



**CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFTC**  
**CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM/ FARMÁCIA**  
**UNIDADE DE ENSINO: VITÓRIA DA CONQUISTA**

**BEATRIZ GONÇALVES BISPO**  
**IANCA PIRES DE SOUSA**  
**MARIA NAIARA OLIVEIRA CARACAS**

**TRATAMENTO DE PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA: uma revisão  
integrativa**

**VITÓRIA DA CONQUISTA**  
**2023**



**CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFTC  
CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM/ FARMÁCIA  
UNIDADE DE ENSINO: VITÓRIA DA CONQUISTA**

**BEATRIZ GONÇALVES BISPO  
IANCA PIRES DE SOUSA  
MARIA NAIARA OLIVEIRA CARACAS**

**TRATAMENTO TÓPICO DE PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA: uma  
revisão integrativa**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado ao Centro Universitário  
UNIFTC, unidade Vitória da Conquista,  
como requisito obrigatório para obtenção  
título de Bacharel em Enfermagem e  
Farmácia.

Professor(a): Grazielle Prates Lourenco dos  
Santos Bittencourt

**VITÓRIA DA CONQUISTA  
2023**

# TRATAMENTO TÓPICO DE PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA : UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Beatriz Gonçalves Bispo<sup>1</sup>

Ianca Pires De Sousa<sup>2</sup>

Maria Naiara Oliveira Caracas<sup>1</sup>

Grazielle Prates Lourenco dos Santos Bittencourt<sup>3</sup>

## RESUMO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença hereditária ocasionada por mutações em várias proteínas estruturais da pele, nas quais lesões que geralmente levam à formação de bolhas na pele e nas mucosas, podendo ser espontâneas ou provocadas por trauma mínimo a qual representa um quadro clínico grave. É relevante conhecer e revisar as formas de cuidado na realização dos curativos de pacientes com EB, uma vez que existe a complexidade a respeito da doença e uma necessidade de mais pesquisas que abordam o referido tema. O presente estudo teve por objetivo realizar uma revisão integrativa com o intuito de apresentar as apresentações clínicas, as principais alternativas de tratamento da EB e a importante participação da equipe multiprofissional. Para tanto, foi realizada uma pesquisa referencial nas bases de dados do Google Acadêmico; Medical Literature Analysis And Retrieval System Online (MEDLINE); e Portal de Periódicos CAPES, no período de 2019 a 2023, identificando importantes observações relacionadas à assistência frente ao paciente com epidermólise bolhosa. Foram incluídos como amostra 10 artigos, que efetivamente apresentaram conteúdo relevante para a construção deste estudo. Foi evidenciado um ambiente sofrível tanto para o paciente como para o profissional durante o tratamento, bem como foram encontradas dificuldades pelo paciente em dispor de curativos e coberturas eficientes para as feridas. Concluiu-se que a equipe multiprofissional desempenha um papel relevante no tratamento do paciente com Epidermólise Bolhosa, haja vista as condições que tal sujeito enfrenta e o potencial do profissional para efetuar cuidados paliativos.

**Palavras-chave:** Epidermólise Bolhosa. Tratamento Domiciliar. Cuidados Paliativos

---

<sup>1</sup> Discente do curso de Enfermagem do Centro Universitário UniFTC de Vitória da Conquista, e-mail: [beatriz\\_boanova@outlook.com](mailto:beatriz_boanova@outlook.com); [naiaracaracas15@gmail.com](mailto:naiaracaracas15@gmail.com). Vitória da Conquista, Bahia, Brasil.

<sup>2</sup> Discente do curso de Farmácia do Centro Universitário UniFTC de Vitória da Conquista, email: [iancapires3@gmail.com](mailto:iancapires3@gmail.com). Vitória da Conquista, Bahia, Brasil.

<sup>3</sup> Professora Orientadora do Centro Universitário UniFTC de Vitória da Conquista, Nutricionista. Mestre e Doutora em Ciências Fisiológicas, e-mail: [glsantos.vic@ftc.edu.br](mailto:glsantos.vic@ftc.edu.br). Vitória da Conquista, Bahia, Brasil.

## **TOPICAL TREATMENT OF PEOPLE WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA BASED ON SCIENTIFIC EVIDENCE**

### **ABSTRACT**

Epidermolysis Bullosa (EB) is a hereditary disease caused by mutations in several structural proteins of the skin, in which lesions that generally lead to the formation of blisters on the skin and mucous membranes, which may be spontaneous or caused by minimal trauma, which represents a serious clinical picture. It is relevant to know and review the forms of care in carrying out the dressings of patients with EB, since there is a complexity regarding the disease and a need for more research that addresses the referred topic. The present study aimed to carry out an integrative review in order to identify and present the main thematic categories, clinical presentations, the importance of the participation of the multidisciplinary team and the main alternatives for the treatment of EB. For this purpose, a referential research was carried out in the Google Scholar databases; Medical Literature Analysis And Retrieval System Online (MEDLINE); and Portal de Periódicos CAPES, from 2019 to 2023, identifying important observations related to nursing care for patients with epidermolysis bullosa. 10 articles were included as a sample, which effectively had relevant content for the construction of this study. A miserable environment was evidenced for both the patient and the professional during treatment, as well as difficulties for the patient to have efficient dressings and coverings for the wounds. It was concluded that a multi professional team plays an important role in the treatment of patients with Epidermolysis Bullosa, given the conditions that such a subject faces and the professional's potential to perform palliative care.

