dos pacientes com a Epidermólise Bolhosa?”. O principal objetivo deste estudo é analisar a atuação do(a) estomaterapeuta na busca pela melhora do quadro clínico dos pacientes com EB, especificamente buscando descrever os principais tratamentos em estomaterapia para as pessoas com esta patologia, e comparar os tipos de tratamentos mais utilizados nas feridas causadas pela mesma.

METODOLOGIA

Foi escolhido como método para desenvolvimento desta pesquisa a revisão integrativa de literatura, por ser uma forma capaz de sintetizar achados na pesquisa científica e facilitar a construção de manuais práticos e ainda contribuir para a explicação do uso de muitas estratégias na área da assistência (UNESP, 2015).

Para desenvolvimento deste artigo, os seguintes passos foram seguidos: (1) identificação do tema e escolha da questão norteadora da pesquisa, (2) escolha dos critérios de inclusão e exclusão de estudos, (3) filtragem das informações que foram retiradas dos estudos categorizados, (4) escolha dos estudos que farão parte da revisão, (5) interpretação dos resultados, (6) apresentação da síntese do conhecimento (Dantas *et al.*, 2021).

A pesquisa foi realizada nas seguintes bases de dados: *Public Medline* (PUBMED) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), utilizando os descritores com base no Descritores em Ciências da Saúde (DecS): “*Nursing*” e “*Epidermolysis Bullosa*”. Foi utilizado como operador booleano “AND”. Como critérios de inclusão foram adotados: artigos disponíveis integralmente online, escrito nos idiomas inglês e português, publicado entre 2013 e 2022, estudos que contemplassem questões relevantes sobre a EB e a atuação do estomaterapeuta na busca pela melhora do quadro clínico dos pacientes com EB. Como critérios de exclusão foram listados artigos não disponibilizados gratuitamente, artigos que fogem da temática, duplicados em diferentes bases de dados. Todos os caminhos percorridos para chegar até a amostra final dos artigos estão ilustrados na figura 1, representada por um fluxograma dividido entre as bases de dados.

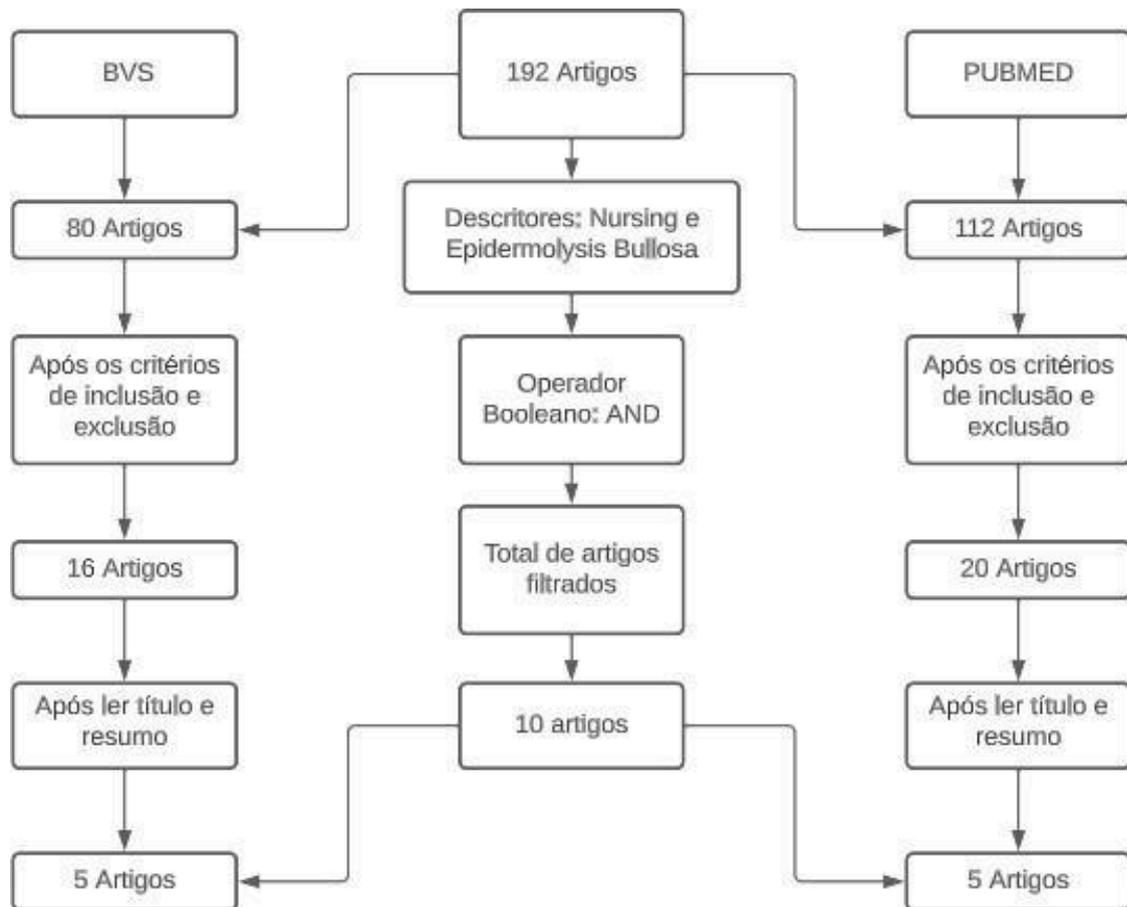
Ao pesquisar na BVS utilizando os descritores *Nursing* e *Epidermolysis Bullosa* conforme o DeCs e o operador booleano AND apareceram 80 artigos, que ao terem os critérios de inclusão e exclusão aplicados, resultaram em 16 artigos, ao serem lidos título e resumo restaram cinco para construção do artigo. Ao realizar a mesma pesquisa na PUBMED, utilizando os mesmos descritores e operador booleano utilizado na BVS, foram encontrados 113 artigos, que ao terem



