

Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática

Nursing care for children and adolescents with epidermolysis bullosa: a systematic review
Cuidados de enfermería a niños y adolescente con epidermolísis ampollosa: revisión sistemática

Bruno Gonçalo Souza de Araujo¹  <https://orcid.org/0000-0002-4124-6061>

Ana Márcia Nóbrega Dantas¹  <https://orcid.org/0000-0001-5729-8512>

Patrícia Josefa Fernandes Beserra¹  <https://orcid.org/0000-0002-4190-8280>

Kenya de Lima Silva¹  <https://orcid.org/0000-0002-7955-2531>

Como citar:

Araujo BG, Dantas AM, Beserra PJ, Silva KL. Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática. Acta Paul Enferm. 2023;36:eAPE03302.

DOI

<http://dx.doi.org/10.37689/acta-ape/2023AR03302>



Descritores

Epidermólise bolhosa; Cuidados de enfermagem; Criança; Adolescente

Keywords

Epidermolysis bullosa; Nursing care; Child; Adolescent

Descriptores

Epidermolísis ampollosa; Atención de enfermería; Niño; Adolescente

Submetido

4 de Novembro de 2021

Aceito

24 de Outubro de 2022

Autor correspondente

Bruno Gonçalo Souza de Araujo
E-mail: brunogsda@gmail.com

Editor Associado

Alexandre Pazetto Balsanelli
(<https://orcid.org/0000-0003-3757-1061>)
Escola Paulista de Enfermagem, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Resumo

Objetivo: Analisar a produção científica referente às ações/Intervenções de Enfermagem no ambiente hospitalar relacionadas ao cuidado com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa.

Métodos: Revisão sistemática, cuja busca se deu nas bases Cinahl, MEDLINE®/PubMed®, SCOPUS, LILACS e SciELO, realizada no período de setembro de 2020 a janeiro de 2021. Para a busca, foram utilizados os descritores “epidermólise bolhosa” AND “criança” AND “adolescente” AND “enfermagem”, nas bases Lilacs e SciELO, e “*epidermolysis bullosa*” AND “*children*” AND “*adolescent*” AND, “*nursing*” nas demais bases em inglês.

Resultados: Houve maior registro de artigos publicados com base na pergunta norteadora tendo como país de origem os Estados Unidos (22%). A maioria da classificação era no nível VI (44%) da evidência científica. Ainda, 86% dos estudos envolveram pesquisas para o plano de cuidados. As evidências encontradas decorreram de opiniões de especialistas, estudos de casos e consenso. Os fatores de cuidados mais citados foram planos de cuidados voltados à pele; troca de fraldas; cuidados com as roupas e uso de coberturas antiaderentes.

Conclusão: As pesquisas reportaram dificuldades quanto à disponibilidade de materiais, tratamento e profissionais especializados, além das limitações dos conhecimentos na prática clínica voltada às características da epidermólise bolhosa. Dentre os cuidados, houve destaque para informação sobre a complexidade e as características da ferida como forma de antecipar as estratégias de cuidado.

Abstract

Objective: To analyze the scientific production regarding actions/Nursing Interventions in hospital environments related to the care of children and adolescents with epidermolysis bullosa.

Methods: This is a systematic review, which was searched in the CINAHL, MEDLINE®/PubMed®, Scopus, LILACS and SciELO databases, carried out from September 2020 to January 2021. For the search, the descriptors “*epidermolysis bullosa*” AND “*criança*” AND “*adolescente*” AND “*enfermagem*” were used, in Portuguese, in the LILACS and SciELO databases, and “*epidermolysis bullosa*” AND “*children*” AND “*adolescent*” AND “*nursing*” in the other databases.

Results: There was a greater number of articles published based on the guiding question having the United States as the country of origin (22%). Most of the classification was at level VI (44%) of scientific evidence. Still, 86% of studies involved research for the care plan. The evidence found resulted from expert opinions, case studies and consensus. The most cited care factors were skin care plans, diaper changing, clothing care and non-stick coating use.

Conclusion: The surveys reported difficulties regarding the availability of materials, treatment and specialized

¹Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil.
Conflitos de interesse: nada a declarar.

professionals, in addition to limitations of knowledge in clinical practice focused on the characteristics of epidermolysis bullosa. Among the care, there was emphasis on information about the wound complexity and characteristics as a way of anticipating care strategies.

Resumen

Objetivo: Analizar la producción científica referente a las acciones/intervenciones de enfermería en el ambiente hospitalario relacionadas con el cuidado a niños y adolescentes con epidermolisis ampollosa.

Métodos: Revisión sistemática, cuya búsqueda se realizó en las bases Cinahl, MEDLINE®/PubMed®, SCOPUS, LILACS y SciELO, realizada en el período de septiembre de 2020 a enero de 2021. Para la búsqueda se utilizaron los descriptores “epidermolisis ampollosa” AND “niño” AND “adolescente” AND “enfermería”, en las bases Lilacs y SciELO, y “epidermolysis bullosa” AND “children” AND “adolescent” AND, “nursing” en las demás bases en inglés.