**Keywords:** Epidermolysis Bullosa. Home Treatment. Palliative care

## 1 INTRODUÇÃO

As doenças genéticas raras implicam um considerável problema pouco abordado na perspectiva da saúde pública. Dentre essas doenças raras, encontra-se a Epidermólise Bolhosa (EB). O mecanismo fisiopatológico, ocorre devido a uma fragilidade das células basais epidérmicas. Essas células se desfazem e permitem que o espaço na epiderme seja preenchido com fluido extracelular, consequentemente promovendo a formação de bolhas (RAMOS, SIMONI e UGRINOVICH, 2021).

A EB pode ter causa autoimune ou genética, e, por consequência, é dividida respectivamente entre as formas epidermólise bolhosa hereditária (EBH) ou epidermólise bolhosa adquirida (EBA). A EBA pode acometer pele e mucosas, com diferentes fenótipos, na qual há produção de anticorpos contra o colágeno VII (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2021).

A Epidermólise Bolhosa Hereditária pode ser classificada em 4 tipos clássicos: EB simples (EBS; camada intraepidérmica), EB juncional (EBJ; dentro da lâmina lúcida da membrana basal), EB distrófica (EBD; abaixo da membrana basal) e EB de Kindler (EBK; padrão misto de clivagem da pele). Já Epidermólise Bolhosa Adquirida é auto-imune subepitelial rara, crônica e incurável. A apresentação clínica é variada e pode envolver pele, mucosa bucal e terço superior do esôfago. Outras apresentações clínicas não clássicas incluem erupção inflamatória do tipo penfigóide bolhoso, e doença do tipo IgA da dermatose bolhosa (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2021).

As múltiplas alterações da pele, estigma social e baixa expectativa de vida comprovam como são limitantes os fatores da EB. A falta de experiência dos profissionais da área de saúde acerca do diagnóstico é de fato um elemento complicador, que se torna mais alarmante quando se considera que o reconhecimento da doença é feito precocemente, logo após o nascimento, pois permite a definição de uma conduta terapêutica que atenua e previne as complicações e impede o agravamento das lesões. Na ausência de histórico familiar bem caracterizada é realizada biópsia de pele e estudo histopatológico; posteriormente, é feita a análise clínica laboratorial que compreende o mapeamento através da imunofluorescência,

microscopia eletrônica de transmissão e análise mutacional para definição do subtipo da doença (SCHIAVO *et al.*, 2021).

Estima-se que cerca de 500 mil pessoas em todo o mundo tenham a doença. No Brasil, segundo a Associação DEBRA, são 802 pessoas diagnosticadas com EB. A EB não tem cura, o tratamento consiste em medidas paliativas para evitar a formação de bolhas, uso dos curativos antiaderentes, a utilização de gazes esterilizadas, antibióticos, nutrição adequada, pomadas, analgesia, além do seguimento com a equipe multiprofissional (SCHIAVO *et al.*, 2021).

O cuidado para prevenir as lesões decorrentes da EB e tratar o agravamento das mesmas deve estar amparado em evidências científicas. Na prática observa-se que, apesar da gravidade da doença, há dificuldade de acesso a informações sobre a patologia em geral, mas principalmente, em relação ao tratamento. Dessa forma, acredita-se que as recomendações a serem estabelecidas neste trabalho possam contribuir para a disseminação de conhecimentos sobre o tema, além de auxiliar os profissionais da área a lidar com o portador de EB. E por fim, demonstrar estudos sobre as novas perspectivas terapêuticas aplicadas à pele, possibilitando tratamentos futuros para melhor qualidade de vida destes pacientes.

Por esse motivo, este estudo tem como objetivo realizar uma revisão integrativa sobre o tratamento tópico das lesões de pacientes com Epidermólise Bolhosa, incluindo os itens terapêuticos existentes e futuros; e entender como o trabalho multidisciplinar afeta essa patologia.

## 2 METODOLOGIA

### 2.1 TIPO DE ESTUDO

O estudo se refere a uma revisão integrativa, o qual possui um método que pratica a síntese de aprendizado e a incorporação dos resultados de estudos significativos. Dessa forma, é feito um levantamento bibliográfico dentro dos critérios de inclusão de estudos experimentais e não-experimentais para uma compreensão completa do fenômeno analisado (MENDES, SILVEIRA E GALVÃO., 2019).

### 2.2 IDENTIFICAÇÃO DAS FONTES

A revisão integrativa foi baseada em artigos científicos disponibilizados no formato eletrônico com acesso livre (gratuito), tendo como critério de inclusão aqueles publicados nos últimos 5 anos (2019-2023) em línguas portuguesa e inglesa. Os critérios de exclusão considerados foram artigos científicos com mais de 5 anos de publicação, que não possuíam os descritores utilizados ao longo da pesquisa e não disponibilizados gratuitamente.

Após a seleção dos descritores e correspondente pesquisa, realizou-se cruzamentos nas plataformas digitais. De início foram selecionados 2615 artigos.

### 2.3 LOCALIZAÇÃO DAS FONTES

Neste trabalho foi realizada a leitura criteriosamente dos artigos escolhidos, aprofundando nas partes de maiores interesses. Utilizou-se três plataformas de dados: Google acadêmico, *Medical Literature Analysis And Retrieval System Online* (MEDLINE) e Portal de periódicos CAPES.

### 2.4 SISTEMA DE BUSCA

Para realização da pesquisa, os seguintes descritores foram aplicados: “Epidermólise Bolhosa”, “Tratamento Domiciliar” e “Cuidados Paliativos” utilizando o descritor booleano “AND”. Desta forma, foram selecionados 2615 artigos, sendo 1021 na Medline, 378 no google acadêmico e 1216 no portal de periódicos CAPES. No

processo de seleção, 650 foram escolhidos pelo título, dos quais 117 foram lidos os resumos, 54 artigos tiveram leitura na íntegra, contudo apenas 10 foram escolhidos para revisão integrativa, visto que apresentavam conteúdo relevante para a construção do estudo (Figura 1).