os critérios de inclusão e exclusão aplicados, resultaram em 20 artigos, ao serem lidos os títulos e resumos restaram cinco para construção do mesmo. Deste modo totalizando dez artigos.

Para análise dos dados, foi utilizado a análise de conteúdo de Bardin, essa metodologia consiste em três passos: pré-análise na escolha dos artigos, observando título e resumo, logo após a exploração do material com a leitura completa dos artigos que foram separados e ao final a análise e interpretação dos dados colhidos (Bardin, 2016).

Figura 1 – Estratégias de busca para inclusão dos artigos



Fonte: Elaborado pelo autor (2023).

RESULTADOS

Foram eleitos 10 artigos científicos que possuem relação com o título e objetivo do artigo. A relação de todos os artigos selecionados está representada no quadro 1 na seguinte ordem: ano, autores, título do artigo, periódico, objetivo e resultados.

Os estudos nacionais voltados para a EB necessitam de uma alavancagem, essa necessidade foi percebida durante a busca de estudos para a construção deste artigo, onde dos dez selecionados, apenas três são de produção brasileira, mostrando a escassez da produção nacional voltada ao tema. Quanto ao ano de publicação dos estudos, houve uniformidade, foram duas publicações de cada ano, sendo eles 2013, 2016, 2019, 2020 e 2022, o maior foco dos estudos estão voltados aos planos de cuidados voltados aos pacientes com EB, sendo identificado em sete dos dez artigos, os outros três restantes abordaram sobre a produção de métodos e cuidados com as lesões e a pradoxalização em ambientes de saúde.

De acordo aos resultados encontrados emergiram duas categorias sobre a temática abordada, sendo elas: Categoria 1 – Contribuições do(a) estomaterapeuta no cuidado às pessoas com EB. Categoria 2 – Tratamento das pessoas que sofrem com as feridas causadas pela EB.

Quadro 1 – Artigos selecionados de acordo com o ano, autores, título do artigo, periódico, objetivo e resultados.

ANO	AUTORES	TÍTULO DO ARTIGO	PERÍODICO	OBJETIVO	RESULTADOS
2013	Grocott <i>et al.</i> (2013a).	<i>Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa</i>	<i>International Wound Journal</i>	Desenvolver novos produtos para o tratamento de feridas de EB.	Este artigo relata os resultados de oficinas com adultos com EB, seus cuidadores e enfermeiros especialistas clínicos, juntamente com observações de trocas de curativos.
2013	Grocott <i>et al.</i> (2013b).	<i>Co-producing novel wound care products for Epidermolysis bullosa; an empirical case study of the use of surrogates in the design and prototype development process</i>	<i>International Wound Journal</i>	Relatar o uso de substitutos humanos no design de novos produtos para pessoas com epidermólise bolhosa (EB) e discutir as implicações do uso de substitutos no desenvolvimento de dispositivos médicos usados externamente de forma mais geral.	Cinco temas foram identificados a partir dos dados do workshop relativos às limitações dos produtos existentes para feridas por EB: ajuste do curativo, estabilidade, conforto, temperatura e exsudato.
2016	Stevens <i>et al.</i>	<i>Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective.</i>	<i>National Library of Medicine</i>	Avaliar um programa de enfermagem domiciliar que foi estabelecido na Austrália para prestar assistência a famílias ou pacientes com formas graves de EB.	Melhoria percebida na qualidade de vida, uma melhor prestação de apoio e uma melhor gestão da vida familiar.

