

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
ESCOLA DE ENFERMAGEM**

CATIA AUGUSTA DIAS

**PREVENÇÃO E TRATAMENTO TÓPICO DE LESÃO DECORRENTE
DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA BASEADOS EM EVIDÊNCIA**

Belo Horizonte

2010

CATIA AUGUSTA DIAS

**PREVENÇÃO E TRATAMENTO TÓPICO DE LESÃO DECORRENTE
DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA BASEADOS EM EVIDÊNCIA**

Monografia apresentada no Curso de Especialização em Enfermagem Hospitalar com ênfase em Estomaterapia da Escola de Enfermagem da Universidade Federal de Minas Gerais para obtenção do título de estomaterapeuta.

Orientadora: Profa. Dra. Eline Lima Borges

Belo Horizonte

2010

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
ESCOLA DE ENFERMAGEM**

CATIA AUGUSTA DIAS

**PREVENÇÃO E TRATAMENTO TÓPICO DE LESÃO DECORRENTE
DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA BASEADOS EM EVIDÊNCIA**

APROVAÇÃO

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2010.

Orientador:

Prof^a. Dr^a. Eline Lima Borges

Banca Examinadora:

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus pela oportunidade do conhecimento e do crescimento espiritual através dos obstáculos enfrentados e das pessoas queridas em minha vida;

Agradeço ao Edmundo pelo carinho, amor, companheirismo, paciência e incentivo demonstrado em acreditar na importância desse estudo e no meu trabalho;

Agradeço à minha família pelo apoio em momentos difíceis e dividir momentos de alegria;

Agradeço a todos os amigos e pacientes portadores de epidermólise bolhosa, especialmente Cláudia Portela, pelo carinho e aprendizado diário, razão pela qual busco o constante conhecimento;

Agradeço à minha orientadora, Eline, pela oportunidade de trabalharmos juntas, pela paciência, dedicação, apoio, conselhos, incentivo e, principalmente, pelos conhecimentos divididos na prática da estomaterapia;

Agradeço, por fim, às minhas colegas de turma pela amizade e por termos a oportunidade de dividirmos vários momentos juntas contribuindo para nosso crescimento e sucesso!

RESUMO

Este trabalho destina-se inicialmente a trazer ao conhecimento dos profissionais de enfermagem informações detalhadas sobre a Epidermólise Bolhosa, uma afecção congênita rara, de transmissão hereditária, causada por uma deficiência na atividade da enzima colagenase e caracterizada pela formação de vesículas na junção dermo-epidérmica de elevada gravidade. Trata-se de uma doença pouco estudada e sem perspectiva de cura, que se complica ao menor traumatismo cutâneo, afeta diversas funções do corpo e requer cuidados especiais os quais, na maior parte das vezes, desconhecidos ou ignorados pela equipe de enfermagem. Os objetivos, deste trabalho, portanto, são identificar recomendações para prevenção de traumas em portadores de epidermólise bolhosa e identificar o tratamento tópico das lesões cutâneas de EB baseado em evidências científicas, possibilitando a opção por uma conduta que evita o agravamento das lesões por meio de medidas terapêuticas específicas e demonstrar a importância da interação dos enfermeiros com os demais profissionais de saúde para a prestação de um tratamento adequado e a minimização do sofrimento intenso dos pacientes por ela acometidos. Com base na revisão da literatura especializada, e na convivência diária com crianças portadoras da doença, apresenta-se uma série de procedimentos e recomendações fundamentais para melhorar a qualidade de vida desses pacientes e favorecer a correta orientação dos familiares.

Palavras-chave: tratamento, lesões, epidermólise bolhosa.

ABSTRACT

This work is primarily intended to bring detailed information about Epidermolysis Bullosa to the attention of nursing professionals. EB (Epidermolysis Bullosa) is a rare, and very serious, congenital disease, transmitted from parent to offspring, caused by a deficiency in the activity of the collagenase enzyme and characterized by the formation of blisters in the dermo-epidermal junction. This is an illness which has only been studied intermittently and without any great hope of finding a cure. It complicates even the smallest skin trauma, affects various functions of the body and requires special care which, most of the time, is either unknown to, or ignored by, the nursing team. The objectives of this work, therefore, are to provide recommendations for the prevention of traumas in carriers of Epidermolysis Bullosa and to identify the topical treatment of EB skin wounds based on scientific evidence. This offers the possibility of finding a way to avoid aggravating the wounds using specific therapeutical measures whilst also demonstrating the importance of interaction between the nurses and the other health professionals in order to determine the most appropriate treatment - thereby minimising the intense suffering of the patients concerned. On the basis of a review of the specialist literature, as well as day to day familiarity with children carrying this illness, a basic set of procedures and recommendations are here presented with a view to improve the quality of life of these patients and to provide useful guidance for members of their families.

Key words: treatment, wounds, Epidermolysis Bullosa.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	7
2. OBJETIVOS	11
3. REVISÃO DA LITERATURA	12
3.1 Características da epidermólise bolhosa	12
3.2 Classificação da epidermólise bolhosa	13
3.3 Diagnósticos de epidermólise bolhosa	20
3.4 Cuidados na epidermólise bolhosa	21
3.5 Tratamento das Lesões da epidermólise bolhosa	28
3.6 Principais Complicações da epidermólise bolhosa	33
3.7 Sequelas da epidermólise bolhosa	33
3.8 Os profissionais de enfermagem e a epidermólise bolhosa	34
3.9 A equipe multidisciplinar no tratamento da epidermólise bolhosa	35
4. PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS	38
5. RESULTADOS	50
6. DISCUSSÃO	56
7. CONSIDERAÇÕES FINAIS	59
8. REFERÊNCIAS	60
9. APÊNDICE	63

1. INTRODUÇÃO

O nascimento de uma criança com epidermólise bolhosa – EB – é sempre problemático e afeta profundamente a família, pois acarreta graves conseqüências emocionais. A situação se agrava consideravelmente quando existem problemas de ordem econômica, o que torna ainda mais relevante o apoio de enfermeiros especializados à família e, posteriormente, aos portadores da doença.

A epidermólise bolhosa é definida por uma afecção congênita rara, de transmissão hereditária, causada por uma deficiência na atividade da enzima colagenase e caracterizada pela formação de vesículas na junção dermo-epidérmica, de conteúdo claro ou sanguinolento, aumentadas em resposta a traumatismo, inclusive mínimo, e posteriormente convertidas em lesões de elevada gravidade. Trata-se de uma doença epidérmica incomum que, embora apresente baixa incidência, torna-se importante por sua gravidade e comprometimento de diversas funções do corpo (FINE, 2009).

A *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America* - DEBRA – estima que 1 em cada 17.000 nascidos vivos sejam afetados com EB, podendo ocorrer em todos os grupos raciais e étnicos em todo o mundo, além de afetar ambos os sexos. No Brasil não há dados, mas existem 69 associados na Associação Mineira de Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa – AMPAPEB.

Suas primeiras manifestações ocorrem durante ou logo após o nascimento. Devido a isso, o diagnóstico precoce é de suma importância para o seu tratamento, pois permite a definição de uma conduta terapêutica que atenua e previne as complicações e impede o agravamento das lesões (FINE, 2010).

No passado, o diagnóstico clínico dos diferentes tipos de EB era feito com base nas seguintes observações: manifestação localizada ou generalizada da erupção, ausência ou formação de cicatriz, presença de milia ou hiperkeratose e comprometimento das membranas mucosas, pêlos, dentes e unhas. Recentemente, por meio da microscopia eletrônica e imuno-histoquímica, foi possível classificar as doenças a partir do estudo da membrana basal (UITTO *et al.*, 2010).

Segundo Fine (2010), não existe tratamento específico que promova a cura da epidermólise e sim a implementação de medidas que para impedir o aumento e

agravamento das lesões. Anteriormente, foram utilizadas como proposta terapêutica a aplicação de altas doses de esteróides sistêmicos e de fenitoína, usada para a Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva, entretanto, sem obter o sucesso esperado.

No início do século XXI ocorreram avanços em relação ao diagnóstico, dentre os quais, destaca-se o uso do fetoscópio para efetuar biópsia de pele *in utero*, quando há história familiar da doença. Estuda-se, ainda, a possibilidade do emprego da terapia gênica para o tratamento da EB, o que representa uma grande esperança para os pacientes (UITTO *et al*, 2010).

O conhecimento restrito dos profissionais da área de saúde acerca, principalmente, do diagnóstico da EB é de fato um elemento complicador que se torna mais alarmante quando se considera que quando o reconhecimento da doença é feito precocemente, logo após o nascimento, permite a adoção de uma conduta terapêutica que evita o agravamento das lesões. O conhecimento insuficiente dos profissionais sobre a EB coloca o paciente em risco e gera desconforto e insegurança nos familiares quanto ao tratamento implementado.

A condição de limitação extrema do portador e o intenso sofrimento causado pelo agravamento crescente da doença ampliam sobremaneira a importância do enfermeiro especialista que, na epidermólise, mais do que em outras doenças, passa a ser fundamental para a minimização da dor e do desconforto constantes.

Contudo, para que esse profissional possa de fato prestar uma assistência efetiva, é absolutamente necessário que ele tenha frente ao portador de EB uma postura ativa e interessada e tenha sensibilidade, pois somente assim poderá buscar conhecimento para compreender a doença em toda sua complexidade e recursos tecnológicos para minimizar o sofrimento da pessoa que tem a doença. Do mesmo modo, é também essencial que ele seja capacitado, que tenha domínio dos procedimentos específicos para o cuidado do doente.

Quando se conta com uma equipe interdisciplinar coordenada pelo enfermeiro especialista para dar suporte ao portador de EB, pode-se elaborar uma assistência realmente adequada às necessidades especiais desse paciente, voltada para um cuidado humanizado, o que reduz os riscos de complicações e pode proporcionar uma qualidade de vida melhor para essas pessoas.

Para o cuidado das lesões de um indivíduo diagnosticado com EB, segundo Schober-Flores (2003), deve-se encontrar um produto adequado que promova tanto o processo de cicatrização, proteção da pele e impeça o trauma e a fricção no momento da troca do curativo.

Na prática observa-se que várias crianças com EB têm problemas nas mãos e dedos muito ou pouco curvados. A aderência dos dedos (sindactilia) começa sempre pelas mãos. Não é ainda claro se a prática isolada de exercícios pode impedir a formação de aderências, mas alguns curativos à base de silicone têm apresentado uma ação positiva. Se as mãos estiverem muito comprometidas, deve-se começar precocemente com a fisioterapia.

As bolhas que acometem os pés podem dificultar a deambulação da criança e ocasionar a sindactilia, inclusive o próprio suor dos pés pode favorecer o aparecimento das mesmas. Para evitá-las, os calçados de couro são os mais indicados e devem ter o mínimo possível de costuras. É também recomendável certificar-se de que a criança não se movimente sempre sobre o calcanhar ou sobre a parte da frente dos pés. Em caso de enrijecimento, deve-se iniciar exercícios fisioterápicos imediatamente (YUBERO *et al*, 2010).

O enfermeiro especialista é responsável pelo planejamento da assistência que, no caso da EB, deve ser preventivo para evitar o surgimento das lesões e suas complicações. Compete ainda ao enfermeiro especialista a responsabilidade pela orientação precisa e contínua da família, que, no caso dos portadores de EB, participa diretamente do cuidado.

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 tratamento, principalmente, na escolha da terapia tópica. Dessa forma, acredita-se que as recomendações a serem estabelecidas neste trabalho possam contribuir para a disseminação de conhecimentos sobre o tema e auxiliar os enfermeiros e profissionais da área a lidar com o portador de EB, além de compreender o mecanismo de ação de medidas preventivas e tratamento tópico para cura das lesões, uma vez que a epidermólise bolhosa é uma doença bastante peculiar e penosa.

Sendo assim, este trabalho visa elucidar duas questões: quais são as medidas a serem adotadas para prevenir o trauma em epidermólise bolhosa? Existe tratamento específico das lesões cutâneas de epidermólise bolhosa?