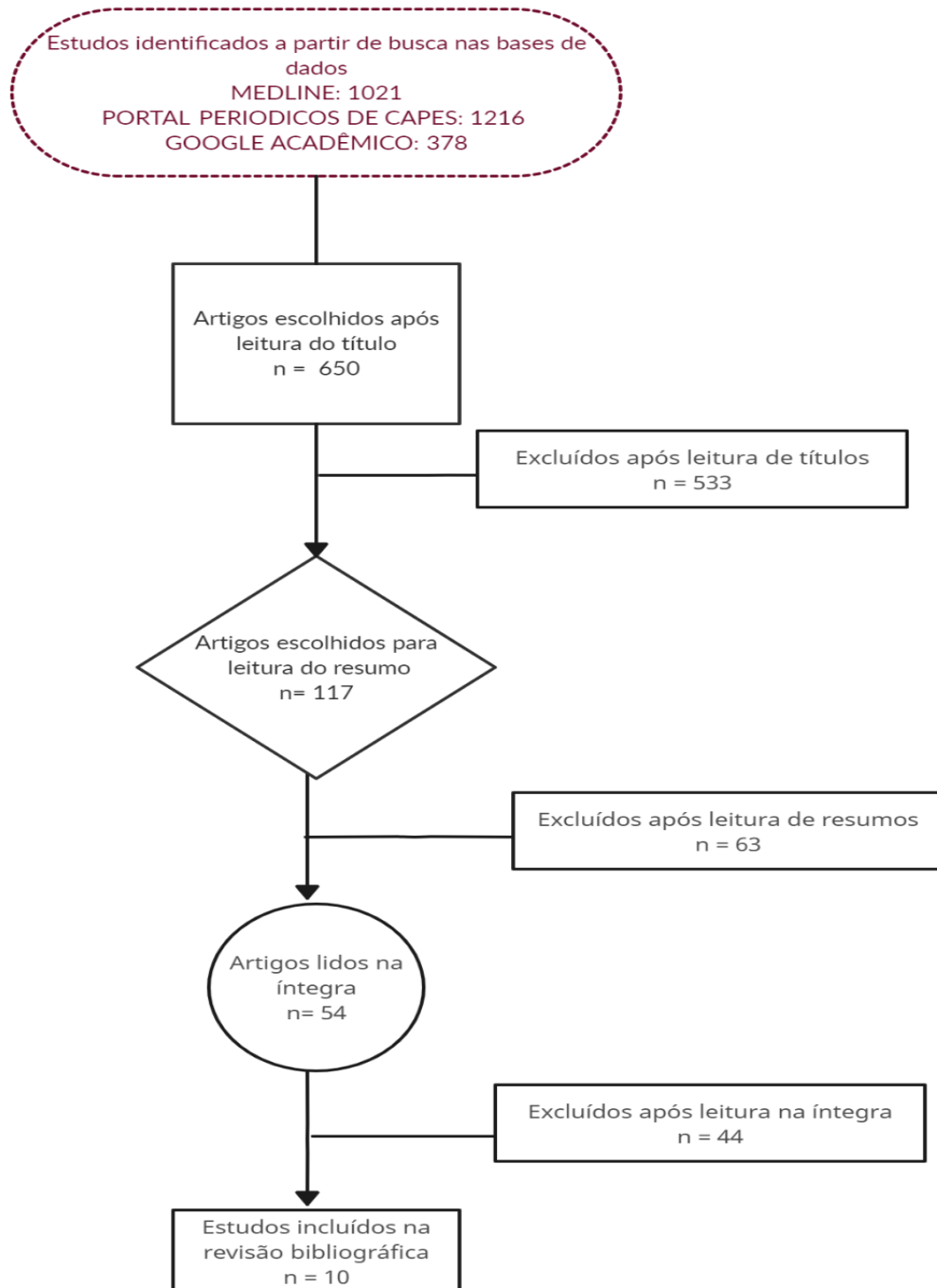


Figura 1 - Fluxograma dos artigos científicos selecionados para revisão integrativa de literatura. Vitória da Conquista - BA, 2023.

Fonte: Dados da pesquisa.

### 3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Na presente revisão integrativa, foram selecionados 10 artigos científicos que atenderam os critérios de inclusão propostos. Os mesmos foram classificados no Quadro 1, conforme título, autores, ano e país de publicação, periódicos, tipo de estudo e principais conclusões.

Sobre a caracterização dos artigos em relação ao ano de publicação, notou-se que 30% dos artigos foram publicados no ano de 2020, em seguida tem-se 2019 com 30%, 2021 com 20%, 2022 com 10% e por fim 2023 com 10% dos artigos selecionados. Em relação ao tipo de estudo observado, 60% são relatos e discussões de casos clínicos, 10 % são estudo transversal com acompanhamento longitudinal, revisão qualitativa, descritiva e exploratória com 20%, e o estudo descritivo e retrospectivo correspondendo a 10%.