ANO	AUTORES	TÍTULO DO ARTIGO	PERÍODICO	OBJETIVO	RESULTADOS
2016	Pitta; Magalhães; Silva.	Epidermólise Bolhosa Congênita - Importância Do Cuidado De Enfermagem	CuidArte Enfermagem	Destacar a importância do cuidado de enfermagem com ênfase na assistência e qualidade de vida à criança com Epidermólise Bolhosa Hereditária (EBH).	Observou-se uma escassez de estudos que retratem cuidados de enfermagem frente à patologia.
2019	Secco <i>et al.</i>	Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso	Rev. Escola Enferm. Da USP Da USP	Descrever um caso de epidermólise bolhosa ocorrido em um hospital infantil do Sul do Brasil, evidenciando o cuidado de enfermagem ao recém-nascido diagnosticado com essa patologia.	Foi estabelecido um plano de cuidados específicos para o recém-nascido, que englobou desde as suas necessidades humanas básicas até o tratamento clínico da doença.
2019	Kearney; Donohoe; Mcauliffe.	<i>Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs</i>	<i>Health Expectations</i>	Identificar as necessidades da população com EB, com vista a informar o desenvolvimento de um serviço de ligação comunitária para apoiar os adultos que vivem com EB e os pais/cuidadores de crianças que vivem com EB.	As necessidades dos participantes foram agrupadas em cinco temas: apoio à gestão de problemas de saúde física; acesso a serviços comunitários/domiciliários; informação específica sobre EB e apoio psicossocial; interação eficaz com profissionais de saúde; e aconselhamento sobre benefícios e direitos.

(Continua)

ANO	AUTORES	TÍTULO DO ARTIGO	PERÍODICO	OBJETIVO	RESULTADOS
2020	Silva <i>et al.</i>	A vivência do cuidado materno a uma lactente com epidermólise bolhosa	Rev. De Enferm. Do Centro Oeste Mineiro	Compreender o cuidado materno realizado a uma lactente com Epidermólise Bolhosa.	A partir das vivências do cuidado materno empreendido a lactente, emergiram duas categorias temáticas: dificuldades enfrentadas no cuidado materno à lactente com EB e aspectos que fortalecem o cuidado materno à lactente com EB.
2020	Fumarola <i>et al.</i>	<i>Overlooked and underestimated: medical adhesive-related skin injuries.</i>	<i>Journal of Wound Care</i>	Padronizar o atendimento à lesões cutâneas em todos os ambientes de saúde.	Foi desenvolvido um documento destinado a qualquer pessoa que utilize dispositivos médicos, visando aumentar a conscientização sobre a ocorrência generalizada de lesões cutâneas relacionada aos adesivos médicos e o fardo que isso impõe aos pacientes, profissionais e aos serviços de saúde.
2022	Asimakopoulou <i>et al.</i>	<i>Epidermolysis Bullosa: A case study in Cyprus and the nursing care plan</i>	<i>International Journal of Nursing Knowledge</i>	Apresentar um estudo de caso com Epidermólise bolhosa (EB) no Chipre e determinar o plano de cuidados de enfermagem, explicando as intervenções de enfermagem e mostrando a importância dos cuidados de enfermagem aos pacientes com EB.	A abordagem de análise temática foi utilizada para identificar e analisar padrões nos dados. Em seguida, os dados foram sintetizados utilizando a terminologia de enfermagem padronizada da NANDA-I e a Classificação das Intervenções de Enfermagem. A precisão dos diagnósticos e a adequação das intervenções de enfermagem foram apoiadas pelos resultados positivos de saúde do paciente.
2022	Widhiati <i>et al.</i>	<i>Modified Non-Cultured Cell Spray Induced Epithelization in LAMB3 Mutation Epidermolysis</i>	<i>Dovepress</i>	Desenvolver um procedimento modificado de spray ANCC (Autologous non-cultured cell) e melhorar a epitelização utilizando sulfadiazina de prata coberta com filme plástico para tratar feridas	Após a aplicação do spray ANCC, a epitelização foi iniciada com sucesso. Infelizmente, as feridas reapareceram após quatro meses de acompanhamento.