2 OBJETIVOS

- Identificar recomendações para prevenção de traumas em portadores de epidermólise bolhosa;
- Identificar o tratamento tópico das lesões cutâneas de EB baseado em evidências científicas

3 REVISÃO DE LITERATURA

3.1 Características da Epidermólise Bolhosa

Definição e sintomas

A literatura define a Epidermólise Bolhosa (EB) como uma afecção congênita rara, de transmissão hereditária, causada por uma deficiência na atividade da enzima colagenase e caracterizada pela formação de vesículas na junção dermo-epidérmica, de conteúdo claro ou sanguinolento, aumentadas em resposta a traumatismo relativamente banal e posteriormente convertidas em lesões de elevada gravidade (FINE, 2009).

Sabe-se que, no indivíduo saudável, que apresenta uma atividade enzimática normal, as fibras de colágeno são responsáveis por manter as camadas da pele unidas. No portador de EB, há uma deficiência nesta enzima que favorece o afrouxamento das fibras e provoca um afastamento das camadas da pele, o que cria um espaço posteriormente preenchido por soro ou fluído rico em proteínas.

Trata-se de uma doença epidérmica incomum que, embora apresente baixa incidência, torna-se importante por sua gravidade e comprometimento de diversas funções do corpo.

A *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America* - DEBRA – estima que 1 em cada 17.000 nascidos vivos sejam afetados com EB, podendo ocorrer em todos os grupos raciais e étnicos em todo o mundo, além de afetar ambos os sexos. No Brasil não há dados, mas existem 69 associados na Associação Mineira de Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa - AMPAPEB.

Devido à manifestação peculiar dos sintomas da EB, seu tratamento exige cuidados especiais e a atuação de uma equipe multiprofissional bem preparada, entretanto, os procedimentos adequados nem sempre são realizados em razão do desconhecimento sobre a doença que vigora mesmo na área da saúde.

A doença é predominante na infância e os pacientes que apresentam a forma simples evoluem relativamente bem, especialmente quando estão mais velhos e evitam traumatismos. Entretanto, os portadores dos tipos distróficos juncionais,

descritos a seguir, exigem maiores cuidados, principalmente de enfermagem, e o tratamento precoce da infecção.

3.2 Classificação da Epidermólise Bolhosa

De acordo com Fine (2008), os seguintes tipos de Epidermólise são conhecidos atualmente:

- EB Simples - Generalizada, Localizada,
- EB Juncional - Variante de Herlitz e Forma Atrófica Generalizada Benigna;
- EB Dermalítica - Formas Distróficas Dominantes, nas Variedades de Cockaine-Touraine e Albopapulóide de Pasini, e a Forma Distrófica Recessiva
- EB Adquirida

Epidermólise Bolhosa Simples

Todos os subtipos simples da doença são de herança autossômica dominante e têm como característica comum a presença de bolhas serosas (Figura 1) ou sero-hemorrágicas (Figura 2) na epiderme, cuja ruptura não produz cicatriz (FINE 2008).



Figura 1 – bolhas com presença de líquido seroso.

Fonte: www.ebinfo.world.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.



Figura 2 – bolhas com presença de líquido sanguinolento.

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada

Epidermólise Bolhosa Simples Generalizada

As primeiras manifestações surgem logo ao nascimento, em áreas de pressão como mãos, pés, joelhos, cotovelos e coxas, com a apresentação de bolhas tensas com conteúdo seroso ou hemorrágico e dimensões variáveis (Figura 3), que em geral não deixam cicatriz. As formas mais severas podem deixar cicatrizes discretas, leves lesões de mucosa oral e espessamento ungueal, porém nunca há comprometimento do estado geral. As lesões tendem a melhorar na puberdade e a complicação mais freqüente é a infecção secundária das bolhas (FINE, 2008).



Figura 3 – lesões generalizadas por todo o tronco e membros.

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada

Epidermólise Bolhosa Simples Localizada

As primeiras manifestações ocorrem nos dois primeiros anos de vida, embora existam casos de aparecimento tardio. As lesões atingem exclusivamente as mãos e os pés, onde são mais numerosas pelo traumatismo da locomoção. É um tipo benigno, em que as lesões diminuem com a idade, provavelmente porque os portadores aprendem, com o tempo, a evitar traumatismos (FINE, 2008).



Figura 4 – Lesões localizadas nos pés.

Fonte: www.ebinfo.world.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Epidermólise Bolhosa Simples Variante de Ogna

Apresenta bolhas serosas e hemorrágicas pequenas, predominantemente localizadas nas mãos e pés, acompanhadas de equimoses, mas que não deixam cicatrizes (FINE, 2008).

Epidermólise Bolhosa Simples Herpetiforme

As manifestações surgem nos primeiros dias de vida, com bolhas no tronco e extremidades, acompanhadas de milia (tumorações minúsculas e esbranquiçadas constituídas por cistos epidérmicos de 1 ou 2 milímetros de tamanho). Lesões de hiperqueratose pontuada e leves distrofias ungueais podem surgir tardiamente (FINE, 2008)

Epidermólise Bolhosa Juncional

Doença de herança autossômica recessiva, que inclui desde formas letais como a variante de Herlitz, até formas benignas, como a forma atrófica generalizada (FINE, 2008).



Figura 5 – Lesões generalizadas e localizadas na região dos pés.

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.



Figura 6 – Lesões em região occipital.

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.



Figura 7 – Lesões extensas em membros inferiores.

Fonte: www.ebinfo.world.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Epidermólise Bolhosa Juncional Variante de Herlitz

Doença grave que apresenta bolhas tensas ou flácidas, serosas e hemorrágicas e erosões exsudativas sangrantes. Não há fenômenos distróficos ou milia, mas as unhas podem estar ausentes ou espessadas. Podem existir lesões mucosas orais, esofágicas e anais. A atresia pilórica é bastante freqüente e há presença de placas de granulação na região perioral, lesões no couro cabeludo e alterações dentárias por defeitos do esmalte. Pode ocorrer anemia e alterações protéicas séricas secundárias aos problemas de alimentação, aos quais se somam as perdas de sangue através da pele. Em geral, é letal já nos dois primeiros anos de vida, embora alguns indivíduos possam atingir a idade adulta FINE, 2008).

Epidermólise Bolhosa Juncional Átrófica Generalizada Benigna

As primeiras manifestações surgem logo ao nascimento em forma de bolhas sero-sanguinolentas que ocorrem, predominantemente, nas extremidades, tronco e couro cabeludo, onde os cabelos são esparsos e há visível atrofia. Não há milia, mas ocorrem distrofias ungueais intensas, as lesões moderadas nas mucosas e dentes alterados por defeitos no esmalte. Pode ocorrer estenose esofágica. O crescimento é normal e não há anemia, como ocorre na variante letal (FINE, 2008).

Epidermólise Bolhosa Dermolítica

A transmissão genética pode ser dominante ou recessiva, o que resulta em quadros distintos. A milia sempre ocorre e há formação de cicatrizes resultantes das bolhas (FINE, 2008).



Figura 8 – Lesões em membros inferiores e superiores, região cervical e pélvica

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Epidermólise Bolhosa Dermolítica Distrófica Dominante Variante de Cockaine

As manifestações são precoces, com lesões na forma de bolhas tensas, serosas ou hemorrágicas e placas eritematosas, nas quais o trauma não foi suficiente para indução de bolhas, localizadas predominantemente nas extremidades e que evoluem para alterações distróficas. Há formação de cicatrizes, ocasionalmente hipertróficas, hiperpigmentação e milia. As unhas podem estar normais, ausentes ou espessadas. O estado geral se conserva e podem existir lesões orais, mas a mucosa esofágica nunca é atingida e os dentes são normais (FINE, 2008).



Figura 9 – bolha extensa no pé.

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Epidermólise Bolhosa Dermalítica Distrófica Dominante Variante Albopulóide de Pasini

Manifestação de lesões com formação de cicatrizes que assumem a forma de placas brancas, elevadas, freqüentemente perifoliculares, localizadas predominantemente nas extremidades, mãos, pés, cotovelos, joelhos e tronco. Na adolescência, surgem lesões atróficas sem lesões bolhosas prévias (FINE, 2008).



Figura 10 – sindactilias de pés.

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Epidermólise Bolhosa Dermalítica Distrófica Recessiva

As primeiras manifestações surgem logo ao nascimento como bolhas hemorrágicas e erosões. Há formação de cicatrizes e milia. Ocorrem lesões na mucosa oral, que dificultam a nutrição e lesões esofágicas que podem resultar em estenoses graves. As mãos e pés podem apresentar-se deformados, com fusão total dos dedos por sinéquias, unhas hipoplásicas e contraturas, que levam à inutilização funcional das extremidades (FINE, 2008).

Epidermólise Bolhosa Adquirida (EBA)

Caracteriza-se pela formação de bolhas sub-epidérmicas tensas e muitas vezes hemorrágicas, causadas por quaisquer traumas, as quais podem deixar cicatrizes e formar milia: *"pequenos cistos epidermóides que se apresentam clinicamente sob a forma de uma pápula branca ou creme"*. A EBA também pode afetar as mucosas e provocar a perda das unhas (FINE, 2010).

Segundo Sampaio (2001), a etiologia da EBA provém de antígeno auto-imune, portanto, o tratamento pode ser insatisfatório mesmo com altas doses de corticosteróides associados ou não com quimioterápicos e a evolução independe da medicação, embora foram relatados casos de remissão espontânea.

3.3 Diagnóstico Epidermólise Bolhosa

No passado, o diagnóstico clínico dos diferentes tipos de EB era feito com base nas seguintes observações: manifestação localizada ou generalizada da erupção, ausência ou formação de cicatriz, presença de milia ou hiperqueratose e comprometimento das membranas mucosas, pêlos, dentes e unhas. Recentemente, por meio da microscopia eletrônica e imuno-histoquímica, foi possível classificar as doenças a partir do estudo da membrana basal (McCALLISTER, 2005).

Atualmente, existem alguns avanços em relação ao diagnóstico, dentre os quais, talvez, o mais importante seja o uso do fetoscópio para efetuar biópsia de pele *in utero*, quando há história familiar da doença. Estuda-se, ainda, a

possibilidade do emprego da terapia gênica para o tratamento da EB, o que representa uma grande esperança para os pacientes (FINE, 2010).

Embora tais iniciativas sejam importantes, até o momento, os estudos sobre EB não têm apresentado contribuições expressivas, pois os resultados obtidos são sempre insuficientes diante do grau de limitação imposto aos portadores da doença.

3.4 O Cuidado na Epidermólise Bolhosa

O cuidado é a ação terapêutica mais importante diante de um quadro de EB, visto que não há alternativa de tratamento que possibilite a minimização dos sintomas manifestados pelo paciente.

A relação de cuidados aqui apresentada baseia-se nas poucas referências existentes, na literatura e particularmente nos dados compilados pelas associações de portadores da doença¹, assim como na experiência diária com os próprios portadores de EB e seus familiares que, sem dúvida, são as maiores fontes de informação sobre os problemas específicos decorrentes da patologia.

Deve-se lembrar que as manifestações clínicas e complicações que o paciente apresenta, em geral, desde a primeira infância, o acompanharão por toda a vida. Dessa forma, o papel de cada membro da equipe multiprofissional é fundamental para fornecer apoio, inclusive emocional, ao portador e aos familiares ao longo do tempo.

Cuidados no parto e com o recém-nascido

Diante da suspeita do nascimento de uma criança com EB, indica-se a realização do parto cesariana, com atenção especial aos cuidados na manipulação do recém-nascido e eventual isolamento do bebê.

O berço deve ser aquecido o mínimo possível, pois o calor ocasiona mais bolhas (flictenas) ou a piora do quadro quando estas já existirem.

¹ DEBRA - Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America, Guia de Práctica Clínica para el Cuidado de la Piel y Mucosas en Personas con Epidermolisis Bullosa, Servicio Andaluz de Salud, 2009.