A análise do conteúdo dos artigos selecionados auxiliou a construção de quatro categorias temáticas, a fim de contribuir para a discussão, a saber: 1) Apresentações clínicas da Epidermólise Bolhosa; 2) A importante participação da equipe multiprofissional; 3) Principais alternativas de tratamento; 4) Novos caminhos no tratamento

Quadro 1 - Artigos científicos selecionados na base de dados Medline, Google acadêmico e Portal Periódicos do CAPES para revisão integrativa. Vitória da Conquista, BA, 2023

| <b>Título</b>                                                                                           | <b>Autores</b>           | <b>País e ano</b> | <b>Periódico</b>                      | <b>Tipo de estudo</b>                              | <b>Principais conclusões</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|-------------------|---------------------------------------|----------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso                               | SECCO <i>et al.</i>      | Brasil, 2019      | . Revista da Escola de Enfermagem USP | Relato de caso                                     | O neonato recebeu alta hospitalar com tempo de internação menor que o esperado e com epitelização total das lesões, apesar da gravidade. A família participou ativamente do processo de cuidado, demonstrando aptidão para realizar os curativos em domicílio                                                                                                                                                                                                                                       |
| Medicamentos e Controle de dor: Experiência de um Centro de Referência em Cuidados Paliativos no Brasil | SAMPAIO; MOTTA e CALDAS. | Brasil, 2019      | Revista Brasileira de Cancerologia    | Estudo transversal com acompanhamento longitudinal | Este trabalho veio atender a uma necessidade de conhecer melhor o tratamento medicamentoso para dor executado na unidade de cuidados paliativos. Com perfil populacional semelhante a outros estudos, apesar das diferenças metodológicas, a prática do uso de adjuvantes e o manejo seguro de opioides fortes parecem os fatores associados aos achados favoráveis. Treinamento continuado da equipe e vigilância de indicadores são importantes para aprimorar os serviços oferecidos na unidade. |
| Profissionais de saúde frente ao paciente fora de possibilidade terapêutica de cura                     | SILVA <i>et al.</i>      | Brasil, 2019      | Revista                               | Revisão qualitativa, descritiva e exploratória.    | Os profissionais de enfermagem são preparados para a assistência de tratar e curar os pacientes através do cuidado, perdendo de vista que a morte faz parte da condição humana. O cuidado e assistência são essenciais tanto no decorrer da vida, como também no momento da morte.                                                                                                                                                                                                                  |

|                                                                                                                  |                          |              |                                                                                |                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------|--------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Cateter Central de Inserção Periférica coadjuvante no tratamento de Epidermólise Bolhosa: relato de caso clínico | SILVA e BRAGA            | Brasil, 2020 | Revista de Enfermagem UFJF                                                     | Relato de caso                    | O cateter no tratamento ambulatorial favoreceu a desospitalização precoce, contribuindo para diminuição dos custos com internação hospitalar e redução do risco de infecção relacionada à assistência em saúde. A terapia endovenosa através do Cateter Central de Inserção Periférica favoreceu a humanização do cuidado e melhoria da qualidade da assistência à paciente. |
| Epidermólise bolhosa – Uma série de 33 casos                                                                     | RODRIGUES <i>et al.</i>  | Brasil, 2020 | Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial | Estudo descritivo e retrospectivo | As desordens estomatológicas são frequentes nos indivíduos com epidermólise bolhosa, resultando em modificações importantes na cavidade bucal, sintomatologia dolorosa, gengivite e um índice de CPOD elevado.                                                                                                                                                               |
| Manejo de um lactente com epidermólise bolhosa em ventilação mecânica invasiva                                   | JUNIOR <i>et al.</i>     | Brasil, 2020 | Revista Paul Pediatra                                                          | Relato de caso                    | Este relato abre a possibilidade de que a pausa expiratória combinada à aspiração traqueal possa ser utilizada na população pediátrica de forma segura para otimizar a mobilização de secreção com maior eficácia na higiene pulmonar. A realização de um estudo prospectivo é importante para a confirmação desses achados                                                  |
| Apresentações clínicas da epidermólise bolhosa: relato de caso                                                   | RAMALHO, EGYPTO e EGYPTO | Brasil, 2021 | <i>Brazilian Journal of Development</i>                                        | Relato de caso                    | A Epidermólise bolhosa (EB) é uma patologia rara e de difícil diagnóstico, possuindo uma alta morbimortalidade juntamente com um grande prejuízo funcional ao paciente. Dessa forma, sua descoberta e tratamento são de extrema                                                                                                                                              |

|                                                                                               |                       |              |                                          |                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------|--------------|------------------------------------------|----------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                                                               |                       |              |                                          |                                              | importância na prática clínica, visando uma melhora na qualidade de vida dos acometidos, bem como evidenciar sua real incidência e prevalência nos países, estimulando a descoberta de novas terapias.                                                                                                                        |
| Prurido neuropático e dor neuropática: semelhanças e diferenças                               | RICARDO e FERNANDES.  | Brasil, 2021 | Associação Portuguesa para Estudo da Dor | Descrição de caso clínico                    | Necessário investir na investigação da etiopatogenia do prurido, na compreensão dos mecanismos de transmissão e regulação, bem como na determinação de citocinas e neuromoduladores envolvidos na neuroinflamação, sendo possível desta forma desenvolver terapêuticas dirigidas.                                             |
| Relato de caso: desafios diagnósticos e terapêuticos em Epidermólise Bolhosa grave.           | SCHAUER <i>et al.</i> | China, 2022  | <i>Frontiers in Immunology</i>           | Caso clínico                                 | Conclui-se que mesmo a quantidade e a funcionalidade dos polipeptídeos de colágeno tipo VII mutantes e normais sejam suficientes para assegurar a adesão dermoepidérmica em indivíduos saudáveis, as proteínas funcionalmente prejudicadas são provavelmente mais propensas ao desenvolvimento de autoanticorpos contra elas. |
| Percepções De Enfermeiros Acerca De Cuidados Com Feridas Em Pacientes Sob Cuidados Paliativos | LIMA <i>et al.</i>    | Brasil, 2023 | Revista Enfermagem Atual In Derme        | Estudo de pesquisa com abordagem qualitativa | Evidencia-se que os enfermeiros reconhecem a importância de seus cuidados no tratamento das feridas em pacientes em palição, contudo, ainda falta preparo por parte da equipe e insumos adequados para uma boa assistência o que dificulta o trabalho                                                                         |