		<i>Bullosa</i>		crônicas de JEB (Junctional Epidermolysis Bullosa)	
--	--	----------------	--	--	--

Fonte: Elaboração própria (2023).

DISCUSSÃO

CATEGORIA 1 – CONTRIBUIÇÕES DO(A) ESTOMATERAPEUTA NO CUIDADO ÀS PESSOAS COM EB.

A estomaterapia é uma especialização exclusiva do enfermeiro, que visa tratar de pessoas que utilizam ostomias, as que sofrem com as incontínências urinárias e anais e a feridas agudas e de alta complexidade, que é o caso das feridas causadas pela EB. O(A) estomaterapeuta diante de um quadro de EB, tem a missão de analisar o paciente como um todo, para que assim possa dar foco à ferida e definir quais serão as melhores condutas a serem tomadas para proporcionar um melhor ambiente para a cicatrização das feridas, bem como estratégias para evitar ao máximo o seu reaparecimento (SOBEST, 2020; Silva, 2020).

Uma dessas estratégias é a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE), um recurso que se bem utilizado gera muitos benefícios aos pacientes com EB, auxiliando o(a) enfermeiro(a) no planejamento, qualidade e gestão do cuidado, pois deixa de ser apenas alguns passos a seguir, buscando adequar-se às necessidades dos pacientes de acordo com a sua realidade. Não basta apenas planejar, mas ter conhecimento da particularidade e patologia de cada paciente, bem como outras patologias e as condições clínicas que surgem, principalmente quando o cuidado se volta ao paciente recém-nascido (RN), exigindo maior cuidado e especificidade no cuidado das lesões, por isso, toda a equipe deve ser orientada para que possam realizar o diagnóstico o mais rápido possível, e diante da dúvida de que se trata de um RN com EB os cuidados básicos devem ser implementados como se já houvesse confirmação do diagnóstico (Secco *et al.*, 2019; Brasil, 2021).

Falar sobre EB é uma tarefa árdua, haja visto que a produção de conhecimento científico voltada para esse tema é pouco explorada, a família do paciente que sofre com a EB desempenha um papel muito importante durante todo o processo da doença, a maior dificuldade que os familiares passam é a falta de conhecimento da existência da doença e o modo de manusear a criança, pois a

falta de manejo correto é propício ao surgimento de novas lesões, dentre outras dificuldades que com o passar do tempo se transformam em habilidade para cuidar da melhor forma dos sinais clínicos e prevenir o aparecimento de novas lesões (Silva *et al.*, 2020).

Um estudo realizado na Irlanda por Kearney, Donohoe e McAuliffe (2019) buscou as necessidades de cuidados de saúde para as pessoas afetadas pela EB, mesmo que de forma indireta. Eles conseguiram identificar grupos de necessidades, dentre elas:

1- Apoio na gestão de problemas de saúde física, onde foi relatado sobre as dificuldades diárias nas trocas de curativos e a falta de apoio assistencial aos familiares e cuidadores que se privam de quaisquer atividades fora da EB por terem o dia tomado por curativos;

2- Acesso a serviços comunitários/domiciliários, no qual, a falta de especialização para o tratamento da doença, na região em que vivem, resulta em deslocamento geográfico e afeta o tratamento das feridas, haja visto que esses deslocamentos podem gerar novas lesões e desfavorecer o processo de cicatrização;

3- Informação específica sobre EB e apoio psicossocial, todos os entrevistados cobraram a falta de informações específicas sobre a EB, as necessidades de cuidado físicos sobre a prevenção de infecções graves e a utilização correta dos curativos. A necessidade de apoio psicossocial, não se trata apenas de cuidar do emocional dessas pessoas, mas também contribuir para que possam se sentir mais à vontade no meio social, não deixando que as feridas sejam maiores que o desejo de fazerem parte de algo;