Deve-se atentar para o modo de segurar a criança com EB, pois, para levantá-la é necessário apoiar a cabeça (ou costas) em uma das mãos e as nádegas (ou os joelhos) na outra. Nunca se deve erguer a criança pelas axilas, porque esse movimento leva com freqüência à formação de bolhas. Na EB Distrófica, na qual as lesões são mais severas, esse cuidado deve ser redobrado.

Os pais também devem receber orientação sobre como proceder para erguer ou segurar a criança e informar a outras pessoas de como fazê-lo, quando necessário.

Nesta fase, deve-se oferecer ao bebê, especialmente para as crianças fortemente ameaçadas por infecções, o leite materno. O portador de EB tem perda constante de secreção pelo rompimento das bolhas, o que leva à perda de proteínas e sangue. Por isso deve-se encorajar a mãe a amamentar ou, pelo menos, retirar o leite e oferecê-lo ao bebê, para que ele possa se beneficiar das vantagens que o leite materno tem em relação aos outros leites. Na impossibilidade da amamentação, deve-se aconselhar a mãe a recorrer aos bancos de leite.

É importante ainda iniciar um processo de educação sobre os curativos imediatamente, isto representa um desafio para os pais e fará uma diferença significativa em suas vidas, se aprendido desde o início, pois os resultados serão percebidos em longo prazo (SCHOBBER-FLORES, 2003).

Cuidados com a pele

As trocas de curativos devem ser executadas em uma hora boa para os pais, mas também para a criança. As técnicas do relaxamento, tais como uma música adequada, podem ser úteis. As trocas de curativos não devem ser vistas diferentemente do que “escovar os dentes” ou “vestir-se”, pois serão realizadas regularmente. Conforme as crianças vão crescendo, é importante envolvê-las em seu cuidado, deixá-las ajudar com as aplicações dos curativos ou até a hidratação da pele. Se as trocas de curativos forem vistas como um trauma, isso se repercutirá negativamente ao longo da vida e cada troca será uma tortura (SCHOBBER-FLORES, 2003).

Para a realização de curativos nas lesões, não se deve utilizar esparadrapos ou fitas adesivas diretamente na pele, pois sua retirada é muito traumática e pode

ocasionar lesões ainda mais sérias. No caso de procedimentos que exigem fixação, deve-se utilizar curativos atraumáticos.

As bolhas ou flictenas devem ser furadas com uma agulha de fino calibre, para drenar o líquido sem retirar a pele, pois o peso do líquido pode levar ao descolamento de grande área de epiderme, o que abre uma porta para possíveis infecções e grandes lesões.



Figura 11 – bolhas com presença de líquido seroso.

Fonte: www.ebinfo.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Caso a criança sinta muita dor nas trocas de curativos, recomenda-se administrar analgésico de 30 a 60 minutos antes de iniciá-las, conforme prescrição médica (SAROYAN, 2009).

Os familiares, particularmente a mãe, devem ser devidamente informados sobre os principais cuidados com a pele e, principalmente, ser instruídos a evitar movimentos que causem fricção cutânea.

A higiene corporal deve ser cuidadosamente realizada com sabonetes de pH neutro ou à base de glicerina. Recomenda-se o uso de roupas largas e de tecido macio.

Cuidado com as mãos e com os pés

Os dedos das mãos devem ser sempre enfaixados um a um para que não ocorra a pseudosindactilia (junção dos dedos), pois para sua reversão é necessário realizar intervenção cirúrgica, muito dolorosa para o portador de EB. Além disso, em alguns casos, a pseudosindactilia pode ser irreversível (DEBRA; SERVICIO ANDALUZ DE SALUD, 2009).

É possível enfaixar também os dedos dos pés, o que é um pouco mais difícil, mas impede danos posteriores. Tais cuidados requerem delicadeza e habilidade, mas com o passar do tempo e a prática, tornam-se fáceis.



Figura 12 – Enfaixamento das mãos e dedos.

Fonte: www.ebinfo.world.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.



Figura 13 – Sindactilia das mãos.

Fonte: www.ebinfo.world.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.



Figura 13 – Sindactilia das mãos.

Fonte: www.ebinfo.world.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Cuidados com a mucosa oral

Quando existem bolhas na cavidade oral, o sugar pode transcorrer lentamente. Nesse caso, para o recém-nascido, um bico de mamadeira macio, com um orifício relativamente grande, pode ajudar. A pessoa que amamenta deve, porém, ficar atenta para que o bebê não engasgue, já que o leite fluirá mais depressa (FINE, 2009)

Mesmo com tais cuidados, pode ocorrer o agravamento das bolhas, o que dificulta a alimentação do bebê, porque, devido à dor, ele pode se negar a sugar. Nesse caso, o alimento deve ser oferecido com uma pequena colher ou um grande conta-gotas, até que a mucosa seja curada (FINE, 2009).

Caso seja necessário utilizar mamadeiras para bebês com lábios fissurados (mamadeiras Haberman®) para facilitar a sucção, como mostra a Figura 14.

The Haberman feeder - How it works

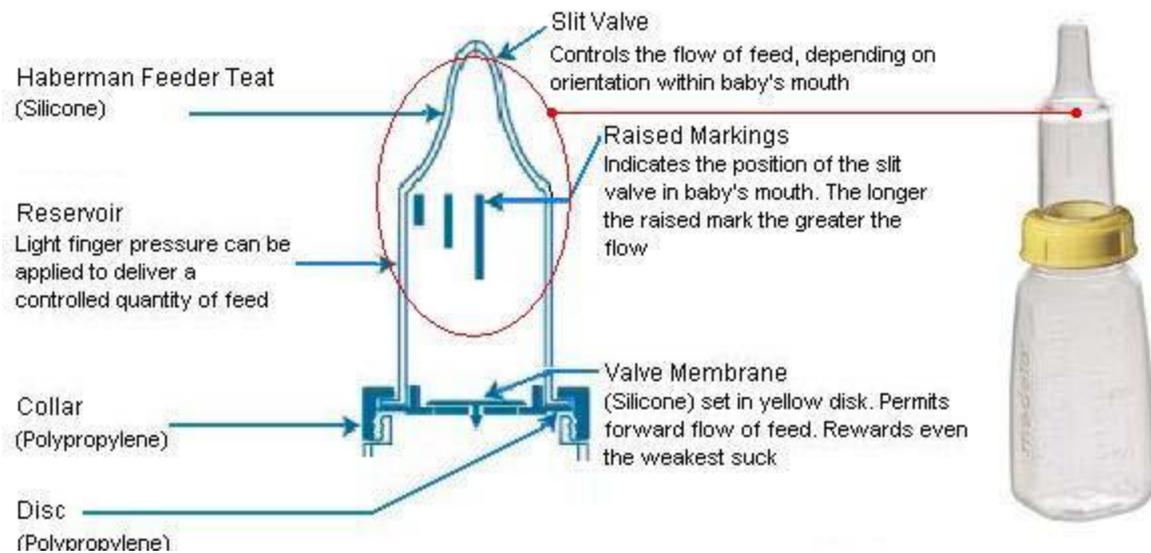


Figura 14 - Mamadeiras Haberman®.

Fonte: Manual prático: cuidados básicos em pacientes com Epidermólise Bulosa, 2008

Cuidados com a alimentação da criança

A alimentação oferecida deve ser compatível com a idade, o desenvolvimento e as necessidades específicas das crianças portadoras de EB.

Respeitadas as restrições individuais, as recomendações alimentares para os portadores de EB são semelhantes às aquelas feitas para crianças saudáveis. A variedade, quantidade e consistência devem ser aumentadas à medida que o bebê cresce e quanto maior a aceitação.

Alimentos que contêm ferro e vitaminas, como papinhas de frutas, legumes e carne, especialmente fígado, devem ser gradualmente incluídos na dieta. Leite em pó, sorvete e ovos são alimentos adicionais nutritivos que devem ser introduzidos de acordo com a idade e conforme avaliação de um especialista. Legumes, carnes e frutas da alimentação normal da família podem ser utilizados, desde que diluídos (FINE, 2009).

Produtos com alto valor calórico, como polímeros de glicose, são recomendados em alguns casos e podem ser indicados com segurança pelo médico (fine, 2009).

Alimentos crocantes como batatas fritas e torradas devem ser evitados porque levam à formação de bolhas, porém, existem crianças que podem saborear esses alimentos sem problemas.

De modo geral, a maioria dos alimentos saudáveis pode ser oferecida à criança portadora de EB. No entanto, deve-se tomar determinados cuidados no preparo da dieta, principalmente em relação à consistência. Indica-se começar com a introdução de purês e alimentos diluídos e, gradativamente, substituí-los por alimentos sólidos, quando a criança os tolerar bem (FINE, 2009).

Na escolha dos alimentos deve-se preferir os ricos em fibras, como pão de centeio, pães integrais, frutas frescas e legumes para favorecer a digestão. A partir dos 2 anos de idade, as crianças podem receber farelo de trigo na dieta.

Nas crianças com bolhas na mucosa oral e esôfago, a deglutição é difícil e dolorosa, por isso recomenda-se a oferta de pequenas porções de refeição, 5 a 6 vezes por dia. A dieta deve ser diluída, mesmo quando a criança já é maior. Quando as bolhas estendem-se para o esôfago, podem causar obstrução e provocar sufocamento e dor, o que exige uma atenção maior com essa área. Há casos em que as lesões do esôfago curam-se espontaneamente, mas o estreitamento e as cicatrizes permanecem, o que continua a dificultar o trânsito normal do alimento e torna necessário submeter a criança a uma dilatação do esôfago sob anestesia (FINE, 2009)

A alimentação insuficiente causa atraso no crescimento dessas crianças e dificulta a cicatrização das feridas. Forma-se então um ciclo vicioso que pode conduzir inclusive à anemia, portanto, não se deve de modo algum abolir a alimentação. Como alternativa, pode-se tentar substituir alguns alimentos por outros que a criança goste mais para que ela, então não deixe de se alimentar nesse período de maior dificuldade.

Se a criança não ganha peso ou não cresce adequadamente, pode ser necessário introduzir uma alimentação industrializada. Nesse caso, deve-se procurar aconselhamentos com um nutricionista ou pediatra, que pode prescrever suplementos de zinco, vitaminas e ferro. Nos casos mais graves, pode ser necessária a realização de transfusões de sangue (FINE, 2009).

A utilização de sonda gástrica é desaconselhável, pois pode provocar a formação de bolhas, cicatrizes ou estreitamento esofágico.

Estes pacientes também requerem a adição de vitamina A, C, óxido do zinco, B6, B12 e ferro para proporcionar uma cicatrização adequada das feridas (SCHOBER-FLORES, 2003).

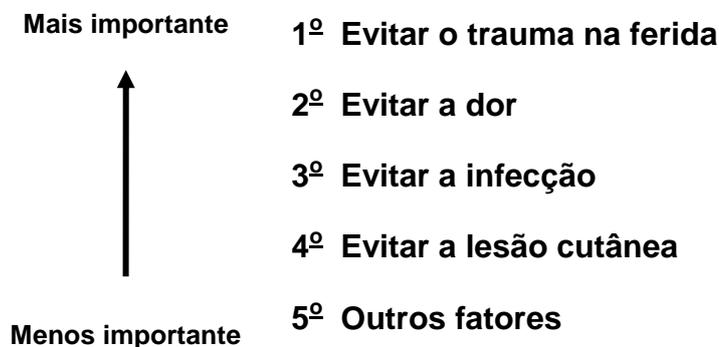
3.5 Tratamento das Lesões

A recuperação dos pacientes com lesões agravadas depende grandemente do conhecimento profissional de enfermagem sobre os novos procedimentos, bem como da utilização de produtos apropriados.

Esse é um ponto crucial, de grande responsabilidade para o enfermeiro, pois a negligência ou desconhecimento pode retardar ou comprometer a melhora dos pacientes, quando são empregados procedimentos já superados e ineficientes, o que ainda ocorre em muitas instituições.

Para o cuidado das lesões de um indivíduo diagnosticado com EB, segundo Schober-Flores (2003), deve-se encontrar um produto adequado que promova tanto o processo de cicatrização quanto impeça o trauma da pele pela proteção e fricção no momento da troca do curativo.