Fonte: Dados da pesquisa

### 3.1 APRESENTAÇÕES CLÍNICAS DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Os aspectos clínicos da epidermólise bolhosa são bem marcantes, nas manifestações cutâneas as lesões surgem, principalmente, ao nascimento, pelo trauma mecânico do parto; podem surgir, bolhas, cicatrizes, ulcerações, distrofia ungueal, alopecia, infecções bacterianas, sindactilia ou câncer de pele. Há o surgimento da pseudosindactilia e a perda progressiva da elasticidade da pele na região palmar das mãos. Além disso, podem surgir quadros clínicos mais avançados, como o acometimento de dentes, esôfago, trato gastrointestinal, geniturinário, distrofia muscular, osteopenia e osteoporose; anemia; atraso na puberdade; infecções diversas, tumores cutâneos dentre outros (RAMALHO, EGYPTO e EGYPTO, 2021., RODRIGUES *et al.*, 2020).

O quadro clínico do paciente com EB se apresenta de acordo com a gravidade da doença, podendo-se manifestar desde simples bolhas nas mãos, nos pés, cotovelos e joelhos, as quais desaparecem sem deixar cicatriz, até o tipo recessivo mais grave, em que aparecem manifestações cutâneas e extra cutâneas (LIMA e VASCONCELOS, 2019).

As alterações comumente encontradas na mucosa, em pacientes com EB, são microstomia, perda do fundo de vestibulo e anquiloglossia, devido ao processo cicatricial das bolhas e ulcerações. Observou-se também uma diminuição da abertura da boca, movimentos limitados da língua e perda das rugas palatinas, além de favorecer a formação de cárie pela dificuldade da higienização (REZENDE , RODRIGUES , RIBEIRO., 2019; SOUZA e PRADO., 2021).

Segundo Lima e Vasconcelos (2019) e Moreira (2019), outro achado clínico comum é a anemia, devido ao aumento da perda de ferro pelo rompimento das bolhas e à diminuição de consumo de alimentos, ou decorrente da má absorção de nutrientes, o que pode agravar o estado do paciente.

Inclusive, pode prejudicar o processo de cicatrização nos pés e mãos uma vez que a oxigenação dos tecidos fica diminuída e o paciente pode ter fusão total dos dedos, causando perda parcial ou total das funções. A má nutrição, é frequente nos tipos graves de EB, é multifatorial, resultando de uma ingestão reduzida e da deficiente absorção por alteração da mucosa intestinal (PARENTES, ALMEIDA e FELIPE 2020).

De acordo com Ricardo e Fernandes (2021), o prurido é definido por uma sensação desagradável que provoca o ato de coçar. É um sintoma que pode ser severo, persistente e incapacitante, originando sofrimento e diminuição da qualidade de vida. Pelo ato de coçar, o prurido afeta a integridade da pele, podendo aumentar o risco de infecções.

Moreira (2019), em seu estudo obtido a partir da análise da aplicação de questionário com 12 pacientes, evidenciou que o prurido é a manifestação mais comum. O prurido cutâneo estava presente em 75% dos casos. Reforçando o conceito de que esse sintoma esteja diretamente relacionado com a diminuição da qualidade de vida.

Os cuidados paliativos surgiram como uma modalidade terapêutica que tem por filosofia melhorar a qualidade de vida dos pacientes e das famílias no enfrentamento de doenças que ameaçam a vida, por meio da prevenção e do alívio dos sofrimentos físicos, psicossociais e espirituais, priorizando uma abordagem multiprofissional (SILVA *et al.*, 2019).

Entretanto nota-se um preconceito de dimensões incalculáveis pelo desconhecimento da sociedade em relação à EB, carregando em si um olhar negativo para seus portadores, gerando desconforto, timidez, desânimo e até mesmo quadros depressivos (CRUZ, 2016).

Entre os achados, foi evidenciado que se o lado emocional não vai bem, retarda o processo de cicatrização da pele do paciente. Desta forma, é necessário compreender os fatores que podem interferir no processo de cicatrização para que possa intervir de forma fundamental em benefício ao paciente, preservando o lado mental e tentando eliminar os fatores estressores, entrando com terapias, medicamentos, entre outros (SOUSA *et al.*, 2019).

A depressão é uma ocorrência relativa entre os pacientes afetados pelas formas mais graves da epidermólise bolhosa, pela percepção alterada da imagem corporal e presença de deformidades nas extremidades, com presença de dores crônicas e piora na cicatrização das feridas, além da dificuldade para realizar suas atividades individuais. O impacto emocional atinge também seus pais, cuidadores e responsáveis, o que faz imprescindível o acompanhamento profissional, garantindo que a autoestima seja um fator associado à busca de melhora da qualidade de vida

dos pacientes e a possibilidade de autonomia mesmo com suas condições (AGUIAR e GEISLER, 2021; RODRIGUES *et al.*, 2019).