4- Interação eficaz com profissionais de saúde, contribuindo positivamente nos cuidados, visto que muitos profissionais que não possuíam conhecimento sobre a doença buscaram entender quais eram as necessidades destes indivíduos e o que podiam fazer para contribuir de maneira positiva na vida dessas pessoas, como por exemplo: muitos profissionais que ajudavam de forma indireta, não deixando insumos faltarem para o tratamento das feridas. Mas, assim como tiveram os profissionais que colaboraram de forma positiva, existiram também as

contribuições negativas por parte de outros profissionais que tinham pouco ou nenhum conhecimento sobre a EB, e acabavam por fim não levando muito a sério algumas solicitações dos pacientes e familiares;

5- Aconselhamento sobre benefícios e direitos, pois se trata de uma condição crônica, na qual a realização de curativos e os gastos são inevitáveis, por muitas vezes muito custoso para a família, que devem buscar o direito de ter acesso aos materiais necessários para a realização dos curativos, bem como a junção de todos os temas anteriores para que possam ter uma melhor assistência da equipe de saúde. Aqueles que lutam por direitos agora, mesmo que não usufruam, os garantem para próximas gerações.

A partir da análise dos artigos foi possível identificar as ações que o(a) enfermeiro(a) estomaterapeuta pode desenvolver no contexto hospitalar e domiciliar, às ações de gestão de cuidados competem o manejo da dor, manejo nutricional, gestão da imagem corporal e o cuidado com as feridas. A partir do momento em que se toma conhecimento de toda a estrutura da doença, torna-se mais simples desenvolver estratégias de intervenção para lidar com os impactos psicossociais causados pela EB, estratégias que buscam promover um ambiente que beneficie a cicatrização das lesões, os cuidados específicos com a pele intacta, entre outros. É importante que o profissional se atente aos tipos de lesões, a sua localização e risco de infecção, as características apresentadas nas bolhas, bem como o tipo de EB que está tratando, pois por mais que possuam características parecidas, cada subtipo apresenta uma gravidade e complicações diferentes (Asimakopoulou *et al.*, 2022).

A enfermagem em seu contexto geral, precisa ampliar e aprimorar as suas práticas assistenciais para as especificidades da EB de modo que possam assistir a esses pacientes, pois nem sempre será possível ter acesso a especialistas no tratamento da EB, só é possível uma assistência de qualidade quando se tem conhecimento da doença, abrangendo também tudo que envolve o paciente, os seus aspectos físicos e psicossociais. Prestar as orientações necessárias a família sobre os cuidados com os pacientes, buscando incentiva-lo ao autocuidado e conquistar a sua autonomia. A enfermagem exerce um papel muito importante

nessa assistência, porém é importante destacar que o cuidado aos pacientes com EB necessita de uma equipe multidisciplinar (Pitta; Magalhães; Silva, 2016).

CATEGORIA 2 – TRATAMENTO DAS PESSOAS QUE SOFREM COM AS FERIDAS CAUSADAS PELA EB.

A maioria dos tratamentos e coberturas hoje existentes para o tratamento de feridas não são indicados para essas pessoas que sofrem com a EB. Sabe-se que a principal característica da doença é a fragilidade da pele e a facilidade de surgir lesões por todo o corpo do paciente. Os métodos convencionais são baseados em adesivos e coberturas que podem gerar lesões com simples movimentos do dia-a-dia, por isso, estudiosos e profissionais da área buscam a todo o tempo o desenvolvimento de novos produtos que gerem conforto e ao mesmo tempo possuam eficácia sobre a ferida. É papel do(a) profissional enfermeiro(a) planejar e implementar cuidados baseados em evidências científicas, deste modo proporcionando o melhor cuidado para os pacientes (Benício *et al.*, 2016).

A educação sobre a prevenção de lesões cutâneas relacionadas com adesivos médicos deve ser disponibilizada de forma mais ampla através da educação permanente em saúde, envolvendo os profissionais de saúde, valorizando a prevenção, promoção e as práticas de cuidados, juntamente com os gestores que incentivam estes profissionais, aos pacientes e a população, para que possam também criar a autonomia do cuidado. É preciso incluir capacitação para escolher o dispositivo médico adesivo que se adeque as necessidades individuais do paciente e evite danos (Fumarola *et al.*, 2020; Falkenberg *et al.*, 2014).

Os impactos negativos causados aos pacientes com EB atingem com maior gravidade aqueles que possuem bolhas significativas na pele, o que a depender do processo de reepitelização da ferida, elas podem se tornar crônicas, inflamadas e recalcitrantes. Por tomarem conta de uma maior parte do corpo acabam por se expandir a locais mais desconfortáveis, como virilha, pescoço e axilas, e por conta

dessa extensão podem evoluir para tecido cicatricial e/ou carcinoma espinocelular (CEC) (Stevens *et al.*, 2016).