Um estudo realizado em 11 países da Europa e da América do Norte, concluiu que, em 7 países, a prevenção do trauma (agressão à ferida e seu entorno) era o fator mais importante durante a troca das coberturas (MOFFATT et al, 2002). Os fatores considerados neste estudo estão abaixo relacionados e classificados em ordem de prioridade:



Antes de escolher um curativo, portanto, o enfermeiro deve recordar as fases da cicatrização da ferida para, então, proporcionar ao portador de EB melhora na

assistência, minimizando, assim, o seu sofrimento, uma vez que o portador de EB terá de conviver, por toda a sua vida, com lesões epiteliais.

Processo de cicatrização

Segundo Dealey (2001), o processo de cicatrização de feridas consiste em uma série de fases altamente complexas, interdependentes e sobrepostas, denominadas:

- Fase inflamatória

A resposta inflamatória é uma reação local não-específica à lesão do tecido e/ou invasão bacteriana. É uma parte importante dos mecanismos de defesa do corpo e fase essencial do processo de cicatrização. Apresenta os seguintes sinais: hiperemia, hipertermia, dor e edema. Essa fase dura cerca de 4 a 5 dias, exige recursos energéticos e nutricionais e, nas feridas grandes, como é o caso da EB, as exigências podem ser consideráveis. Quando essa fase se prolonga por causa de irritação à ferida, devido à infecção, corpos estranhos ou lesões causadas pelo curativo, isso pode debilitar o paciente e também retardar a cicatrização (DEALEY, 2001).

- Fase de reconstrução

A fase de reconstrução se caracteriza pelo desenvolvimento de tecido de granulação, que consiste em uma matriz indefinida de fibrina, fibronectina, colágeno, ácido hialurônico e outros glicosaminoglicans. Dentro dessa matriz, pode-se encontrar macrófagos, fibroblastos e os vasos sanguíneos recém-formados. Os miofibroblastos, um tipo específico de fibroblastos, possuem um mecanismo que provoca a contração da ferida, similar ao das células musculares lisas (DEALEY, 2001).

É de grande importância nas feridas com cavidade grande, mas nas feridas com grande área de superfície, como é o caso das feridas da EB nas regiões da coxa, a contração pode levar a contraturas, daí a necessidade de atenção redobrada com os cuidados de enfermagem nesta fase, pois em muitos casos essas contraturas podem ser irreversíveis, gerando danos físico-psicológicos ao paciente. O tempo necessário para essa fase depende do tipo e do tamanho da ferida, mas, em geral, é de cerca de 24 dias (DEALEY, 2001).

- Fase de epitelização

Nesta fase a ferida está coberta por células epiteliais. Os macrófagos liberam o fator de crescimento da epiderme (FCE), que estimula a proliferação e a migração das células epiteliais. Segundo Winter *apud* Dealey (2001), as células epiteliais só se movem sobre tecido viável e exigem um ambiente úmido. Nas feridas fechadas, essa fase começa já no segundo dia, já nas feridas abertas, é necessário que a cavidade da ferida seja preenchida com tecido de granulação antes que a epitelização possa começar. A duração dessa fase pode variar muito (DEALEY, 2001).

- Fase de maturação

Durante a maturação, a ferida fica menos vascularizada porque se reduz a necessidade de levar células até o local da ferida. As fibras de colágeno se reorganizam de modo que, em vez de se depositarem de maneira aleatória, se disponham em ângulos retos às margens da ferida. O tecido cicatricial presente remodela-se gradualmente, ficando comparável ao tecido normal depois de muito tempo. Isso pode levar até 1 ano nas feridas fechadas, e muito mais tempo nas feridas abertas (DEALEY, 2001).

Infecção das lesões

Segundo Cuzzel *apud* Schober-Flores (2003), pode também haver o aparecimento repentino de infecção nas lesões durante a fase inflamatória sem que tenha ocorrido algum trauma.

As feridas são consideradas contaminadas quando existe algum grau de inflamação crônica até que o processo de cicatrização esteja completo. A infecção e o aumento repentino do processo inflamatório ocorrem quando a carga bacteriana supera as defesas locais do tecido. Outros sintomas clássicos da infecção são aumento do exsudato, odor, e dor da ferida. O exsudato pode ser amarelo ou verde dependendo do organismo que está infectando a ferida (SCHOBBER-FLORES, 2003).

Os antissépticos e antimicrobianos comumente utilizados como o cloroexhedine, os a base de iodo e a sulfadiazina de prata são contra-indicados por

vários autores, inclusive pela portaria da Organização Mundial de Saúde (OMS), por serem tóxicos às células e retardarem o processo de cicatrização. A indicação dos antibióticos tópicos é também bastante controversa, mesmo na presença de infecção, principalmente pelo fato de poderem levar ao desenvolvimento de resistência bacteriana (World Health Organization, 2010)

Segundo Schober-Flores (2003), os antibióticos tópicos também não estão recomendados, a menos que haja evidência ou suspeita forte de infecção. Usar antibióticos tópicos em uma base crônica pode resultar em organismos resistentes ou no aumento de organismos gram-negativos ou gram-positivos. As crianças com EB, entretanto, têm uma condição crônica da pele, que resulta freqüentemente em problemas com infecções crônicas. Se for necessário o uso de antibióticos tópicos com freqüência, é melhor mudar de antibiótico a cada 3 meses para impedir estes problemas, alternar, por exemplo, entre o Bacitracinv®, o Polysporin®, o Silvadene®, Gentamicin® ou o Bactroban®.

Limpeza e proteção das lesões

O tratamento adequado das lesões requer ainda uma limpeza cuidadosa, dentro princípios de assepsia

Nessa orientação, recomenda-se fazer a irrigação com seringas de solução salina 0,9%, aquecida próxima à temperatura basal da pele e, em seguida, secar ao redor da lesão, sem esfregar, pois o “esfregaço” agride o tecido de granulação. (SANTOS, 2000)

As lesões devem ser protegidas com curativos que possuem micro aderência seletiva. A escolha do curativo deve restringir-se ao grupo de curativos atraumáticos, conforme orientação da DEBRA.



Figura 15 – Realização de curativos em criança com EB.

Fonte: www.ebinfo.world.com/clinicalpics_d.htm e não possuem autoria declarada.

Dor

A dor também é outro fator muito importante a ser considerado no cuidado dos portadores de EB, pelos mais diversos aspectos, especialmente nas trocas de curativo, sem dúvida, um foco de preocupação prioritário para o profissional de enfermagem na assistência desses portadores.

Conforme a definição da *International Association for the Study of Pain* (IASP), a dor é uma experiência sensitiva e emocional desagradável associada ou relacionada à lesão real ou potencial dos tecidos. Cada indivíduo aprende a utilizar esse termo por meio de suas experiências anteriores (SOCIEDADE BRASILEIRA PARA O ESTUDO DA DOR, 2006).

Outras questões relacionadas à dor devem se consideradas, pois ela resulta em alterações biológicas, psicossociais e sofrimento. Para algumas pessoas pode haver prejuízo do sono, do trabalho, da movimentação, alteração do humor, da capacidade de concentração, do relacionamento familiar e apreciação pessimista e desesperança da vida (PIMENTA, 2000).

A dor é um fenômeno cuja etilogia e manifestações são diversas, com base teórica advinda de várias ciências. Os aspectos biológicos, emocionais e culturais da experiência dolorosa de cada pessoa justificam o uso de intervenções múltiplas, farmacológicas e não-farmacológicas, para o seu alívio (PIMENTA, 2000)

Alguns fatores contribuem para o aumento da dor durante as trocas de curativo, portanto a escolha de uma cobertura adequada pode propiciar uma redução da dor (VANSCHIEDT et al, 2003). Alguns autores têm sugerido o uso de Ketamina nas trocas de curativo (SAROYAN, 2009).

3.6 Principais Complicações

A EB pode apresentar complicações em diferentes áreas e sistemas do corpo, tais como:

QUADRO 1 - Principais complicações decorrentes da Epidermólise Bolhosa

LOCALIZAÇÃO	COMPLICAÇÃO
cavidade oral	bolhas e erosões na mucosa oral, microstomia, hipoplasia do esmalte dos dentes, diminuição do movimento da língua, dificuldade na fala e deglutição
trato gastrointestinal	estenose esofágica, hemorragias e perfurações, atresia de piloro, síndrome da má absorção, constipação, hemorróida e erosão anal
aparelho geniturinário	estenose do meato urinário, retenção urinária, glomerulonefrite, hidronefrose
sistema ocular	obstrução do ducto lacrimal, úlceras de córnea
sistema hematológico	anemia ferropriva crônica, nível sérico de zinco baixo
sistema epitelial	cicatrices com pseudo sindactilia e absorção óssea, carcinoma espino-celular em áreas de erosão ou cicatrização e septicemia

3.7 Seqüelas

Alguns pacientes com EB Distrófica sofrem com o enrijecimento das articulações e, se nada for feito para evitá-lo, os tendões, músculos, assim como também o tecido ao redor da articulação sofrerão um encurtamento. A pele se

tensiona devido às cicatrizes e então, com o tempo, a restrição dos movimentos aumenta e alguns movimentos e atividades tornam-se impossíveis (FINE, 2009).

Várias crianças com EB têm problemas nas mãos e dedos muito ou pouco curvados. A aderência dos dedos (sindactilia) começa sempre pelas mãos. Não é ainda claro se a prática isolada de exercícios pode impedir a formação de aderências, mas alguns curativos de silicone têm apresentado uma ação positiva. Se as mãos estiverem muito comprometidas, deve-se começar bem cedo com a fisioterapia (FINE, 2009).

As bolhas que acometem os pés podem induzir à dificuldade de deambulação da criança e ocasionar a sindactilia. Para evitá-las, os calçados de couro são os mais indicados e devem ter o mínimo possível de costuras. O próprio suor dos pés favorece o aparecimento de bolhas. É também recomendável certificar-se de que a criança não se movimenta sempre sobre o calcanhar ou sobre a parte da frente dos pés. Em caso de enrijecimento, deve-se iniciar exercícios fisioterápicos imediatamente (FINE, 2009).

3.8 Os profissionais de enfermagem e a epidermólise bolhosa

A condição de limitação extrema do portador e o intenso sofrimento gerado pelo agravamento crescente da doença ampliam sobremaneira a importância do enfermeiro estomaterapeuta que, na Epidermólise, mais do que em outras doenças, passa a ser fundamental para a minimização da dor e do desconforto constantes.

Contudo, para que esse profissional possa de fato prestar uma assistência efetiva, é absolutamente necessário que ele tenha frente ao portador de EB uma postura ativa e interessada, pois somente assim poderá ir além dos recursos e informações imediatamente disponíveis e procurar compreender a doença em toda sua complexidade. Do mesmo modo, é também essencial que ele seja capacitado, que tenha domínio dos procedimentos específicos para o cuidado do doente.

Um aspecto a ser ressaltado, é que a ausência de uma conduta terapêutica eficaz para o tratamento dessa doença torna realmente imprescindível a atuação de uma equipe multidisciplinar para o atendimento dos portadores. Idealmente, tal

equipe deveria ser composta por médicos, dentistas, enfermeiros, fisioterapeutas, nutricionistas, assistentes sociais e psicólogos (FINE, 2009).

Segundo a prática clínica quando se conta com a ação coordenada desses profissionais para o suporte ao portador de EB, pode-se elaborar uma assistência realmente adequada às necessidades especiais desse paciente, voltada para um cuidado humanizado, o que reduz os riscos de complicações e proporciona uma qualidade de vida um pouco melhor para essas pessoas. Existe, porém, um obstáculo para a atuação dos profissionais de saúde, particularmente do enfermeiro, o fato de a EB ser uma doença ainda pouco conhecida, com referências raras mesmo na literatura especializada.

O conhecimento restrito dos profissionais da área acerca, principalmente, do diagnóstico da EB é de fato um elemento complicador que se torna mais alarmante quando se considera que quando o reconhecimento da doença é feito precocemente, logo após o nascimento, permite a adoção de uma conduta terapêutica que evita o agravamento das lesões.