Resultados: Con base en la pregunta orientadora, hubo un mayor registro de artículos publicados que tenían como país de origen Estados Unidos (22 %). La mayoría de la clasificación era de nivel VI (44 %) de la evidencia científica. Además, el 86 % de los estudios incluyeron investigaciones en el plano de los cuidados. Las evidencias encontradas derivaban de opiniones de especialistas, estudios de casos y consenso. Los factores de cuidados más citados fueron planos de cuidados orientados a la piel, cambio de pañales, cuidados con la ropa y uso de coberturas antiadherentes.

Conclusión: Las investigaciones indicaron dificultades en cuanto a la disponibilidad de material, tratamiento y profesionales especializados, además de las limitaciones de conocimientos en la práctica clínica orientada hacia las características de la epidermolisis ampollosa. Entre los cuidados, se destacó la información sobre la complejidad y las características de la herida como forma de anticipar las estrategias de cuidado.

Introdução

“Epidermólise bolhosa” é o nome dado a um grupo de genodermatose, sendo clinicamente classificada em quatro subtipos geneticamente diferentes: hereditária, não contagiosa, rara e crônica e sem cura. Suas características são: formações de bolhas; mutação em proteínas estruturais epiteliais acarretando fragilidade à pele; e rupturas, com grande variabilidade genética.^(1,2) Considerando tais características, existem aproximadamente 500 mil pacientes com epidermólise bolhosa em todo o mundo, em sua maioria crianças.⁽³⁾

De acordo com estimativas da *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America* (Debra of America), a incidência de epidermólise bolhosa é de aproximadamente 19,57 casos por milhão de nascidos vivos.⁽⁴⁾ No Brasil, estima-se que existam aproximadamente 1.600 pessoas com epidermólise bolhosa, em sua maioria crianças e adolescentes.⁽¹⁾

Apesar da relevância significativa desse problema, o manejo dos cuidados da epidermólise bolhosa é um desafio diante dos cuidados de enfermagem, devido à complexidade e à variedade de suas manifestações. Além do mais, a imaturidade da pele do recém-nascido com epidermólise bolhosa exige cuidados especializados, pois sua fragilidade provoca a ruptura da pele, com formação de bolhas ao mínimo atrito. A epiderme se rompe por conta do aumento da temperatura espontânea, causando bo-

lhas que podem variar de leve a grave, conforme o subtipo de epidermólise bolhosa.⁽⁵⁾

A pele saudável contém uma camada de proteínas, denominada colágeno, capaz de mantê-la íntegra e a qual é responsável pela união das células da camada mais superficial da pele com a camada mais interna, proporcionando resistência e tendo uma função protetora. Nas pessoas diagnosticadas com epidermólise bolhosa, esse colágeno é ausente ou está alterado, ocasionando ruptura e formação de bolhas na pele.^(1,5,6)

Destarte, a principal característica de epidermólise bolhosa é o surgimento de lesões crônicas na pele que, em geral, são pequenas, numerosas, dolorosas, desconfortáveis e com exsudato. Os subtipos de naturezas mais graves da epidermólise bolhosa provocam sofrimento físico e emocional à criança e ao adolescente. Estão frequentemente interligados com o envolvimento cutâneo da lesão e podem lesionar olhos, nariz, mucosa oral, dentição, tratos gastrintestinais e geniturinário e sistema musculoesquelético, além de causar desequilíbrios metabólicos, como desnutrição e anemia.⁽²⁾

Por isso, a qualidade de vida das crianças e dos adolescentes é afetada pela epidermólise bolhosa, carecendo de uma assistência integrada, especializada e individualizada nos cuidados de saúde, sobretudo do profissional enfermeiro.⁽⁶⁾ São grandes os desafios diante das Intervenções de Enfermagem (IEs), como variabilidade do plano de cuidado, gestão individualizada; e disponibilidade de produtos

específicos, que geralmente têm alto custo para o orçamento da família e os hospitais; conhecimento específicos sobre a complexidade da doença e cuidados especializados com a lesão.^(7,8)

O enfermeiro possui conduta relevante, uma vez que participa de forma integral dos cuidados com a saúde desses pacientes, seja para controle e alívio da dor; observação dos sinais clínicos; manuseio; realização de curativos; mudança de decúbito e redução do prurido, como para orientação quanto aos cuidados com a lesão; alimentação e prevenção de complicações, com planejamento assistencial da enfermagem e instrução dos cuidados às famílias/cuidadores.⁽⁹⁾

O cuidado dessas crianças e adolescentes em período pandêmico deve ser cauteloso, redobrando as medidas de prevenção e proteção, tendo em vista sua suscetibilidade aos agravos. Pesquisas apontam que o coronavírus da síndrome respiratória aguda grave 2 (SARS-CoV-2) entra nas células hospedeiras usando a proteína *spike* para se ligar ao receptor celular da enzima conversora de angiotensina (ECA), o qual é manifestado nos capilares da pele, na camada basal de queratinócitos, nas glândulas écrinas, na mucosa e no epitélio nasal, o que aumenta a vulnerabilidade dessas crianças e adolescentes ao vírus.⁽¹⁰⁻¹²⁾