### 3.2 A IMPORTANTE PARTICIPAÇÃO DA EQUIPE MULTIPROFISSIONAL

A assistência aos pacientes com EB é extremamente cuidadosa e individualizada, requer cuidados médicos, psicossociais e práticos. Dessa forma, é de extrema importância a existência de uma equipe harmônica e integrada para, então, obter êxito no tratamento. Para o cuidado adequado aos pacientes com EB, é indispensável o desenvolvimento de uma terapia de relacionamento. Segundo Ramalho, Egypto e Egypto (2021), um paciente com EB abala demasiadamente a família e ocasiona, conseqüentemente, uma desordem psíquica e das condições financeiras. Com isso, é de suma importância o acompanhamento de toda família com a equipe multidisciplinar, não somente o paciente (RODRIGUES *et al.*, 2020., RAMALHO, EGYPTO e EGYPTO, 2021).

Torna-se necessária uma abordagem criteriosa por todos os profissionais da saúde envolvidos - médico, enfermeiro, farmacêutico, psicólogo, nutricionista, dentistas dentre outros - nos atendimentos desses pacientes, compreendendo-se a patologia para que se possa intervir de forma adequada nos cuidados, prevenindo o aparecimento de novas lesões, minimizando as sequelas (PITTA, MAGALHÃES, SILVA., 2016).

Essa afecção de pele merece uma atenção especial, devido às suas diversas limitações, à sua crescente incidência, à baixa expectativa de vida e ao pouco conhecimento sobre ela. Dessa forma, é de suma importância a realização de ações de educação permanente para a sociedade em geral, objetivando reduzir os atos discriminatórios, aumentar a eficácia do cuidado por parte dos profissionais de saúde e prover assistência às famílias (LIMA, VASCONCELOS., 2019).

### 3.3 PRINCIPAIS ALTERNATIVAS DE TRATAMENTO

No estudo de Rodrigues *et al* (2020), dentro de 33 portadores da EB, obteve-se uma amostra de 6 indivíduos que evoluíram para óbitos, destacando os principais motivos: complicações secundárias a EB, tais como sepsia, CEC e insuficiência cardíaca.

A Epidermólise Bolhosa até então é doença sem cura, os cuidados se baseiam no suporte das feridas e reconhecimento precoce de possíveis complicações. Dentre os principais, estão, a cicatrização deformante, a infecção bacteriana seguida de sepse, e o aparecimento de neoplasias cutâneas agressivas (RODRIGUES *et al.*, 2019).

As bolhas nascem pela fricção, trauma ou mesmo espontaneamente resultantes do calor. Recomenda-se a punção das bolhas a fim de evitar sua propagação. E, após o rompimento, utilizar um curativo não aderente. À vista disso, estudos clínicos relatam que esse tratamento tópico pode ser realizado com a colocação de curativos nas lesões bolhosas em três camadas. A primeira não aderente, geralmente é impregnada com um emoliente ou um antisséptico tópico; a segunda camada deverá estabilizar a primeira e conferir uma espécie de acolchoamento para permitir maior flexibilidade; a terceira deverá ter características elásticas visando assegurar a integridade do conjunto (FERRAZ *et al.*, 2015).

Em relação aos curativos, há no mercado um grande número de opções e para cada caso deve-se individualizar as indicações, uma vez que não há um curativo ideal. As mais utilizadas são: Hidrogel - feito de polímeros insolúveis que se expandem na presença de água, promovendo desbridamento autolítico. Melhora prurido, dor e desconforto; Hidrofibras - composto por fibra de carboximetilcelulose e prata, quando em contato com ferida transforma-se em gel, com a função de controlar o exsudato criticamente colonizadas, porém produtos contendo prata deverão ser utilizados com cautela, devido a sua alta taxa de toxicidade; Camada de contato - feito de material inerte e possui remoção atraumática; e a Celulose bio sintética - curativo constituído de celulose, água e 0,085% de gluconato de clorexidina. Tem função tanto de absorver como de hidratar e reduzir dor e prurido (CORRÊA, COLTRO, FARINA., 2016).

Segundo Rodrigues *et al* (2020), a análise da condição nutricional demonstrou que alguns pacientes, se classificaram em DEP, DEP grave, baixa estatura e peso para a idade. Esses aspectos favorecem quadros de anemias crônicas, desnutrição grave e retardo de crescimento.

Assim, o suporte nutricional deve ser precoce, principalmente nos casos graves de EB. A dieta deve ser hipercalórica (100-150% das necessidades) e hiperproteica (115-200% das necessidades). Algumas vitaminas podem ser utilizadas após avaliação e individualização como, por exemplo, vitaminas A, C, D, E, zinco,

cálcio, carnitina, selenium. Em alguns casos, gastrostomia poderá ser indicada para manter um aporte nutricional adequado, e a nutrição enteral por sonda não deve ser usada por tempo prolongado. No caso de níveis baixos de hemoglobina, a suplementação oral de ferro pode ser realizada associada ou não à eritropoietina. Dessa forma a suplementação nutricional é de suma importância (CORRÊA, COLTRO, FARINA., 2016).

O envolvimento nutricional na EB está diretamente relacionado às repercussões estomatológicas, visto que o cuidado com a saúde bucal muitas vezes é negligenciado devido ao receio e dor durante a manipulação dos tecidos bucais. Esses aspectos favorecem a aderência dos resíduos sobre a superfície dentária, predispondo à cárie e gengivite (RODRIGUES *et al.*, 2020).