O conhecimento insuficiente do profissional sobre a EB também gera desconforto e insegurança no trato com os pacientes e com a própria família, que, por sua vez, fica desconfortável e insegura quanto ao tratamento.

Todo esse quadro exige que o profissional de enfermagem mantenha uma postura interessada e atenciosa diante do portador de EB, com o foco sempre no cuidado, único recurso diante das limitações impostas pela própria doença e da ausência de perspectivas de cura.

3.9 A equipe multiprofissional no tratamento da Epidermólise Bolhosa

Como foi dito, a atuação multiprofissional é imprescindível para o tratamento dos portadores de EB, no entanto, é o enfermeiro quem desempenha o papel mais importante, tanto pelo contato direto e diário com o paciente e a família, como pela função de comunicação e articulação dos demais membros da equipe (FINE, 2009).

Cabe ao enfermeiro, a responsabilidade de fazer a avaliação constante do estado geral do paciente, checar não somente o aspecto clínico, mas também o emocional. Para tanto, ele deve ter uma postura ativa, deve intervir em todos os fatores relacionados ao quadro: alimentação, nutrição, evolução das lesões,

treinamento da equipe de enfermagem e instrução dos outros profissionais (SERVICIO ANDALUZ DE SALUD, 2009).

O enfermeiro também é responsável pelo planejamento da assistência que, no caso da EB, deve ser preventivo para evitar complicações ou agravamento do quadro.

Compete ainda ao enfermeiro a responsabilidade pela orientação precisa e contínua da família, que, no caso dos portadores de EB, participa diretamente do cuidado. Quando há necessidade de internação de longa permanência, esse profissional deve estimular a presença da mãe junto a criança durante todo o período (SERVICIO ANDALUZ DE SALUD, 2009).

A colaboração do psicólogo e do assistente social é indispensável na resolução dos inúmeros problemas que surgem em decorrência da doença (FINE, 2009).

O nascimento de uma criança com EB é sempre problemático e afeta profundamente a família, pois acarreta graves conseqüências emocionais. A situação se agrava consideravelmente quando existem problemas de ordem econômica, o que torna ainda mais relevante o acesso ao apoio desses profissionais à família e, posteriormente, aos portadores da doença.

O suporte psicológico contribui para a recuperação porque fornece respaldo emocional, ajuda a aumentar ou manter a motivação e reforça a auto-estima, além de reduzir em alguma medida o grau de sofrimento.

Em determinados casos, o enfermeiro pode identificar a necessidade de sugerir o acompanhamento do paciente por um dentista, devido ao comprometimento que as bolhas ocasionam na cavidade oral, e de um fonoaudiólogo, pois as lesões orais também causam disartria (SERVICIO ANDALUZ DE SALUD, 2009).

O nutricionista é um profissional essencial no planejamento do tratamento do portador de EB, na avaliação das necessidades nutricionais do paciente, adequação da dieta ao quadro de cada momento, restrição de alimentos prejudiciais e fornecimento de orientação à família e à própria equipe (FINE, 2009).

As complicações motoras da EB são conhecidas, por isso a presença de um fisioterapeuta na equipe é necessária para orientar a realização de atividades que

podem preveni-las ou, quando já instaladas, desenvolver exercícios que ajudem a diminuir o comprometimento do movimento (FINE, 2009).

Os exercícios fisioterápicos auxiliam na manutenção dos movimentos e minimizam seqüelas e incapacidades físicas, além de melhorar a circulação e a auto-estima do portador. A natação é um esporte particularmente recomendado para a criança com EB Distrófica, desde que ela receba acompanhamento de um fisioterapeuta. Neste caso, deve-se discutir antecipadamente com o dermatologista e o pediatra os possíveis riscos do contato com a criança com a água e tomar alguns cuidados preventivos para que a pele da criança não resseque, com a utilização de cremes emolientes ou óleos adequados (FINE, 2009).

4 PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS

Este estudo adotou como referencial teórico a prática baseada em evidência e, como metodológico a revisão integrativa.

A prática baseada em evidência adota os pressupostos da Medicina Baseada em Evidências. Essa é definida como um processo sistemático de busca e avaliação, o qual utiliza os resultados de recentes pesquisas para auxiliar na tomada de decisões clínicas, para o aproveitamento dessas informações na prática clínica diária e avaliação de dados relevantes (GALVÃO *et al.*, 2004)

A Medicina Baseada em Evidência, criada em 1990, possui origens na epidemiologia clínica e pode ser aplicada em todas as áreas da saúde, não somente na medicina. Seu objetivo consiste em organizar as informações mais importantes, buscando medidas de saúde mais eficientes, o que resulta em uma melhor resposta do paciente, mais segura e com custo adequado às circunstâncias. Essa prática não se baseia apenas na evidência, como único fator no atendimento, também busca correlacionar a evidência com a experiência clínica e as individualidades de cada paciente. Desta forma, os profissionais de saúde escolhem a melhor conduta utilizando as evidências científicas da literatura médica para melhor atender seu paciente (BORK, 2005).

A Enfermagem Baseada em Evidências teve sua origem no movimento da medicina baseada em evidências e tem como principais características o uso metódico, explícito e criterioso de informações originadas de teorias, resultados de pesquisas para a tomada de decisão sobre o melhor cuidado a ser prestado ao paciente ou grupo de indivíduos. Considera, também, as necessidades e preferências individuais (GALVÃO *et al.*, 2004):

[...] uso consciencioso, explícito e criterioso de informações derivadas de teorias, pesquisas para tomada de decisão sobre o cuidado prestado a indivíduos ou grupo de pacientes, levando em consideração as necessidades individuais e preferências (GALVÃO; SAWADA; TREVISAN, 2004, p. 550).

Atualmente existe uma grande variedade de fontes de informações de evidências para a prática clínica de enfermagem, seja por meio de revistas

especializadas online com acesso por assinatura ou sites gratuitos mantidos por instituições governamentais ou associações. Alguns sites são extremamente úteis, pois além das revisões integrativas da literatura em temas específicos, fornecem exemplos de protocolos com base em evidências que podem facilitar o trabalho do enfermeiro nas áreas de pesquisa, ensino ou quando esse profissional busca formas de modificar a sua prática, necessitando, porém, a sua adequação à realidade antes da implementação e avaliação (CALIRI; MARZIALE, 2000).

Para a implantação da prática em saúde baseada em evidências, seguem-se cinco etapas: transformar a dúvida em questão clínica, buscar a evidência mais forte para a melhor resposta, avaliar a validade, impactar e aplicar essa informação, integrar a evidência com a experiência clínica e as características do paciente, e fazer uma auto-avaliação do desempenho nas fases anteriores (BORK, 2005).

A prática clínica diária, sobretudo baseada em evidências, exige que usemos grande quantidade de conhecimento, tanto básico como clínico. As questões, então, surgem de maneira híbrida, estando centradas no cuidado aos pacientes, e num cenário comum, que envolve achados clínicos, etiologia, diagnóstico diferencial, métodos diagnósticos, fatores prognósticos, métodos terapêuticos, experiência e opinião do paciente e aprimoramento pessoal (NOBRE, BERNARDO, JATENE, 2003).

A adoção da prática baseada em evidências requer a exata identificação do delineamento da pesquisa, pois é por meio dele que se classifica o nível de evidência do estudo. O nível de evidência refere-se à qualidade da informação, o grau de recomendação e às conclusões da pesquisa. Estudos com melhor nível de evidência são aqueles com maior validade e confiabilidade. Buscando-se uma informação mais útil do ponto de vista clínico, o ideal é a associação de nível de evidência ao grau de recomendação para determinado procedimento (BORK, 2005).

O critério de padronização para classificação de evidência, segundo *Oxford Centre for Evidence-based Medicine* (2009), está descrito no Quadro 2 e foi utilizado nesta pesquisa.

Quadro 2: Nível de evidência científica por tipo de estudo. *Oxford Centre for Evidence-based Medicine, 2009*

Grau de Recomendação	Nível de Evidência	Tratamento/Prevenção – Etiologia	Diagnóstico
A	1A	Revisão Sistemática (com homogeneidade) Ensaio Clínico Controlado e Randomizados	Revisão Sistemática de Estudos Diagnósticos nível 1 Critério (com homogeneidade) Diagnóstico de estudos nível 1B, em diferentes centros clínicos
	1B	Ensaio Clínico Controlado e Randomizados com intervalo de confiança estreito	Coorte validada, com bom padrão de referência Critério Diagnóstico testado em um único centro clínico
	1C	Resultados terapêuticos do tipo "tudo ou nada"	Sensibilidade e Especificidade próximas de 100%
B	2A	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de estudos de coorte	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de Estudos Diagnósticos nível 2
	2B	Estudo de Coorte (incluindo Ensaio Clínico Randomizado de Menor Qualidade)	Coorte Exploratória com bom padrão de referência Critério Diagnóstico derivado ou validado em amostras fragmentadas ou banco de dados
	2C	Observação de resultados terapêuticos Estudo Ecológico	-----
	3A	Revisão Sistemática de Estudos Caso-Controlle (com homogeneidade)	Revisão Sistemática de estudos diagnósticos de nível > 3B (com homogeneidade)
	3B	Estudo de caso-controlle	Seleção não consecutiva de casos ou padrão de referência aplicado de forma não consistente
C	4	Relato de casos (incluindo Coorte ou caso-controlle de Menor Qualidade)	Estudo caso-controlle ou padrão de referência pobre ou não independente
D	5	Opinião desprovida de avaliação crítica ou baseada em matérias básicas (estudo fisiológico ou estudo com animais)	

Método e Etapas

A pesquisa foi desenvolvida em duas fases, a primeira consistiu da revisão integrativa, na qual se buscou e analisou os estudos primários para identificar recomendações referentes à prevenção e ao tratamento de lesões decorrentes de EB. A segunda fase compreendeu a busca de análise de diretrizes internacionais que abordavam recomendações sobre o tema. Essa fase foi necessária para ampliar a busca de recomendações com evidência. A descrição do processo para obtenção desse material foi apresentada após a busca dos estudos primários.

A síntese das fases da pesquisa está descrita na Figura 16.

FASES DA PESQUISA	
Fase 1	Fase 2
Revisão Integrativa (estudos primários)	Análise de Diretrizes Internacionais (recomendações)

Figura 16 – Fases da pesquisa.

Primeira fase da pesquisa

Neste estudo optou-se por realizar uma revisão integrativa da literatura, reunindo e sintetizando os estudos sobre a temática proposta. Esta revisão é um método que inclui a análise de pesquisas relevantes que dão suporte para a tomada de decisão e possibilita melhorar a prática clínica, possibilitando a síntese do estado do conhecimento de um tema específico, além de demonstrar lacunas do conhecimento que precisam ser preenchidas com a realização de novos estudos (MENDES, SILVEIRA, GALVÃO, 2008).

A revisão integrativa consiste em uma abordagem mais ampla, pois permite a inclusão de estudos de diferentes abordagens metodológicas. Tem como objetivo definir conceitos, rever teorias, analisar evidências e questões metodológicas de um tema específico. Ao incluir estudos de diferentes abordagens, ela tem o potencial de analisar as diferentes perspectivas do mesmo fenômeno (WHITTERMORE; KNAFL, 2005).

As autoras Mendes, Silveira e Campos (2008) propõem a realização da Revisão Integrativa respeitando seis etapas:

1ª. Etapa: Identificação do tema e seleção da hipótese ou questão de pesquisa para a elaboração da revisão integrativa;

2ª. Etapa: Estabelecimento de critérios para inclusão e exclusão de estudos / amostragem ou busca na literatura;

3ª. Etapa: Definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados / categorização dos estudos;

4ª. Etapa: Avaliação dos estudos incluídos na revisão integrativa;

5ª. Etapa: Interpretação dos resultados;

6ª. Etapa: Apresentação da revisão / síntese do conhecimento

Neste estudo a primeira etapa consistiu da elaboração das seguintes questões: quais são as medidas a serem adotadas para prevenir o trauma em epidermólise bolhosa? Existe tratamento específico das lesões cutâneas de epidermólise bolhosa?