O cenário pandêmico é desafiador, tanto para a família/criança-adolescente, quanto para os profissionais da enfermagem, devido a grande complexidade do cuidado, aliado às limitações que a pandemia gerou, como isolamento e dificuldade de acesso aos hospitais, havendo carência de cuidados holísticos e especializados.⁽¹³⁾

Dessa forma, para que esse cuidado possa se fundamentar em bases sólidas, é imprescindível o desenvolvimento de pesquisas com vistas à busca de evidências, mas ainda são escassos estudos na literatura científica e relacionados às IEs no ambiente hospitalar direcionadas aos cuidados com as crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa.⁽¹⁴⁾

Desse modo, a fim de viabilizar, de forma clara e explícita, evidências sobre cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa, emergiu o seguinte questionamento: o que vem sendo produzido sobre as ações/IEs no ambiente hospitalar relacionadas aos cuidados de crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa?

Para responder essa questão, objetivou-se analisar a produção científica referente às ações/IEs no ambiente hospitalar relacionadas ao cuidado com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa.

Métodos

Revisão sistemática da literatura, construída com base nos *Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses* (PRISMA).⁽¹⁵⁾ Para a elaboração da questão de pesquisa, seguiram-se as recomendações do Instituto Joanna Briggs, utilizando-se a estratégia PICo, sendo P para população, I para intervenção e Co para contexto, para a formulação da pergunta da revisão, na qual P correspondeu a crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa; I à ação/IE e Co ao contexto hospitalar. A partir disso, formulou-se a seguinte questão: Quais são as ações/IEs no cuidado com a criança e adolescente com epidermólise bolhosa no período de hospitalização? Foi utilizado o Portal de Periódicos da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Ensino Superior (Capes) para acessar as seguintes bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs), *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE®), *Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature* (Cinahl), PubMed®, *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e Scopus.

A busca dos artigos foi realizada entre setembro de 2020 e janeiro de 2021, seguindo-se as demais fases da pesquisa. Foram utilizados os descritores indexados no Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e no *Medical Subject Headings* (MeSH) em português e inglês, combinados por meio do operador booleano AND: “epidermólise bolhosa” AND “criança” AND “adolescente” AND “enfermagem”, na base Lilacs e SciELO, e “*epidermolysis bullosa*” AND “*children*” AND “*adolescent*” AND “*nursing*”, nas demais bases para o inglês. Para a seleção das publicações, foram estabelecidos os seguintes critérios de inclusão: artigos completos; publicados no período de 2010 a 2020; nos idiomas português, inglês e espanhol; que abordassem a temática da questão norteadora; com descrição de ações/IEs aplicáveis

durante assistência hospitalar. Foram removidas as citações duplicadas manualmente. Foram excluídos artigos de reflexão, resenhas, monografias, teses, anais de congresso e estudos incipientes.

Os artigos foram avaliados por dois revisores de forma independentes, os quais, leram o título e o resumo, seguindo os critérios de inclusão. Posteriormente, os artigos selecionados foram lidos na íntegra. Em caso de discordância ou dúvida, um terceiro revisor foi contactado para esclarecimento.

Foi construída pelo autor principal uma planilha eletrônica contemplando os seguintes itens: ano de publicação, periódico, autor, título do artigo, delineamento da pesquisa, país, principais resultados e Nível de Evidência. Posteriormente, esses itens foram discutidos de acordo com o referencial teórico das necessidades humanas básicas de Wanda de Aguiar Horta, considerando os três níveis de vida (psicobiológicas, psicossociais e psicoespirituais), no intuito de estruturar as necessidades afetadas no cuidado ao binômio mãe-filho. Em relação ao Nível de Evidência, foi empregado, para avaliação, um sistema de classificação proposto em sete níveis,⁽¹⁶⁾ descrito no quadro 1.

Quadro 1. Relação dos Níveis de Evidência e suas respectivas definições

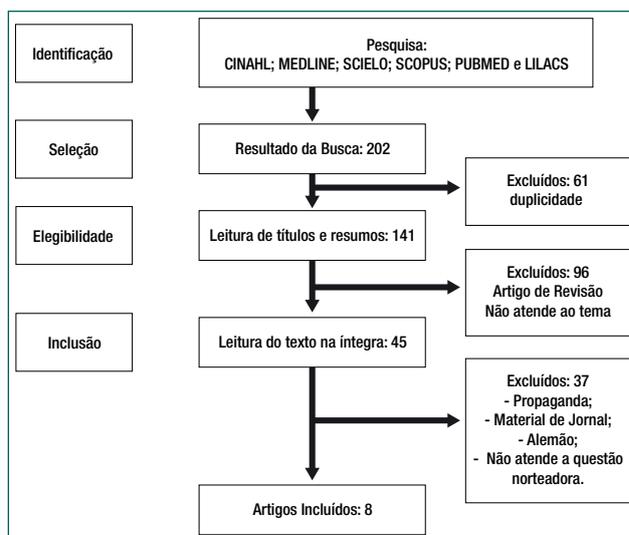
Nível	Definição
I	Evidências originadas de revisão sistemática ou metanálise de randomizado de ensaios clínicos controlados; clínico diretrizes baseados em revisões sistemáticas ou metanálises
II	Evidências derivadas de pelo menos um ensaio clínico randomizado controlado bem delineado
III	Ensaio clínico controlado sem randomização
IV	Estudo de caso-controle ou coorte
V	Revisão sistemáticas de estudos descritivos e qualitativos
VI	Evidências derivadas de um único estudo descritivo ou qualitativo
VII	Opinião de autoridades ou relatório de comitês de especialistas