Os curativos existentes possuem um tamanho pré-definido, o que não permite com que o curativo cubra toda a área da ferida, outro ponto são as fixações convencionais, que consistem em fitas adesivas e filmes que não são ideais para a pele prejudicada ou fragilizada, o principal ponto ao realizar o manejo de feridas por EB, é a utilização de curativos não aderentes, de forma a reduzir a dor e sangramento causados pelos convencionais durante a sua remoção, contribuindo assim para uma melhor cicatrização da pele e melhora da qualidade de vida. Os produtos atuais existentes no mercado para o tratamento de feridas não são satisfatórios às necessidades dos pacientes com EB, e utilizar curativos sobrepostos e unificados, associado ao uso das roupas utilizadas pelo paciente, dificultam o processo de cicatrização por gerarem calor e umidade, o que fragiliza ainda mais a pele e aumenta o prurido aos pacientes (Grocott *et al.*, 2013a;).

Um estudo realizado por Widhiati e outros (2022) buscou desenvolver um procedimento para melhorar a epitelização da pele, através da utilização de um spray autólogo de células não cultivadas (ANCC), atualmente utilizado no tratamento de pessoas com vitiligo. Esse procedimento se baseia na melhora de um método já existente. Foi utilizado o spray nas feridas crônicas de uma paciente de 19 anos com Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ), após a aplicação do spray, foi colocado sulfadiazina de prata coberta com plástico filme, o que proporcionou com sucesso o processo de epitelização, porém após quatro meses de acompanhamento, a ferida reapareceu.

Para alguns, este acontecimento pode ser algo negativo, porém é um grande avanço no que diz respeito ao tratamento de feridas causadas pela EB, visto que as lesões são uma das maiores responsáveis pelos impactos negativos causados aos portadores de EB, pois afetam a sua imagem e causam dor e desconforto, e buscar um método que traga a confiança e autoestima novamente à estas pessoas é muito importante.

Em uma publicação sobre aspectos psicológicos realizado pela Associação de Epidermólise Bolhosa Brasil (DEBRA), explicaram muito claramente esses

impactos, em suas palavras:

“Os desenhos infantis atuais reforçam a beleza estética, a força física, o poder. Walt Disney, no filme A Bela e a Fera, consegue retratar o contrário. O feio e o assustador, representado pela Fera, é onde se encontra o respeito e a dignidade. Distingue-se que nem tudo que é belo, relaciona-se ao bem. Ao fazer uma analogia com essa história, as pessoas com epidermólise bolhosa (EB) espelham-se na Fera. As feridas, cicatrizes e deformações espalhadas ao longo do corpo causam estranheza, repugnância, horror. No primeiro momento, a tendência é de fuga. As pessoas não gostam de ver o que é feio, pois no inconsciente equivale ao que é ruim, contagioso, causa medo. Em um segundo estágio, desenvolve-se o sentimento de dó e piedade – destruidor da autoestima” (Bealmord, 2022, p.1).

Como citado anteriormente, os atuais tipos de coberturas e curativos existentes para o tratamento de feridas causadas pela EB, não suprem realmente as necessidades dos pacientes, além de demandar um maior tempo aos mesmos no momento da troca. Pensando neste posicionamento, o *Woundcare for Epidermolysis Bullosa (WEB)* procurou atender a essas necessidades através da criação de novos produtos, que seriam desenvolvidos de acordo com a experiência e informações diretas do paciente, cuidador e médico. Para que os produtos supram as necessidades dos pacientes é preciso alcançar um funcionamento ideal, que inclui um ótimo ajuste, estabilidade, conforto, temperatura e controle de exsudato para o usuário, precisam ter usabilidade para outras etiologias que também necessitam de coberturas ideais para o processo de cicatrização (Grocott *et al.*, 2013b).

CONCLUSÃO

Após todo o estudo realizado foi possível perceber a escassez ainda existente de estudos que abordem de forma mais específica os cuidados assistenciais que devem ser prestados aos pacientes que sofrem com a EB, a maioria das condutas que se tem conhecimento para a EB são opiniões e vivências de especialistas no tratamento da doença (Estomaterapeutas, Dermatologistas, entre outros).