Estas questões visaram responder um problema vivenciado pelos profissionais que cuidam e tratam de pessoas com epidermólise bolhosa nos hospitais, ambulatórios e no domicílio, além de fornecerem orientações aos cuidadores formais ou informações dessas pessoas.

A busca para encontrar resposta apropriada às dúvidas depende da forma como se estrutura as partes deste processo. A forma preconizada por Nobre, Bernardo e Jatene (2003) é conhecida pelo acrônimo PICO. Formada por P de paciente ou população, I de intervenção ou indicador, C de comparação ou controle e O de “*outcome*”, que na língua inglesa significa desfecho clínico, resultado, ou por fim, a resposta que se espera encontrar nas fontes de informação científica.

Para esse estudo o acrônimo PICO foi definido por:

P: pacientes com epidermólise bolhosa com ou sem lesões decorrentes desse agravo;

I: qualquer intervenção referente à prevenção de lesão ou ao tratamento das mesmas;

- C:** estudos comparativos e também com outros desenhos foram aceitos por se tratar de revisão integrativa;
- O:** estudos cujos resultados eram referentes à redução do surgimento de lesões ou a cura das mesmas, isto é, a epitelização parcial ou completa das áreas lesadas.

Ainda nesta etapa, foram estabelecidas as palavras-chaves ou descritores que melhor definam cada uma destas quatro características da questão. Para este estudo, utilizaram-se os descritores apresentados no Quadro 3.

Quadro 3: Descritores utilizados na busca dos estudos primários. Belo Horizonte, 2010

DESCRITOR INGLÊS	DESCRITOR ESPANHOL	DESCRITOR PORTUGUÊS
<i>Epidermolysis Bullosa</i>	<i>Epidermólisis Ampollosa</i>	Epidermólise Bolhosa
<i>Primary Nursing Care</i>	<i>Cuidados Básicos de Enfermería</i>	Cuidados Básicos de Enfermagem
<i>Respite Care</i>	<i>Cuidados Intermitentes</i>	Cuidados Intermitentes
<i>Ambulatory Care</i>	<i>Atención Ambulatoria</i>	Assistência Ambulatorial
<i>Nursing Care</i>	<i>Atención de Enfermería</i>	Cuidados de Enfermagem
<i>Atención de Enfermería</i>	<i>Cuidados de Enfermagem</i>	Assistência de Enfermagem
<i>Therapeutics</i>	<i>Terapéutica</i>	Terapêutica
<i>Wounds and Injuries</i>	<i>Heridas y Traumatismos</i>	Ferimentos e lesões

Para o desenvolvimento da segunda etapa da revisão integrativa, estabeleceram-se os seguintes critérios para a inclusão dos estudos que compuseram a amostra: ser primário; ter amostra formada por pessoas portadoras de EB, com ou sem lesão decorrente do agravo, independentemente da idade; ter desenho randomizado-controlado, randomizado não controlado, descritivo com intervenção ou caso-controle; apresentar resultados decorrentes das intervenções; indicar a taxa ou número de pessoas que não apresentaram lesões e o número de lesões curadas ou a redução da área lesada em determinado período de tratamento; ter sido publicado em periódicos nacionais e internacionais de circulação no Brasil ou não, no idioma português, inglês e espanhol, no período de 2005 a 2010; abordar prevenção e tratamento; ser obtido até a data 29 de novembro. O estudo deveria abordar pelo menos um desses desfechos.

A seleção de estudos primários foi constituída pelos obtidos com a busca realizada nas bases de dados: *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde* (LILACS), *Scientific Eletronic Library Online* (SCIELO) e *Índice Bibliográfico*

Espanhol de Ciências de Saúde (IBECS), da Biblioteca Virtual em Saúde – BVS. A descrição da estratégia de busca nas bases de dados e a identificação dos estudos estão apresentadas no Quadro 4.

Quadro 4: Estratégias de busca para identificação de estudos primários nas diversas bases de dados. Belo Horizonte, 2010

TEMAS	ESTRATÉGIAS DE BUSCA	BASES DE DADOS	ARTIGOS IDENTIFICADOS
Epidermólise e Cuidados	("Epidermólise Bolhosa" OR [TW](Acantólise Bolhosa)) AND ("Cuidados Básicos de Enfermagem" OR "Cuidados Intermitentes" OR "Cuidados Intensivos" OR "Assistência Ambulatorial" OR "Cuidados de Enfermagem" OR [TW](Cuidados Básicos de Enfermagem OR Cuidados Intermitentes OR Cuidados Intensivos OR Assistência Ambulatorial OR Cuidados de Enfermagem OR Cuidados Elementares de Enfermagem OR Cuidados Cirúrgicos Intensivos OR Cuidados Ambulatoriais OR Assistência de Enfermagem OR Atendimento de Enfermagem OR Cuidados))	LILACS SCIELO IBECS MEDLINE	7 0 0 35
Epidermólise e Terapêuticas	((("Epidermólise Bolhosa" OR [TW](Acantólise Bolhosa)) AND ("Terapêutica" OR [TW](Terapia OR Tratamento))) AND [PD](2010 OR 2009 OR 2008 OR 2007 OR 2006 OR 2005 OR 2004 OR 2003 OR 2002 OR 2001 OR 2000) AND [LA](Português OR Inglês OR Espanhol))	LILACS SCIELO IBECS MEDLINE	7 0 6 148
Epidermólise e Lesões	("Epidermólise Bolhosa" OR [TW](Acantólise Bolhosa)) AND ("Ferimentos e Lesões" OR [TW](Lesões OR Ferimentos e Traumatismos OR Traumatismos OR Trauma))	LILACS SCIELO IBECS MEDLINE	15 0 4 44
Todas as estratégias reunidas	((("Epidermólise Bolhosa" OR [TW](Acantólise Bolhosa)) AND ("Ferimentos e Lesões" OR "Cuidados Básicos de Enfermagem" OR "Terapêutica" OR "Cuidados Intermitentes" OR "Cuidados Intensivos" OR "Assistência Ambulatorial" OR "Cuidados de Enfermagem" OR [TW](Lesões OR Ferimentos e Traumatismos OR Trauma OR Terapia OR Tratamento OR Cuidados Básicos de Enfermagem OR Cuidados Intermitentes OR Cuidados Intensivos OR Assistência Ambulatorial OR Cuidados de Enfermagem OR Cuidados Elementares de Enfermagem OR Cuidados Cirúrgicos Intensivos OR Cuidados Ambulatoriais OR Assistência de Enfermagem OR Atendimento de Enfermagem OR Cuidados))) AND [PD](2010 OR 2009 OR 2008 OR 2007 OR 2006 OR 2005 OR 2004 OR 2003 OR 2002 OR 2001 OR 2000) AND [LA](Português OR Inglês OR Espanhol))	LILACS SCIELO IBECS MEDLINE	10 0 7 162

A estratégia de busca resultou na identificação de 162 publicações que passaram pela submissão de leitura de título e resumo, como descrito no Quadro 5.

Quadro 5: Seleção dos estudos primários após submissão de leitura de título e resumo. Belo Horizonte, 2010.

BASE DE DADOS	TOTAL DE ARTIGOS IDENTIFICADOS	ARTIGOS REPETIDOS	ARTIGOS SELECIONADOS
LILACS	10	1	0
SCIELO	0	0	0
IBECS	7	2	0
MEDLINE	162	0	2

O processo de análise do título e resumo resultou na seleção de dois estudos que foram submetidas à leitura crítica para obtenção de dados.

Na terceira etapa da revisão integrativa, os estudos selecionados foram submetidos à segunda leitura na íntegra. Para facilitar esta etapa, elaborou-se um instrumento de coleta (APÊNDICE), que foi preenchido pelo pesquisador. Este instrumento contém questões relativas a todas as variáveis relacionadas ao estudo. Tais variáveis foram concernentes aos autores (profissão, qualificação, área de atuação, país de origem) (Quadro 6), às publicações (fonte, periódico, data e delineamento do estudo) e ao estudo (medidas a serem adotadas para prevenir o trauma em EB e tratamento específico das lesões cutâneas de epidermólise bolhosa). Os dados foram descritos, analisados e comparados com a literatura referente ao tema.

Quadro 6: Variáveis do Estudo. Belo Horizonte, 2010.

Estudo / Periódico	Fonte/ Ano Publicação	Autores	Qualificação	Profissão	País de origem
E1 / artigo	MEDLINE / 2007	FINE, J	Doutor (MD)	Dermatologista	Estados Unidos da América
E2 / artigo	MEDLINE / 2000	Falabella, A; Valencia, I; Eaglstein W; Schachner, L	Doutor (MD)	Dermatologista	Estados Unidos da América

Segunda fase da pesquisa

A quarta etapa da pesquisa consistiu na análise dos estudos. Após a identificação dos estudos primários, desencadeou-se a segunda fase da pesquisa, na qual foram identificadas e selecionadas as diretrizes internacionais referentes à prevenção e tratamento de lesões decorrentes de EB que compuseram a segunda amostra dessa pesquisa.

Os critérios estabelecidos para a seleção das diretrizes nessa etapa foram a disponibilização do texto na íntegra, a tradução para o espanhol e inglês e a elaboração no período de 2000 a 2010.

A primeira estratégia de busca das diretrizes foi acessar as mesmas bases de dados usadas para os estudos primários. Nessa etapa identificou-se uma diretriz elaborada no Chile e publicada em 2005. A segunda estratégia compreendeu o acesso aos sites da DEBRA da Espanha, Chile, Áustria, Austrália, EUA e Reino Unido e resultou na identificação de duas diretrizes, publicadas no Chile e Áustria, ambas selecionadas. Destaca-se que a diretriz publicada no Chile era a mesma de 2005, revisada e republicada em 2008, portanto, a diretriz mais antiga foi suprimida.

A terceira estratégia utilizada foi a busca nos órgãos de saúde oficiais, correspondentes ao Ministério da Saúde do Brasil, dos diversos países onde a DEBRA está constituída. Com esta estratégia identificou-se a diretriz publicada na Espanha.

As três diretrizes selecionadas para análise e já implementadas em outros países são:

- Manual prático: cuidados básicos em pacientes com epidermolysis bullosa, produzida pela DEBRA Chile em 2008, aqui denominada **D1**;
- Life with Epidermolysis Bullosa (EB) - Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy, produzida pelo DEBRA Internacional em 2009, por Jo-David Fine, Helmut Hintner (Eds.), aqui denominada **D2**;
- Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas com epidermolysis bullosa, produzida pelo Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía em 2009, aqui denominada **D3**.

As diretrizes selecionadas foram submetidas à leitura na íntegra quando foram analisadas, identificadas e extraídas recomendações referentes a prevenção e tratamento de lesões decorrentes da epidermólise bolhosa.

As diretrizes analisadas foram classificadas com base no nível de evidência de acordo com a classificação de *Grading of Recommendations of Assessment Development and Evaluations* – GRADE (2006). Este instrumento é fruto de um consenso internacional de diferentes classificações existentes, conforme o Quadro 7.

Quadro 7: Nível de Evidência - GRADE

Nível de Evidência	Descrição
Alta	Muito pouco provável que novos estudos mudem a confiança que se tem no resultado estimado
Moderada	É provável que novos estudos tenham algum impacto na confiança que se tem e possam modificar o resultado
Baixa	É muito provável que novos estudos tenham um impacto importante na confiança que se tem e/ou possam modificar o resultado
Muito Baixa	O resultado não foi demonstrado

Fonte: *Grading of Recommendations of Assessment Development and Evaluations* - GRADE, 2006.

É importante mencionar que a presença de um nível de evidência Baixo ou Muito Baixo não é sinônimo de má evidência, mas significa a falta de estudos que confirmem ou não o resultado, estudos qualitativos, consenso de especialistas, etc. A escala GRADE estabelece inicialmente para este tipo de estudo o nível de evidência “Muito Baixo”. No caso da EB, a baixa prevalência da doença dificulta as pesquisas no âmbito da genética, ensaios clínicos e novos tratamentos. A deficiência de pesquisas faz com que os níveis de evidência obtidos na maioria das recomendações das diretrizes sejam baixos ou muito baixos (SERVICIO ANDALUZ DE SALUD, 2009).