Fonte: Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Evidence-based in nursing & healthcare: a guide to best practice. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2015.⁽¹⁶⁾

Resultados

Analisaram-se oito artigos. A figura 1 apresenta a síntese dos resultados das buscas, segundo as bases de dados consultadas. A investigação inicial nas bases de dados utilizando os descritores e termos MeSH somou 202 artigos, com a seguinte distribuição: dois da Lilacs, sete da MEDLINE®, dez da Cinahl, 162 da Scopus, 21 na PubMed® e nenhum

artigo na SciELO. Destes, ao avaliar os artigos que atendiam aos critérios de inclusão e à questão norteadora, permaneceram oito estudos, sendo três (38%) da Scopus e cinco (63%) na PubMed®.



Cinahl: *Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature*; MEDLINE®: *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*; SciELO: *Scientific Electronic Library Online*; Lilacs: *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde*

Figura 1. Fluxograma dos artigos encontrados nas bases de dados pesquisadas

Dos 202 artigos encontrados durante a busca, apenas oito (4%) contemplaram a questão norteadora. É importante salientar que 31 (15%) deles não tinham relação com a questão norteadora do estudo; 83 (41%) não faziam parte da temática; 61 (30%) estavam duplicados; 13 (6%) eram revisões integrativas; 1 (0%) estava em outro idioma e 5 (2%) eram propagandas. Em relação ao período de publicação de 2010 a 2020, foram observadas oscilações em publicações em alguns anos: 2010, 2013, 2016, 2017 e 2018 não tiveram publicações; houve 1 (13%) publicação para o ano de 2011, 2012 e 2020 cada; 2014, 2015 e 2019 tiveram duas (22%) publicações cada. Os estudos tiveram como países de origem Estados Unidos (2; 22%), Reino Unido, Canadá, Gales, França, Suíça e Brasil (1; 13% para cada) publicação cada. Em relação à classificação com base no Nível de Evidência científica, identificou-se que 4 (44%) pertenciam ao nível VI; 2 (22%) ao VII e 2 (22%) aos níveis III e IV. Desse modo, 7 (86%) estudos envolveram pesquisas para o plano de cuidados e/ou instrução educativa voltada

aos pais, aos enfermeiros/profissionais de saúde e aos pacientes, além de cuidados com a pele, como trocas de curativos, cuidados com roupas, artigos hospitalar, medicamentos e produtos específicos para epidermólise bolhosa. Um (14%) era estudo observacional relacionado aos cuidados específicos com as feridas da epidermólise bolhosa, a exemplo de banho com água salgada. As evidências encontradas decorrem de opiniões de especialistas, consenso, estudo observacional, retrospectivo e estudos e relatos de casos. Por se tratar de uma doença rara, não foram encontrados estudos

experimentais ou de metodologias para o desenvolvimento de novos produtos e tecnologias para aprimorar as IEs para crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa (Quadro 2).

Discussão

Os resultados fornecem um panorama das evidências sobre as principais IEs e apontam que a temática ainda tem pouco foco de interesse para produção