Nota-se que é indispensável o investimento em educação permanente em saúde para que os profissionais tomem conhecimento da doença e como devem agir diante de um quadro clínico como este. O(A) estomaterapeuta é um(a) profissional capacitado(a) para exercer uma assistência aos pacientes com EB com maior propriedade, devido à sua especialização em feridas agudas e de alta complexidade, sendo também linha de frente na missão de levar o conhecimento não só para outros profissionais, mas também para a população, através da educação em saúde, que ainda julga a doença como contagiosa pelo aspecto que ela é apresentada, consequentemente isolando o paciente que já luta todos os dias para aceitar a doença e a si mesmo.

Compreensível também que o foco do tratamento da EB está voltado para os cuidados assistenciais, desde as trocas de curativos adequados, a avaliação do paciente como um todo e os aspectos que estão ao seu entorno, orientações de roupas mais confortáveis que podem ser utilizadas para evitar o aparecimento de novas lesões e orientação aos pais/cuidadores. O foco principal não pode ser apenas no cuidado à ferida, mas compreender o que por trás dela está um ser humano, que tem demandas de aspectos físicos, emocionais, econômicos, sociais e espirituais, e por isso merece receber dignamente dos profissionais que o assiste o melhor cuidado, apoio psicossocial e a busca pela sua autonomia.

REFERÊNCIAS

ASIMAKOULOPOULOU, Evanthia *et al.* Epidermolysis Bullosa: A case study in Cyprus and the nursing care plan. **International Journal of Nursing Knowledge**. 2022, Vol 33, p. 312-

320. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/2047-3095.12364>>. Acesso em: 28 de Ago de 2023.

BARDIN, Laurence. **Análise de conteúdo**. São Paulo. Ed. 70, 2016. <Disponível em:

<<https://madmunifacs.files.wordpress.com/2016/08/anc3a1lise-de-contec3bado-laurence-bardin.pdf>>. Acesso em: 08 set. 2023

BEALMORD, Flávia dos Santos. **INFORMATIVO DEBRA BRASIL**. Aspectos Psicológicos em Epidermólise Bolhosa (EB). 2022, p. 1. Disponível em: <<https://debrabrasil.com.br/biblioteca-eb/>>. Acesso em: 04 de Dez de 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Epidermólise Bolhosa**. 2019. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/epidermolise-bolhosa>>. Acesso em: 28 de Ago. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Diretrizes Brasileiras Para Os Cuidados De Pacientes Com Epidermólise Bolhosa**. 2021. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20211231_portal-portariaconjunta_diretrizes_brasileiras_eb-1-1.pdf>. Acesso em: 12 Dez. 2023.

BENEDETTI, Julia. Estrutura e função da pele. **Manual MSD**, 2021. Disponível em: <<https://www.msmanuals.com/pt-br/casa/dist%C3%BArbios-da-pele/biologia-da-pele/estrutura-e-fun%C3%A7%C3%A3o-da-pele>>. Acesso em: 12 dez. 2023.

BENÍCIO, Claudia Daniella A V *et al.* Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem. *Revista Estima*. 2016, v. 14, n. 2, p. 91-98. Disponível em: <<https://www.revistaestima.com.br/estima/article/view/382/19>>. Acesso em: 12 de Dez de 2023.

DANTAS, Hallana Laisa de Lima *et al.* Como Elaborar Uma Revisão Integrativa: Sistematização Do Método Científico. **Revista Científica de Enfermagem**. 2021, v. 12, p. 334-345. Disponível em: <<https://recien.com.br/index.php/Recien/article/download/575/589>>. Acesso em: 11 de Dez de 2023.

RAMOS, Débora Dayane Guimarães; SIMONI, Patrícia Ucelli; UGRINOVICH, Leila. Tratamento e diagnóstico de epidermólise bolhosa. **Revista Ciência e Inovação**, v. 6, n. 1, p.84-88, 2021. Disponível em: <https://faculdadedeamericana.com.br/ojs/index.php/Ciencia_Inovacao/article/download/804/830/2335>. Acesso em: 12 de Dez de 2023.

FALKENBERG, Mirian Benites *et al.* Educação em saúde e educação na saúde: conceitos e implicações para a saúde coletiva. **Ciência e Saúde Coletiva**. 2014, v. 19, p. 847-852. Disponível em: <https://www.researchgate.net/publication/275606740_Educacao_em_saude_e_educacao_na_saude_conceitos_e_implicacoes_para_a_saude_coletiva>. Acesso em: 28 de Ago de 2023.