5 RESULTADOS

Primeira fase da pesquisa – análise dos estudos primários

Os dois artigos que fizeram parte da amostra da primeira fase da pesquisa foram publicados em 2000 e 2007. Um artigo tinha apenas um autor e o outro mais de um autor e ambos estavam indexados na base de dados Medline. Todos os autores são médicos de nacionalidade americana.

Os dados referentes aos artigos foram sintetizados e estão apresentados no Quadro 8 para facilitar a visualização de suas principais informações.

Quadro 8: Características das publicações e síntese dos resultados. Belo Horizonte, 2010.

Identificação	Objetivo	Delineamento / Nível de Evidência	Amostra	Tipos de Intervenção	Resultado	Conclusão	Comentários
<p>E1: Epidermolysis Bullosa A Genetic Disease of Altered Cell Adhesion and Wound Healing, and the Possible Clinical Utility of Topically Applied Thymosin β4</p>	<p>Avaliar a eficácia da timosina β4, na promoção da migração epitelial através da aplicação tópica nas feridas</p>	<p>Randomizado, controlado, duplo-mascarado multicêntrico</p> <p>Nível de Evidência } 1B</p>	<p>35-40 pacientes com RDEB ou JEB, com 2 anos ou +. três concentrações do agente e um controle com placebo. Quinze centros de pesquisa clínica.</p>	<p>Aplicação tópica da timosina β4 em uma ferida com tempo 14-60 dias com uma superfície de 5-50 cm². A ferida foi acompanhada através de fotografia durante 56 dias (a menos que a cura já tivesse ocorrido),</p>	<p>Em andamento</p>	<p>O estudo ficou incompleto porque somente um número reduzido de pacientes cumpriram o prazo estipulado para o tratamento</p>	<p>O autor previa a continuidade do estudo e aguardava a inscrição de mais pacientes nos próximos 12 meses. Deveriam ter sido apresentados os resultados relativos à amostra mesmo sendo reduzida. Não informado quantos pacientes por grupo</p>
<p>E2 Tissue-Engineered Skin (Apligraf) in the Healing of Patients With Epidermolysis Bullosa Wounds</p>	<p>Avaliar a segurança e os efeitos clínicos do Apligraf®; Organogênese Inc, Canton, Mass) na cicatrização de feridas de pacientes com tipos diferentes de EB.</p>	<p>Descritivo</p> <p>Nível de Evidência } 2C</p>	<p>15 pacientes</p>	<p>Cada paciente recebeu Apligraf® em até duas feridas em cada uma das três visitas à clínica: 1 dia, 6 semanas e 12 semanas. As feridas foram avaliadas 7 dias e seis semanas depois de cada rodada do tratamento</p>	<p>82% das feridas agudas foram curadas na avaliação de 6 semanas. 75% ficaram curadas após 12 semanas, e 79% após 18 semanas.</p>	<p>O uso do Apligraf® pode ser seguro e eficaz, pelo menos no curto prazo para induzir a cura rápida na maioria das feridas agudas em EB e em algumas feridas crônicas. A dor das feridas é aliviada quase imediatamente. O tratamento não requer suturas e tem o potencial de prevenir o desenvolvimento de feridas crônicas e reduzir a morbidade e mortalidade causadas por infecção e sepse, além de reduzir as cicatrizes e deformidades</p>	<p>O estudo não possuía um grupo controle e foi realizado com base em uma amostra bastante reduzida. Embora o uso do Apligraf® tenha demonstrado eficácia trata-se de um recurso de custo muito elevado.</p>

Os estudos analisados apresentavam delineamentos distintos, sendo um descritivo e o outro randomizado controlado, duplo-mascaramento e multicêntrico. A amostra variou de 15 a 40 pacientes, submetidos a tratamento tópico de ferida com aplicação da timosina β 4 e aplicação de Apligraf®.

O primeiro estudo (E1) relata a aplicação tópica da timosina β 4 em uma ferida com tempo que variou de 14 a 60 dias e superfície de 5-50 cm². A ferida foi acompanhada por meio de fotografia semanal durante 56 dias (exceto quando curada antes). No segundo estudo, cada paciente recebeu Apligraf® em até duas feridas em cada uma das três visitas feitas à clínica: em 1 dia, 6 semanas e 12 semanas. As feridas foram avaliadas em 7 dias e em seis semanas depois de cada rodada do tratamento. Nesse estudo não foi mencionado o número de pacientes em cada grupo

No estudo E1, não houve apresentação de resultados, por estar em andamento de pesquisa. O estudo E2 constatou que 82% das feridas agudas foram curadas na avaliação de 6 semanas, 75% ficaram curadas após 12 semanas e 79% após 18 semanas.

Segunda fase da pesquisa – análise das diretrizes

Foram avaliadas três diretrizes cuja síntese dessa análise encontra-se no Quadro 9 no qual são apresentadas as recomendações para tratamento das lesões de EB e no Quadro 10 as recomendações referentes a prevenção.

Quadro 9: Recomendações para o tratamento das lesões decorrentes de epidermólise bolhosa. Belo Horizonte, 2010

RECOMENDAÇÕES	D1	D2	D3	NÍVEL EVIDÊNCIA
Avaliar aspecto da lesão (localização, tamanho, tipo de tecido, exsudato)	X	X	X	Muito baixa
Limpar a lesão com soro fisiológico	X	X	X	Moderada
Usar antisséptico p/ redução da carga bacteriana somente com avaliação criteriosa da lesão	—	X	X	Moderada
Desbridar tecidos desvitalizados	—	X	X	Moderada
Drenar líquido dos flictenas com agulha estéril e manter o tecido	X	X	X	Moderada
Escolher coberturas que favoreçam o meio úmido para otimizar a cicatrização da lesão	X	X	X	Alta
Utilizar bandagem por cima das coberturas	X	X	X	Muito baixa
Utilizar bandagens em cada dedo para prevenir sindactilia	X	X	X	Muito baixa
Proteger a região perilesional do excesso de exsudato com películas transparentes	X	X	X	Muito baixa
Utilizar coberturas com prata para o controle bacteriano por períodos curtos de tempo	X	X	X	Muito baixa
Utilizar sulfadiazina de prata topicamente somente quando há sinais de infecção	X	X	X	Moderada
Utilizar antibióticos sistêmicos somente quando há sinais clínicos de infecção (períodos curtos)	X	X	X	Alta
Não utilizar antibióticos sistêmicos profiláticos	—	X	X	Alta
Usar coadjuvantes para reduzir a dor durante as trocas de curativos	X	X	X	Muito baixa

Legenda:

X: significa que a recomendação foi encontrada na diretriz

— : significa que a recomendação não estava presente na diretriz

Nível de Evidência: foi usado o mesmo conforme estabelecido pelos autores das diretrizes

Quadro 10 – Recomendações para a prevenção das lesões decorrentes de epidermólise bolhosa. Belo Horizonte, 2010.

RECOMENDAÇÕES	D1	D2	D3	EVIDÊNCIA
Orientar aos cuidadores sobre a patologia	X	X	X	Moderada
Vestuário: Vestir roupas leves, com pouca ou sem costura.	X	X	X	Muito baixa
Evitar deixar o bebê sem roupa já que existe o risco de trauma devido aos movimentos de membros superiores e inferiores				
Higiene: usar água morna e secar com toalha suave, com pequenos toques, evitando qualquer tipo de fricção	X	X	X	Muito baixa
Brinquedos: evitar uso de objetos que podem provocar traumatismos. É importante avaliar o nível de conhecimento dos familiares.	—	—	X	Muito baixa
Pele e mucosas -Não utilizar pulseiras plásticas de identificação em recém-nascido. -Não prender o cordão umbilical com pinça, para evitar flictenas -Evitar colocar o bebê na incubadora, se não houver contra-indicação médica já que o calor e umidade podem provocar o aparecimento de flictenas. -Segurar o bebê com uma das mãos abaixo da cabeça e a outra abaixo do glúteo, evitando segurar por debaixo das axilas. -Manter uma temperatura ambiente uniforme evitando mudanças bruscas para evitar flictenas. -Evitar cateteres (esofágico, nasogástrico, retal) para não causar traumas em mucosas -Usar tiras de silicone para fixar dispositivos ou proteger com película de poliuretano -Vacinar BCG como de costume	X	—	X	Muito baixa
-Hidratar continuamente a pele com cremes que contenham em sua formulação glicerina, propilenoglicol, sorbitol, uréia, ceras, vitaminas lipossolúveis, vit A e E, colágeno. -Usar produtos de alto fator de proteção. -Usar coberturas como hidrocelulares sem adesivos para proteção de fricção e pressão e -Realizar mudanças de decúbitos freqüentes. -Furar flictenas e drenar o líquido para evitar maiores traumas	X	—	X	Moderada
Saúde bucal -Estabelecer um programa educacional para manter a saúde bucal dirigida fundamentalmente sobre o entorno familiar. -Evitar comidas picantes e quentes para evitar irritação nas mucosas -Evitar guloseimas e produtos muito doces -Evitar alimentos duros e quebradiços (batata palha, etc). -Realizar exercícios diários e aplicar de emolientes nos lábios para evitar a microstomia. -Usar escovas de cerdas extra macias -Usar antissépticos com sabor suave	X	X	X	Muito baixa
-Usar soluções que contenham flúor	X	X	X	Moderada
Nutrição -Usar sempre que possível alimentação por via oral. -Estabelecer dieta rica em fibras, Vit A, D, E e de fácil mastigação e deglutição, evitando alimentos duros e quebradiços -Registrar os planos de cuidados e avaliação de risco pela Enfermeira	X	X	X	Muito baixa
-Fazer uso de aleitamento materno é fundamental, apesar das lesões orais, pois melhora o vínculo e melhor absorção gastrointestinal. -Usar mamadeiras para bebês com lábio fissurados se a criança apresentar baixo peso	X	—	—	Não avaliado
Olhos -Utilizar colírios frequentemente para proteção ocular para evitar úlceras corneanas	X	—	—	Não informado

As diretrizes foram publicadas entre o ano de 2008 e 2009 por médicos e enfermeiros especialistas em epidermólise bolhosa, em diferentes níveis assistenciais, com vasta experiência clínica, docentes e pesquisadores de diversas instituições e instituições específicas, como a DEBRA, uma instituição sem fins lucrativos, sediada na Áustria, mas com filiais por diversos países do mundo, tem o objetivo de prestar assistência global aos familiares e portadores de epidermólise bolhosa, desde o aspecto preventivo até pesquisas clínicas.

Por ser uma doença que possui como uma das principais complicações, as lesões cutâneas, o enfoque maior das diretrizes estão voltadas para este fator, visto que a epidermólise bolhosa ainda não possui perspectiva de cura e tais cuidados são imprescindíveis para minimizar o sofrimento.

6 DISCUSSÃO

Por se tratar de uma doença com baixa prevalência, há dificuldade em estabelecer um número maior de amostra para as pesquisas, bem como se observa um déficit de experiência dos profissionais da saúde para realizar um diagnóstico mais preciso ou um plano de cuidados específicos aos portadores.

Em relação ao tratamento tópico das lesões decorrentes da doença, há poucos estudos publicados referente ao tema. A menção à medidas de prevenção foi encontrada apenas nas diretrizes.

Para o tratamento tópico das lesões, identificou-se a aplicação da Timosina β 4 e o uso do Apligraf®. No primeiro estudo, não foi apresentado o resultado com relação a diminuição do tamanho das lesões, pois o autor previa sua continuidade e aguardava a inclusão de mais pacientes nos próximos 12 meses para concluí-lo, embora entenda-se que poderiam ter sido apresentados os resultados relativos à amostra analisada, mesmo sendo reduzida. Esse resultado pôde ser observado no segundo estudo, apesar de não possuir um grupo controle e também ter sido realizado com base em uma amostra bastante reduzida. Considera-se que, a despeito de tais ressalvas, esses estudos poderão ser benéficos, já que até o momento o tratamento das lesões ainda é convencional em muitas instituições.