Quadro 2. Produção científica acerca da temática

Autores	Delimitação/Nível de evidência	País/idioma	Principais resultados
Secco et al. ⁽¹⁴⁾	Relato de Caso/ VI	Brasil/ português	Foram encontradas as seguintes intervenções: - Nas áreas necróticas: cobertura simples com gaze (Rayon) estéril embebida em ácidos graxos essenciais e hidrogel - Analgesia no momento da troca de curativo: fentanil intermitente, paracetamol e codeína; - Troca semanal de curativos: coberta com espuma de poliuretano e malha tubular - Orientação aos pais/cuidadores quanto aos cuidados e troca de curativos das lesões e a importância da mudança de decúbito a cada 4 horas
Petersen et al. ⁽¹⁷⁾	Estudo observacional, retrospectivo/ III	Estados Unidos/ inglês	Banhos de água salgada utilizando a quantidade de ¼ a 2 xícaras de sal para uma banheira com capacidade de 35L de água (concentração aproximada a solução salina 0,09%). Houve redução da dor (descontinuidade do uso de analgésicos) e redução do odor cutâneo e da secreção cutânea. O tratamento pode ser recomendado para todos os subtipos de epidermólise bolhosa, uma vez que não houve diferença estatística significativa entre os tipos de epidermólise bolhosa e de todas as idades (crianças entre 2 meses e 13 anos de idade, participantes da pesquisa)
Packard et al. ⁽¹⁸⁾	Estudo de caso/ VI	Estados Unidos/ inglês	Instruções educativas: - Evitar o uso de material adesivo diretamente na pele e/ou que cause o cisalhamento na pele - Optar pelo uso da gaze com vaselina - Trocar curativos diariamente ou conforme necessidade, utilizando preferencialmente o Mepitel® - Limpeza com líquido tóxico, exemplo: ExSept Plus e Alcavis HDC diluído em solução salina
Kearney et al. ⁽¹⁹⁾	Estudo exploratório indutivo/ III	País de Gales/ inglês	Instruções direcionadas às necessidades individuais (paciente e família): - Apoiar a gestão de questões de saúde física (dor, prurido, troca de curativo e banho) - Acesso a serviços comunitários/domiciliares (isolamento geográfico dos serviços especializados) - Informações específicas da epidermólise bolhosa e apoio psicossocial (ausência de tempo para outras atividades e ruptura familiar) - Interação efetiva com profissionais de saúde (apoio da enfermagem) - Aconselhamento sobre benefícios e direitos (dificuldade de lidar com os pares)
Denyer et al. ⁽²⁰⁾	Estudo de caso/ VI	Reino Unido/ inglês	Fatores que podem comprometer o processo de recuperação da pele: nutrição abaixo do ideal, anemia, dor, lesões e bolhas frequentes Material utilizado: gel de queratina proporcionando epitelização nas margens da ferida, ocasionando redução de desconforto (troca de curativos sem analgesia com opioides) O uso do gel proporcionou trocas de curativos mais rápidos, diminuição de calor, atrito e prurido
Hachem et al. ⁽²¹⁾	Consenso multicêntrico/ VII	França/ inglês	Cuidados com a pele: não colocar o recém-nascido sistematicamente em uma incubadora e/ou evitar calor; não utilizar curativo adesivo; utilizar acolchoamento espesso antes de aplicar o manguito para aferir a pressão arterial; colocar roupas com poucas áreas de costuras; adicionar espuma com silicone sobre as fraldas para redução do atrito; banho regular, utilizando toalha com feltro suave; adicionar proteção nos locais vulneráveis da pele (por exemplo joelhos e cotovelos) com camadas macias de contato de silicone; atentar para atritos durante o manuseio Cuidados com feridas: a escolha dos curativos varia de acordo com o tipo e o local das lesões, para feridas exsudativas, utilizar curativos de hidrofibra e espuma de silicone; em feridas secas, utilizar camadas de contato de silicone macio ou hidrocoloide não adesivas e hidrogéis Avaliação e manejo adequado da dor são obrigatórios Suporte nutricional iniciado precocemente. Calendário vacinal deve ser mantido
Pope et al. ⁽²²⁾	Estudo de consenso/ VII	Canadá/ inglês	Foi realizado um plano de cuidados para feridas com técnicas de manuseio e cuidado com o recém-nascido, quanto a: cuidados com alimentação; monitorização dos níveis de hemoglobina; avaliação dos parâmetros de dor; controle do prurido para as atividades diárias; uso de curativos de espuma (preferencialmente, aqueles com acolchoamento para proeminências ósseas); uso de roupas sem elásticos, fraldas forradas com curativo antiaderente ou Creme Barreira ou creme com óxido de zinco; elaboração de um plano de avaliação, localização e tratamento para a ferida e a dor
Schlueer et al. ⁽²³⁾	Relato de Caso/ VI	Suíça/ inglês	Foi realizado com um neonato o tratamento de feridas por pressão negativa (NPWT, do inglês <i>negative pressure wound treatment</i>), VAC® (KCI Medical®) com sucção de 75mmHg; usado continuamente por 8 semanas com trocas semanais de curativos. Inicialmente, para descontaminação do local da ferida, foi utilizada solução de hipoclorito (Veriforte®). Curativos de membrana de poliuretano hidrofílico (PolyMem®) combinados com um alginogel enzimático (Flaminal Forte®). Para fixação do sistema foi utilizado curativo de filme transparente (Xtrata) que foi trocado com auxílio de <i>spray</i> de remoção de adesivo (Nittac™)

científica nacional e internacional. Esta análise possibilitou identificar as ações desenvolvidas pelo enfermeiro no contexto hospitalar, além da participação da família nesse processo de cuidado, associado à complexidade de conhecimento e das habilidades exigidas na assistência a crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa.