Em razão disso, o tratamento odontológico visa evitar a formação de novas bolhas durante o manejo cirúrgico, e a escolha do método anestésico. Questões odontológicas especiais envolvem o uso de escovas de dente macias e técnicas de irrigação. Além disso, terapias adjuvantes com Clorexidina D 0,12% têm sido amplamente investigadas para a prevenção das doenças bucais (PARENTES, ALMEIDA e FELIPE 2020)

Em geral, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da EB, publicado em 2021, descreve os principais tratamentos a serem utilizados. Abrangendo os sintomas dor e prurido, recomenda-se o uso de analgésicos não opióides (ibuprofeno, dipirona e paracetamol) no caso de dor crônica, e em casos de dor neuropática pode associar os analgésicos opióides (sulfato de morfina) e análogo de GABA (gabapentina) e o uso de anti-histamínico (maleato de dexclorfeniramina) para o prurido. Por fim, o cuidado com as mucosas também é recomendado com o uso de Nistatina Solução Oral e Hipromelose Solução Oftalmológica.

O uso de antibiótico e antimicrobianos tópico ou sistêmico são úteis e têm seu papel comprovado no tratamento de infecção superficial em úlceras crônicas, tais como gramicidina, polimixina B, mupirocina, porém devem ser administrados por curtos períodos e alternados a cada 2 a 6 semanas para prevenir resistência. Novas estratégias terapêuticas incluem o uso de curativo biológico ou equivalente (UGRINOVICH, RAMOS E SIMONI., 2021)

Apesar do extenso tratamento, não existe, até o momento, medicamento que mude o curso da doença. Entretanto, a ciência continua desenvolvendo tecnologias para um tratamento cada vez mais eficaz.

### 3.4 NOVOS CAMINHOS NO TRATAMENTO

Dentre os artigos selecionados, uma parcela aponta sobre a necessidade de novas descobertas terapêuticas visto que são de extrema importância na prática clínica, visando uma melhora na qualidade de vida dos acometidos, tais como terapia gênica, transplante de células tronco e infusão de proteínas (RAMALHO, EGYPTO e EGYPTO, 2021., JUNIOR *et al.*, 2020., SCHAUER *et al.*, 2022).

Dentre as novas alternativas que foram citados existem alguns estudos clínicos em desenvolvimentos ou recém aprovados para o tratamento da EB, válidos ressaltar: os agente modificador do curso da doença (*OLEOGEL-S10*; *CCP-020*); terapia celular (*ALLO-ASC-SHEET*, *EB-101*; *ALLO-APZ 2-OTS*); terapia gênica (*KB103*; *PTR-01*; *FCX-007*) e compostos químicos (*INM-755*). Visto que são tecnologias que se encontram na fase 2 ou 3 de pesquisa clínica. No entanto, apenas uma delas exibiu resultados mais avançados sobre eficácia, segurança e tolerabilidade (CONITEC, 2021)

A diacereína 1% - *CCP-020* é uma pomada tópica, também conhecida como diacetil-reína, uma antraquinona derivada. A diacereína na formulação tópica é hidrolisada em reína (metabólito ativo) na epiderme e derme após a administração, inibindo a produção e a atividade in vitro e in vivo da interleucina-1 $\beta$  (IL-1 $\beta$ ) e outras citocinas pró-inflamatórias. O desenvolvimento do creme de diacereína 1% para o tratamento tópico de EB simples é baseado no mecanismo fisiopatológico subjacente da doença (SPELLMAN, 2020).

Outro tratamento em desenvolvimento é a terapia celular - *ALLO-APZ 2-OTS*, uma terapia biológica, de uso intravenoso, que utiliza células-tronco mesenquimais alogênicas ABCB5-positivas. Essas células-tronco mesenquimais são extraídas da pele de um doador e cultivadas em laboratório. Embora a maneira como essas células tronco funcionam na EB não seja totalmente conhecida, é esperado que, quando injetadas no paciente, enviem sinais que reduzem a inflamação (CONITEC, 2021).

*FCX-007* é uma terapia gênica, de uso intradérmico, composta de fibroblastos isolados para tratar a deficiência de colágeno tipo VII (COL7) funcional em pacientes com EB distrófica. O *FCX-007*, tem em sua composição o gene COL7A1 que atua diretamente nas células da pele em divisão e não divisão. Ao entrar no núcleo da

célula, o genoma do vetor é depositado epistemicamente e em seguida, os transcritos COL7A1 são gerados, permitindo que as células produzam e secretam a proteína funcional COL7, que se reúne em fibrilas de ancoragem que mantêm a epiderme e a derme juntas (GUREVICH *et al.*, 2022)

O INM-755 é uma formulação de uso tópico do canabinol (composto químico) para o tratamento de pacientes com EB hereditária, visto que os canabinóides consistem em três classes principais – endocanabinóides, fitocanabinóides e canabinóides sintéticos, sendo o sistema endocanabinóide cutâneo importante na manutenção da homeostase da pele através da regulação, da diferenciação epidérmica e da formação de barreira protetora; e os fitocanabinóides com utilidade na modulação do fenótipo dos queratinócitos, na inibição da formação de óxido nítrico e dos efeitos anti-inflamatórios (SHERIFF *et al.*, 2020 ; WEIGELT *et al.*, 2021)

#### 4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por ser uma doença crônica, rara, considerada ainda incurável e por apresentar um amplo grau de severidade quanto aos sinais e sintomas, torna-se necessária uma abordagem criteriosa por todos os profissionais envolvidos no atendimento desses pacientes, para que se possa intervir de forma adequada nos cuidados, prevenindo o aparecimento de novas lesões, minimizando as sequelas.

O paciente com EB necessita de atenção especial tanto dos profissionais da área de saúde como da família, no que se refere às medidas educativas e preventivas. Tendo como foco os profissionais no tratamento das infecções, suporte nutricional e psicológico, além de outros cuidados individualizados e sistematizados com vistas a assegurar a integridade humana. A falta dessas medidas terapêuticas, que facilitam o controle desta doença, revela a sua necessidade de acompanhamento multiprofissional, a fim de proporcionar maior conforto físico e apoio ao paciente e à sua família.