Em relação à epidermólise bolhosa hereditária, apesar de alguns pacientes apresentarem melhoras com a idade, o prognóstico pode ser reservado, dependendo da gravidade das complicações (FINE, 2010).

O diagnóstico de epidermólise bolhosa deve ser feito com base em critérios clínicos, histopatológicos e genéticos e quanto mais precocemente for feito, melhor será a escolha para a prevenção de complicações e o prognóstico do paciente. Algumas complicações como as sindactílias podem ser evitadas com cuidados específicos de enfermagem (PFENDNER, 2007).

O acompanhamento dos resultados e das complicações em formas mais graves devem ser realizados em hospital por uma equipe multidisciplinar, composta por dermatologistas, pediatras, nutricionistas, cirurgiões, ortopedistas, oftalmologistas, dentistas, fisioterapeutas, psicólogos e enfermeiros especialistas (MCALLISTER, 2005)

As bolhas e as lesões estão entre as principais manifestações da EB e saber como cuidar e evitá-las será uma tarefa diária. O enfermeiro, além de especialista, será responsável por treinar as famílias para fazer os curativos e orientá-la em todos os aspectos peculiares da doença.

Embora muitos profissionais ainda desconheçam a patologia e suas complicações, e utilizem produtos convencionais para o tratamento das lesões decorrentes de EB, existem coberturas interativas, apresentadas no Quadro 11, que até o momento são consideradas ideais segundo as recomendações das diretrizes internacionais

Outros estudos, como o realizado por Fine (2010), confirmam a importância de uma criteriosa avaliação das lesões decorrentes de EB para a escolha de coberturas que minimizem a dor, o trauma e favoreçam a epitelização, uma vez que diminuir o sofrimento dessas pessoas ainda é a melhor solução enquanto as pesquisas avançam para alcançar a cura da doença.

Quadro 11: Recomendações das coberturas utilizadas prevenção e tratamento das lesões decorrentes de epidermólise bolhosa. Belo Horizonte, 2010.

PRODUTOS	INDICAÇÕES
Espuma de poliuretano (hidrocelulares/ Hidropolímeros)	Para lesões com exsudato moderado ou abundante Prevenção sobre proeminências ósseas ou regiões submetidas a pressão e/ou fricção Utilizar após eliminar flictenas e tecido desvitalizado Maior adaptabilidade na apresentação com adesivo de silicone A opção do extra-fino está indicado em estágio de epitelização da lesão e sem presença de exsudato
Hidrocolóide	Para lesões com pouco a médio exsudato Sugere-se sua utilização após eliminar flictenas e tecidos desvitalizados Recomendado para pequenas lesões Possui grande aderência no leito da lesão podendo danificar a área perilesionada A opção do extra-fino está indicado em estágio de epitelização da lesão e sem presença de exsudato
Silicone	Para lesões com tecido de granulação/epitelização Evita aderência no leito da lesão sem danificar o tecido já epitelizado
Hidrogel de estrutura amorfa	Para desbridamento autólítico e auxílio para o desbridamento enzimático se associado à colagenase
Películas de poliuretano	Para proteção da pele perilesional e regiões submetidas a umidade constante ou freqüente
Coberturas com prata	Tratamento de lesões com colonização crítica / infecção ou risco para infecção devido à extensão, localização e tempo de lesão Sugere-se sua utilização após eliminar flictenas e tecidos desvitalizados Pode necessitar de curativo absorvente Não se aconselha em superfícies extensas Não se aconselha em crianças menores de 1 ano Fazer pausa de curativos a cada 3-4 dias
Sulfadiazina de prata	Tratamento de lesões com colonização crítica / infecção ou risco para infecção devido à extensão, localização e tempo de lesão Troca com curativo oclusivo diária, aplicar fina camada de 1 mm
Clorhexidina	Utilização nas primeiras fases de evolução da lesão Auxilia na eliminação dos tecidos desvitalizados presentes na lesão, prevenindo o aparecimento de infecção local Primeira eleição em caso de lesões que afetam a cavidade oral
Cremes hidratantes	Hidratação ativa da pele proporcionando substâncias coadjuvantes para sua recuperação Evita e reduz o prurido
Produtos de proteção solar	Proteção de áreas epitelizadas evitando pigmentações e transtornos da cor
Ataduras suaves, elásticas e coesas	Recomenda-se produtos com fatores de proteção alta Para prender as coberturas e prevenção da sindactilia
Curativos tradicionais (gazes, etc)	Alternativa às coberturas que promovam ambiente úmido. Precisa ser trocadas várias vezes por causa do exsudato. Como aumenta o número de trocas, aumenta-se o número de manipulação, conseqüentemente o risco de infecção e dor.

Fonte: Adaptado do *Guia de Prática Clínica para el Cuidado de la Piel y Mucosas en Personas com Epidermolisis Bullosa*, Servicio Andaluz de Salud, 2009, p. 55.

10. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por ser a Epidermólise Bolhosa uma doença rara e de extrema complexidade, esse estudo procurou fornecer subsídios para os profissionais entenderem a complexidade da temática, bem como apresentar recomendações para o cuidado diário dos portadores e orientação da família amparadas em evidências científicas. Para alcançar os objetivos foi necessário analisar estudos primários e diretrizes internacionais

Cabe considerar que, das duas hipóteses de pesquisa, a primeira só pode ser respondida na segunda fase, dado que não se encontrou nos artigos analisados referência à adoção de medidas para a prevenção do trauma, mesmo sendo esta uma prática diária dos cuidadores, o que explica que conste somente nas recomendações das diretrizes internacionais.

Esta revisão integrativa permitiu constatar a carência de estudos que abordam a prevenção do trauma e o tratamento de lesões provenientes de epidermólise bolhosa, e os estudos obtidos apresentavam fragilidades. Recomenda-se que os pesquisadores desenvolvam novas pesquisas sobre o tema, com propostas metodológicas de melhor qualidade e passíveis de serem desenvolvidas.

11.REFERÊNCIAS

AMPAPEB - Associação Mineira de Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa. Disponível em: <[http:// www.ampapeb.com](http://www.ampapeb.com) >. Acesso em 05 abr. 2010.

BORK, A. M. **Enfermagem Baseada em Evidências**. Rio de Janeiro: Guanabara, 2002

CALIRI, M. H. L; MARZIALE, M. H. P. a Prática de Enfermagem Baseada em Evidências. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, Ribeirão Preto, v. 8, n. 4, p. 103-104, ago. 2000.

CEBM. Centre Evidence Based Medicine **Oxford Centre for Evidence-based Medicine**. Levels of evidence. Oxford, UK, 2009. Disponível em: <<http://www.cebm.net/index.aspx?o=1025>>. Acesso em: 8 set 2010.

DEBRA - **Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America**. Disponível em: <http://www.debra.org.br>. Acesso em 03 jun.2010.

DEALEY, C. **Cuidando de feridas: um guia para as enfermeiras**. Tradução de Merle Scoss. 2. ed. São Paulo: Atheneu, 2001.

FINE, J. D. **Inherited epidermolysis bullosa: past, present, and future**. Annals of the New York Academy of Sciences, New York, v. 1194, p. 213-22, apr. 2010.

FINE, J. D, Hintner H, eds: **Life with Epidermolysis Bullosa: Etiology, Diagnosis, and Multidisciplinary Care and Therapy**. Wien New York: Springer Verlag GmbH; 2009:338

FINE, J. D. **The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB**. Journal of the American Academy of Dermatology, St. Louis, v. 10, n. 1016, 2008.

GALVÃO, C. M; SAWADA, N. O. Prática Baseada em Evidências: estratégias para a sua implantação na enfermagem. **Revista Brasileira de Enfermagem**, Brasília, v.56, n. 1, p. 57-60, 2003.

GRADE - Grading of Recommendations of Assessment Development and Evaluations. Disponível em: www.gradeworkinggroup/publications/index.htm. Acesso em 05 nov. 2010.

Ly, L. *et al.* Dressings used in epidermolysis bullosa blister wounds: a review. *Journal Wound Care*, Inglaterra, v. 17, n. 11, nov. 2008

MCALLISTER, J. C; MARINKOVICH, M. **Advances in inherited epidermolysis bullosa**. *Advances in Dermatology*, Estados Unidos da América, v. 21, 2005.

MOFFATT, C. J. *et al.* **Dolor y traumatismo em las heridas: uma perspectiva internacional: catálogo**: [S.l.]: European Wound Management Association, [200-].

Nobre, M. R.; Bernardo, W. M.; Jatene, F. B. **Baseada em evidências na prática clínica. Parte 1 – questões clínicas bem construídas**. *Revista Associação Médica Brasileira*, 2003 out-dez; 49 (4):445-9.

PFENDNER, E. G. *et al.* **Basic science of epidermolysis bullosa and diagnostic and molecular characterization: Proceedings of the Kind International - Symposium on Epidermolysis Bullosa Santiago 2005**. *International Journal of Dermatology*. Chile, 2007.

PIMENTA, C. A. M. **Dor: manual clínico de Enfermagem**. São Paulo: [s.n.], 2000.

SAMPAIO, S. A. P.; RIVITTI, E. A. **Dermatologia**. 2 ed. São Paulo: Artes Médicas, 2001.

SANTOS, V. L. C. G. **Avanços tecnológicos no tratamento de feridas e algumas aplicações em domicílio**. São Paulo: Atingiu, 2000.

SCHOBBER-FLORES, C. Epidermolysis Bullosa: the challenges of wound care. **Dermatology Nursing**, New Jersey, v.15, n. 2, apr. 2003.

SAROYAN, J. M. **The Use of oral Examine for analgesia with dressing change in an infant with epidermolysis bullosa: report of case**. *Pediátrica Dermatología*, vol. 26, n. 6, nov/dez 2009.

SERVICIO ANDALUZ DE SALUD. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. **Guia de Práctica Clínica para el Cuidado de la Piel y Mucosas en Personas com Epidermolisis Bullosa**. Sevilla, 2009. Disponível em: <http://www.sas.junta-andalucia.es/>. Acessado em 16 nov. 2010.

SOCIEDADE BRASILEIRA PARA O ESTUDO DA DOR. Web site. **Dor: introdução**. Disponível em: <[http:// www.dor.org.br/dor_intro.asp](http://www.dor.org.br/dor_intro.asp)>. Acesso em 03 out. 2010.

UITTO, J. et. al. **Progress in epidermolysis bullosa research: toward treatment and cure**. Journal of investigative dermatology, Baltimore, v. 130, p. 1778-84, jul. 2010.

VANSCHIEDT, W. et al. Avaliação da segurança de um novo curativo de Prata Iônica no Tratamento das Feridas Crônicas. **Feridas: um compêndio de pesquisa clínica e prática**, New Jersey, v.15, n.11, nov. 2003.

YUBERO, M. J; KRÄMER, S.; GANA, M. J.; SCHWARTZ, R.; PALISSON, F. **Manual Prático: cuidados básicos em pacientes com epidermolysis bulosa**. Fundación Debra Chile, 2008.

World Health Organization-Guidelines Prevention and management of wound infection. Disponível em http://www.who.int/entity/hac/techguidance/tools/guidelines_prevention_and_management_wound_infection.pdf. Acessado em 18 nov. 2010.

WHITTEMORE, R; KNAFL, K. Uma Revisão Integrativa: uma metodologia atualizada. **Journal of Advanced Nursing**, v. 52, n. 5, p. 546-553, 2005.

12. APÊNDICE

INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS
Referência:
Profissão do pesquisador:
País de Origem:
Qualificação:
Fonte: <input type="checkbox"/> IBECs <input type="checkbox"/> MEDLINE <input type="checkbox"/> LILACS
Ano de publicação:
Objetivo:
Delineamento do estudo:
Tipo de Publicação: <input type="checkbox"/> Artigo <input type="checkbox"/> Tese <input type="checkbox"/> Dissertação
Quais são os cuidados a serem implementados para prevenção do trauma em epidermólise bolhosa? Existe tratamento específico lesões cutâneas de epidermólise bolhosa?