As ações realizadas concentram-se em aspectos da gestão do cuidado, método de utilização e técnicas de curativos e manejo de sintomas da dor, além das intervenções relacionadas aos impactos psicológicos e sociais. Sabendo que a prática de enfermagem deve ser orientada por um embasamento teórico,⁽²⁴⁾ utilizou-se a teoria das necessidades humanas básicas de Wanda Horta para organizar as evidências. Essa teoria engloba três níveis de necessidades: psicobiológica, psicossocial e psicoespiritual.⁽²⁵⁾

As necessidades psicobiológicas englobam intervenções desafiadoras para o profissional e dizem respeito ao cuidado com a pele, especificamente bolhas e lesões. Em geral, surgem espontaneamente, são numerosas, dolorosas, desconfortáveis e extensas.^(19,20,22)

Compreendendo toda a estrutura da doença com implicações nos subtipos severos e limitações na qualidade de vida com ausência de intervenções específicas e especializadas,^(19,20,22) os principais objetivos do tratamento são controlar ou eliminar os fatores causais e proporcionar uma assistência direcionada, para moderar ou cessar os agentes coexistentes e potenciais, por meio da prevenção de infecções secundárias e promoção de um ambiente ideal para a cicatrização da lesão. Para tal, em consenso,^(2,22) recomenda-se avaliar a localização e as características da bolha, como lesão com potencial risco de infecção, exsudação e subtipo da epidermólise bolhosa.

Dois procedimentos simples, mas considerados fatores altamente de risco para surgir lesões, são as trocas de curativos e os atritos na mobilização e na troca de roupas. Comumente, é um momento traumático, e isso acarreta o surgimento de novas bolhas e o aumento da dor e prurido, além de prorrogar a cicatrização das lesões.^(1,2) Visando diminuir sinais e sintomas, a enfermagem apropria-se do momento do banho desses pacientes para fazer a remoção atraumática de coberturas, utilizando solução salina, no intuito de beneficiar a criança e/ou adoles-

cente na redução da dor, contribuindo para melhoria da cicatrização da lesão e evitando e/ou diminuindo infecções e prurido.^(17,22) Todavia, sugere-se que estudos com maior rigor metodológico sejam desenvolvidos, com todos os subtipos de epidermólise bolhosa – de leve, moderada a grave.

Enfermeiros assistenciais e pesquisadores sustentam a troca de curativos durante o banho com solução salina, considerando os benefícios já descritos, e que o sal é um soluto acessível e facilmente disponível, que pode ser adquirido por familiares. É uma intervenção não invasiva, que oferece redução de dor, melhora a adesão ao banho e diminui sinais e sintomas de infecção.⁽¹⁷⁾

O estudo apontou que o tratamento com solução salina pode ser recomendado para todos os subtipos de epidermólise bolhosa, entre 2 meses e 13 anos, de acordo com os participantes da pesquisa.⁽¹⁷⁾ Salienta-se que, apesar das limitações devido à amostra, os resultados mostraram diminuição da secreção, do odor, do tempo de cicatrização, do prurido e do uso de analgésico para o banho, com redução da dor.

A dor é um sintoma característico da epidermólise bolhosa. Sua frequência e intensidade costumam ser proporcionais à gravidade da lesão. Embora multifatorial, a pele lesionada contribui significativamente para o sintoma. Com isso, a enfermagem lança mão de produtos emolientes, hidratantes, gel à base de queratina, curativos não aderentes, banho com água morna e salgada, e instrui as mães, por meio do incentivo à amamentação materna exclusiva ou sempre que possível, pois o leite materno favorece o binômio entre mãe-filho, estimula a segurança e imunidade e oferece conforto aos neonatos.^(17,21,22,26)

A idade do paciente é importante na realização dos cuidados com as bolhas. O neonato com epidermólise bolhosa possui imaturidade imunológica extrauterina e requer atenção imediata para evitar traumas cutâneos.⁽¹⁴⁾ Isso porque a formação de bolhas em bebês geralmente tem uma predisposição pelas extremidades ao redor da área da fralda, e, conforme o amadurecimento da idade, os bebês se tornam móveis, necessitando de joelheiras e sapatos macios, para evitar o cisalhamento e superaquecimento térmico.^(21,26,27)

Para cuidados com as bolhas, as IEs devem ser iniciadas logo após o nascimento, pois o reconhecimento dos pais a respeito das limitações da doença na vida diária é importante, para superação dos desafios relacionados aos cuidados desse neonato, que necessita de cuidado integral e contínuo. Para isso, a presença dos pais é necessária para o fortalecimento do binômio mãe-filho e redução de rupturas familiares.^(6,14,19,28,30)

Sob a ótica das intervenções não medicamentosas, há uma miríade de produtos que podem ser utilizados, de acordo a especificidade e o subtipo da epidermólise bolhosa. Os achados sustentam a afirmação de que é eficaz a utilização de coberturas com espuma, por conter uma camada de silicone para reduzir o aparecimento de novas lesões e absorver o exsudato.^(29,30) Coberturas são elaboradas para manter a lesão limpa, reduzir chances de contaminação e promover à cicatrização, principalmente de lesões crônicas, que têm potencial significativa de perda de tecido.^(14,21,30)

O hidrogel puro ou associado a ácidos graxos essenciais contribui com o desbridamento autolítico e protege o tecido de granulação. Hidrofibras favorecem a umidade do local da lesão e reduzem os traumas físicos e dor. As gazes com ácidos graxos essenciais podem beneficiar o processo de epitelização, impossibilitam a aderência ao tecido íntegro e favorecem ao cuidado dos espaços interdigitais. O hidrocoloide não adesivo evita bolhas através de meticulosa proteção da pele e previne infecções através do tratamento de lesões.^(14,21,30)