FUMAROLA, Sian *et al.* Overlooked and underestimated: medical adhesive-related skin injuries. **Journal of Wound Care**. 2020, v. 29. Disponível em:

<https://www.magonlineibrary.com/doi/full/10.12968/jowc.2020.29.Sup3c.S1?rfr_dat=cr_pu b++0pubmed&url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org>. Acesso em 12 de Ago. 2023.

GROCOTT, Patricia *et al.* Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with epidermolysis bullosa. **International Wound Journal**. 2013a, p. 2774-284.

Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7950808/>> Acesso em: 08 de Set. 2023.

GROCOTT, Patricia *et al.* Co-producing novel wound care products for Epidermolysis bullosa; an empirical case study of the use of surrogates in the design and prototype development process.

International Wound Journal. 2013b, v. 10, p. 265-273. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7950886/>>. Acesso em: 28 de Ago. 2023.

KEARNEY, Sandra; DONOHOE, Ann; MCAULIFFE, Eilish. **Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs**. Health Expectations. 2019, p. 368-376. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7104643/>>. Acesso em: 08 de Set. 2023.

LEMOS, Gustavo Coringa de; FERNANDES, Ivanna Trícia Gonçalves; VIDAL, Pâmela Reis. Atuação multidisciplinar no tratamento da Epidermólise Bolhosa. **Revista interdisciplinar em saúde**, v. 8, n. Único, p. 818–829, 2021. Disponível em:

<https://www.interdisciplinaremsaude.com.br/Volume_29/Trabalho_64_2021.pdf>. Acesso em: 07 de Dez de 2023.

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

<https://www.anaisdedermatologia.org.br/pt-pdf-S2666275220302472>>. Acesso em: 19 de ago. 2023.

PITTA, Aline Lima; MAGALHÃES, Renata Pinheiro; SILVA, Josielson Costa da. Epidermólise Bolhosa Congênita -Importância Do Cuidado De Enfermagem. **CuidArte Enfermagem**. 2016, v. 10 n. 2. Disponível em:

<<https://www.webfipa.net/facfipa/ner/sumarios/cuidarte/2016v2/201-208.pdf>>. Acesso em: 08 Set. 2023.

SECCO, Izabela Linha *et al.* Cuidados de enfermagem ao neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v. 53, p. e03501, 2019.

Disponível em:

<<https://www.scielo.br/j/reeusp/a/XZGCMVcmrsTdCSgsdd5y8Tx/?lang=pt#>>. Acesso em: 28 de Ago de 2023.

SOBEST. Quem Somos. São Paulo, 2020. Disponível em: <<https://sobest.com.br/quem-somos/>>. Acesso em: 28 de Ago. de 2023.

SILVA, José Antônio G. HSANP. Hospital San Paolo. **ESTOMATERAPIA- A importância da atuação do profissional de enfermagem no suporte clínico e emocional de pacientes**.

2020. Disponível em: <<https://hsanp.com.br/estomaterapia-a-importancia-da-atuacao-do-profissional-de-enfermagem-no-suporte-clinico-e-emocional-de-pacientes/>>.



Acesso em: 08 Set. 2023.

SILVA, Ronaldo Antônio da *et al.* A vivência do cuidado materno a uma lactente com epidermólise bolhosa. **Revista de Enfermagem do Centro-Oeste Mineiro**. 2020, v. 10. Disponível em: <<http://seer.ufsj.edu.br/index.php/recom/article/view/4133/2554>>. Acesso em: 10 Ago. 2023.

SANAR. Resumo sobre epidermólise bolhosa. 2020. Disponível em: <<https://www.sanarmed.com/resumo-sobre-epidermolise-bolhosa-completo-sanarflix>>. Acesso em: 12 de Dez de 2023.

TEVENS, Louise J *et al.* Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. **International Wound Journal**. 2016, p. 863-869. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7950174/>>. Acesso em 29 de Set. 2023. UNESP. Universidade Estadual Paulista. **Tipos de Revisão de literatura**. Botucatu, 2015. Disponível em: <<https://www.fca.unesp.br/Home/Biblioteca/tipos-de-evisao-de-literatura.pdf>>. Acesso em: 22 Ago. 2023.

WIDHIATI, Suci *et al.* Modified Non-Cultured Cell Spray Induced Epithelization in LAMB3 Mutation Epidermolysis Bullosa. **Dovepress**. 2022. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9578357/>>. Acesso em: 07 de Dez. 2023.