Durante a pesquisa foi constatado que a literatura apresenta uma escassez de estudos científicos sobre esta temática, principalmente sobre os tratamentos a serem seguidos nos cuidados paliativos da EB. Diante disso, surge a necessidade de realização de mais estudos sobre a EB, enfatizando a atuação multidisciplinar no manejo da patologia e as possíveis vias de tratamento, para que assim estes estudos possam apoiar a prática dos profissionais de saúde, para que estes possam atuar na prevenção e promoção da saúde desses pacientes e seus familiares de forma mais ampla e efetiva.

## REFERÊNCIAS

- BRASIL, Ministério da Saúde. Secretaria De Atenção Especializada À Saúde. **Diretrizes Brasileiras para os cuidados de pacientes com Epidermólise Bolhosa.** Brasília, 2021.
- CORRÊA, F. B., COLTRO, P. S., FARINA, J. A. **Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata.** Rev. Bras. Cir. Plást, v. 31, n. 4, p. 565-572, 2016.
- DE LIMA, M.A *et al.* **Percepções De Enfermeiros Acerca De Cuidados Com Feridas Em Pacientes Sob Cuidados Paliativos.** Revista Enfermagem Atual In Derme, v. 97, n. 1, p. e023009-e023009, 2023.
- FERRAZ, R. R. N., ANDRADE, D. A. S. **Tratamento tópico da epidermólise bolhosa por equipe multidisciplinar: uma revisão sistemática.** SaBios-Revista de Saúde e Biologia, v. 10, n. 1, p. 145-148, 2015.
- GUREVICH I. *et al.* **In vivo topical gene therapy for recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a phase 1 and 2 trial.** Nat Med. 2022;28(4):780–8.
- LEMOES, C. G., FERNANDES, G. T. I., VIDAL, P. R. **Atuação Multidisciplinar no Tratamento Da Epidermólise Bolhosa.** Revista Interdisciplinar em Saúde, v. 8, n. 1, p. 818-829, 2021.
- LIMA, L.F., DE VASCONCELOS, P. F. **Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente.** Journal of Health & Biological Sciences, v. 7, n. 4 (Out-Dez), p. 423-428, 2019.
- PARENTES, S. B., ALMEIDA, S.S.D., FELIPE, S.C.L. **Epidermólise bolhosa e suas manifestações .**
- RODRIGUES, W. P. *et al.* **Enfermagem e epidermólise bolhosa: concepção sobre a doença genética: orais.** Facit Business and Technology Journal, v. 1, n. 19, 2020.
- PITTA, A.L., MAGALHÃES, R.P., SILVA, J.C. **Epidermólise bolhosa congênita: importância do cuidado de enfermagem.** Rev Cuid [Internet], v. 10, n. 2, p. 201-208, 2016.
- RAMALHO, S. C *et al.* **Apresentações clínicas da epidermólise bolhosa: relato de caso.** Brazilian Journal of Development, v. 7, n. 3, p. 25484-25493, 2021.
- RENAN DORFEY MOREIRA. **Epidermólise Bolhosa Hereditária: Perfil Clínico-Epidemiológico De Pacientes Atendidos Em Centro De Referência De Aracaju-Sergipe.** 2019. p.58p. Monografia ( Bacharelado em Medicina) -Universidade Federal de Sergipe, 2019.
- RODRIGUES, N. S *et al.* **Epidermólise bolhosa—uma série de 33 casos.** Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial, v. 62, n. 1, p. 35-41, 2021.
- SAMPAIO, S.G.S.M., DA MOTTA, L.B., CALDAS, C.P. **Medicamentos e Controle de dor: Experiência de um Centro de Referência em Cuidados Paliativos no Brasil.** Revista Brasileira de Cancerologia, v. 65, n. 2, 2019.
- SCHAUER, F *et al.* **Case Report: Diagnostic and Therapeutic Challenges in Severe Mechanobullous Epidermolysis Bullosa Acquisita.** Front. Immunol. v. 13, 883967.
- SCHIAVO, A. P. O *et al.* **Epidermólise bolhosa congênita: uma revisão de literatura.** Brazilian Journal of Health Review, v. 4, n. 5, p. 18540-18546, 2021.
- SECCO, I.L *et al.* **Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso.** Revista da Escola de Enfermagem da USP, v. 53, 2019.
- SIMIONI, P. U.,UGRINOVICH, L.A., RAMOS, D.D.G. **Tratamento e diagnóstico de epidermólise bolhosa.** Ciência & Inovação, v. 6, n. 1, 2021.

- SOUSA, E. A *et al.* **Sistematização Da Assistência De Enfermagem Na Epidermólise Bolhosa**. Acta de Ciências e Saúde, v. 8, n. 1, p. 54-67, 2019
- SOUZA, M.G., PRADO, F. O. **Manifestações bucais em portadores de epidermólise bolhosa residentes em um município baiano**. Revista de Ciências Médicas e Biológicas, v. 20, n. 4, p. 637-642, 2021.
- SPELLMAN M. **Long Term Open-label Study Evaluating Safety of Diacerein 1% Ointment Topical Formulation in Subjects With Epidermolysis Bullosa Simplex**. 2020
- TEIXEIRA, R.F.A *et al.* **Manejo da epidermólise bolhosa em crianças e adolescentes**. Revista Eletrônica Acervo Científico, v. 20, p. e 6281-e 6281, 2021.
- WEIGELT M. A, SIVAMANI R. , LEV-TOV H. **The therapeutic potential of cannabinoids for integumentary wound management**. Exp Dermatol. 2021;30(2):201–11.