A educação em saúde é um método importante no cuidado de enfermagem, com foco nas necessidades psicossociais, tendo em vista que as intervenções são direcionadas às famílias para o encorajamento das atividades cotidianas e de lazer da criança, além da busca de direitos, pois a epidermólise bolhosa é também um fenômeno social, que traz consigo a discriminação. O nascimento de uma criança com epidermólise bolhosa pode ser um momento traumático para a família. A atuação da enfermagem no cuidado do neonato com epidermólise bolhosa e da família é fundamental e deve ser iniciada precocemente.^(14,18,19,22,28)

O enfermeiro é responsável por atender às necessidades da educação em saúde, instruindo, portanto, a família, o cuidador e/ou o adolescente

quanto ao tratamento tópico; ao manuseio do bebê e da criança com suavidade para não provocar o surgimento de novas bolhas; aos cuidados quanto a banho, alimentação, troca de fraldas, amamentação e à manutenção do calendário vacinal.^(14,18,19,21,22,28)

Pesquisadores apontam que o reconhecimento dos pais a respeito das limitações da doença e na vida diária é importante, para a superação dos desafios relacionados aos cuidados, bem como à integração social do paciente e da família.^(14,28,29) Dessa forma, é primordial a educação em saúde realizada pelos enfermeiros como meio de cuidado sobre como lidar com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa.

Por isso, o incentivo realizado por esses profissionais para as famílias por meio da comunicação e da escuta qualificada encoraja os pais a superarem os desafios e reduzir os traumas psicológicos; favorece o enfrentamento da doença das crianças, adolescentes e cuidadores; e reduz a dificuldade do casal em relação ao sentimento de culpa.^(18,19-22) É relevante pontuar que seis artigos^(14,17,18-19,21,22) afirmaram a necessidade de o enfermeiro estar capacitado para conduzir a imaturidade cognitiva e instrucional dos pais.

Vale destacar a deficiência de estudos no tocante aos cuidados psicoespirituais das crianças e adolescentes e de suas famílias. É possível compreender essa relação mais estreita com as necessidades psicobiológicas, uma vez que o comprometimento da pele desencadeia inúmeras alterações sistêmicas que podem significar a vida de uma criança, a depender de sua idade.

Considerando o número de resultados e metodologia identificadas, esta pesquisa limita-se pela ausência de estudos experimentais e ensaios clínicos randomizados.

É importante destacar que apenas um estudo⁽¹⁴⁾ descreveu o Processo de Enfermagem como direcionador da assistência às crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa e suas famílias. Esse resultado é alarmante, uma vez que, para o cuidado integral, é fundamental que o enfermeiro liste Diagnósticos de Enfermagem e as demais etapas do processo à clientela do estudo. Ainda, é sabido que o Processo de Enfermagem é parte da assistência em vários países.

Reforça-se a necessidade de que mais pesquisas forneçam resultados acessíveis à prática assistencial,

contribuindo com os familiares e cuidadores e para a assistência e qualidade de vida desse público.

Conclusão

A investigação permitiu analisar as Intervenções de Enfermagem para os cuidados prestados às crianças e aos adolescentes com epidermólise bolhosa em nível hospitalar. As pesquisas reportam dificuldades quanto à disponibilidade de materiais, tratamento e profissionais especializados, além de limitações na prática clínica voltadas às características da epidermólise bolhosa. Destacam-se os seguintes cuidados de enfermagem: mudança de decúbito; cuidados com roupas, descontaminação do local da lesão com solução hipoclorito; uso de cobertura estéril com ácidos graxos essenciais, hidrogel, espuma com silicone e analgesia para banho e troca de curativo. Evitar o uso de material adesivo diretamente na pele e/ou que cause o cisalhamento e realizar trocas de curativos diariamente, ou conforme necessidade ou tipo de espuma utilizada também são recomendados, além de estratégias de educação em saúde direcionadas às especificidades da epidermólise bolhosa, aos direitos dessa população e ao apoio psicossocial aos familiares com uma interação efetiva. O presente estudo evidenciou as principais ações/Intervenções de Enfermagem. Todavia, identificou lacunas sobre a prática clínica no cuidado com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa. Por sim, apresenta material que deve subsidiar o tratamento e favorecer a assistência de enfermagem no atendimento às necessidades humanas básicas desse público infantil. No entanto, urge a necessidade de estudos específicos, que apresentem evidências mais específicas quanto ao uso de coberturas na prática clínica com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa, além de estudos longitudinais sobre as práticas de cuidados com essas famílias.

Agradecimentos

O presente trabalho foi realizado com apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento Pessoal de nível

Superior – Brasil (CAPES) por meio da bolsa de doutorado, número do processo: 88887.487273/2020-00; e o Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico – Brasil (CNPq) por meio da bolsa de mestrado, número do processo: 133515/2020-6.

Referências

1. Debra Brasil. O que é epidermólise bolhosa? Santa Catarina: Debra Brasil; 2018 [citado 2022 Set 26]. Disponível em: <https://debrabrasil.com.br/o-que-e-eb/>
2. Mariath LM, Santin JT, Schuler-Faccini L, Kiszewski AE. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *An Bras Dermatol*. 2020;95(5):551–69.
3. Uitto J, Bruckner-Tuderman L, Christiano AM, McGrath JA, Has C, South AP, et al. Progress toward treatment and cure of epidermolysis bullosa. *J Invest Dermatol*. 2016;136(2):352–8.
4. Fine JD. Epidemiology of inherited epidermolysis bullosa based on incidence and prevalence estimates from the National Epidermolysis Bullosa Registry. *JAMA Dermatol*. 2016;152(11):1231–8.
5. Chernyshov PV, Marron SE, Tomas-Aragones L, Pustišek N, Gedeon I, Suru A, et al. Initial validation of the epidermolysis bullosa-specific module of the Infants and Toddlers Dermatology Quality of Life Questionnaire. *Dermatol Ther*. 2020;33(6):e14128.
6. Mellerio JE, El Hachem M, Bellon N, Zambruno G, Buckova H, Autrata R, et al. Emergency management in epidermolysis bullosa: consensus clinical recommendations from the European reference network for rare skin diseases. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):142.
7. Grocott P, Blackwell R, Weir H, Pillay E. Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa. *Int Wound J*. 2013;10(3):274–84.
8. Adni T, Martin K, Mudge E. The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. *J Wound Care*. 2012;21(11):528–38.
9. Pitta AL, Magalhães RP, Silva JC. Congenital Epidermolysis Bullosa-importance of nursing care. *Cuid Arte Enferm*. 2016;10(2):201–8.
10. Ramirez-Quizon M, Murrell DF. Managing epidermolysis bullosa during the coronavirus pandemic: experience and ideals. *Clin Dermatol*. 2021;39(3):369–73.
11. Murrell DF, Lucky AW, Salas-Alanis JC, Woodley DT, Palisson F, Natsuga K, et al. Multidisciplinary care of epidermolysis bullosa during the COVID-19 pandemic-Consensus: recommendations by an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol*. 2020;83(4):1222–4.
12. Lyu X, Li H, Liu H, Chou H, Li T, Zhou W. Genetic analysis of a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa due to compound heterozygous variants of (COL7A1 gene. *Zhonghua Yi Xue Yi Chuan Xue Za Zhi*. 2020;37(4):445–8.
13. Benício CD, Carvalho NA, Santos JD, Nolêto IR, Luz MH. Epidermólise bolhosa: foco na assistência de Enfermagem. *ESTIMA*. 2016;14(2):91–8. Review.
14. Secco IL, Costa T, Moraes EL, Freire MH, Danski MT, Oliveira DA. Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. *Rev Esc Enferm USP*. 2019;53:e03501.

15. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021;372:n71.
16. Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Evidence-based in nursing & healthcare: a guide to best practice. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2015.
17. Petersen BW, Arbuckle HA, Berman S. Effectiveness of saltwater baths in the treatment of epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol*. 2015;32(1):60–3.
18. Packard S. Teaching in Real Time: a model of excellence in nursing care. *Newborn Infant Nurs Rev*. 2011;11(1):40–2.
19. Kearney S, Donohoe A, McAuliffe E. Living with epidermolysis bullosa: daily challenges and health-care needs. *Health Expect*. 2020;23(2):368–76.
20. Denyer J, Marsh C, Kirsner RS. Keratin gel in the management of epidermolysis bullosa. *J Wound Care*. 2015;24(10):446–50.
21. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9(1):76.
22. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(5):904–17.
23. Schlueer AB, Schwieger-Briel A, Theiler M, Neuhaus K, Schiestl C, Weibel L. Negative pressure wound treatment in a neonate with epidermolysis bullosa simplex severe generalized: a case report. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(6):1218–20.
24. Conselho Federal de Enfermagem (COFEN). Resolução COFEN nº 358/2009. Brasília (DF): COFEN; 2009 [citado 2022 Set 26]. Disponível em: http://www.cofen.gov.br/resolucao-cofen-3582009_4384.html
25. Horta WA. Processo de enfermagem. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2015.
26. Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol*. 2020;183(4):614–27.
27. Khan MT, O'Sullivan M, Fattli B, Mellerio JE, Fawkes R, Wood M, et al. Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline. *Br J Dermatol*. 2020;182(3):593–604.
28. Wu YH, Sun FK, Lee PY. Family caregivers' lived experiences of caring for epidermolysis bullosa patients: a phenomenological study. *J Clin Nurs*. 2020;29(9-10):1552–60.
29. Bardhan A, Bruckner-Tuderman L, Chapple IL, Fine JD, Harper N, Has C, et al. Epidermolysis bullosa. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6(1):78.
30. Brasil. Ministério da Saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da epidermólise bolhosa hereditária e adquirida. Relatório de recomendação. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2019 [citado 2022 Set 26]. Disponível em: http://antigo-conitec.saude.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2019/Relatorio_-Epidermólise-bolhosa_-CP_60_2019_verso-10-10-19.pdf