



# MANUAL DE CUIDADOS PARA A EPIDERMÓLISE BOLHOSA

As informações deste manual são baseadas nos Guidelines, guias de cuidados e evidências científicas disponíveis em literaturas atualizadas. As orientações têm como objetivo tornar cada vez mais acessível o autocuidado e as informações para as pessoas com a EB, visando os cuidados necessários na prática diária.

**Obs:** Importante manter sempre a sua avaliação médica.



# Índice

Apresentação .....	4
Epidermólise Bolhosa .....	5
Como poderei cuidar do meu filho(a) com EB? .....	7
Cuidados com as bolhas .....	8
Alimentação.....	10
Amamentação .....	10
Alimentação da criança .....	11
Hora do banho.....	12
Saúde bucal .....	14
Hidratando a pele .....	15
Cuidados com as roupas .....	16
Cuidado com os sapatos .....	17
Curativos.....	18
Realizando o curativo .....	19
Atenção à infecção.....	20
Vacinas.....	21
Apoio educacional – aconselhamento .....	22
Anotações .....	24
Referência bibliográfica .....	26

# Apresentação

Este manual foi desenvolvido pela Mölnlycke Health Care, uma empresa líder de soluções e produtos médicos a nível mundial que fornece soluções aos profissionais de saúde para melhorar os resultados clínicos, compõe o programa FIQUE BEM.

O objetivo deste manual é trazer orientações atualizadas para as pessoas, familiares e profissionais da saúde, sobre a epidermólise bolhosa, tornando acessível as informações necessárias nos cuidados e na prática diária da pessoa com EB.

Esse manual foi criado para orientar, esclarecer e dar suporte àqueles que precisam, permitindo assim, uma assistência especializada.

A Epidermólise Bolhosa tem um forte impacto na vida das pessoas com EB e familiares, representando grande desafio emocional e físico.

É de suma importância a interdisciplinaridade na busca de intervenções que propiciem melhora na qualidade de vida e tratamento especializado.

Pensando no processo educacional, sabendo que a maioria das pessoas com EB precisam do tratamento após a alta ou consulta e incentivando o autocuidado no atendimento domiciliar apresentamos aqui o seu manual.

# Epidermólise Bolhosa

Epidermólise Bolhosa (EB) é **uma doença genética NÃO CONTAGIOSA**, que pertence a um grupo de desordens cutâneas. Tem como característica a formação de bolhas após trauma mínimo ou espontaneamente.

**A Epidermólise Bolhosa é classificada em quatro principais tipos e vários subtipos. EB simples, EB juncional, EB distrófica e EB Kindler.**

Todos os tipos de EB são caracterizados por pele frágil e formação de bolhas, principalmente nas mãos e pés.

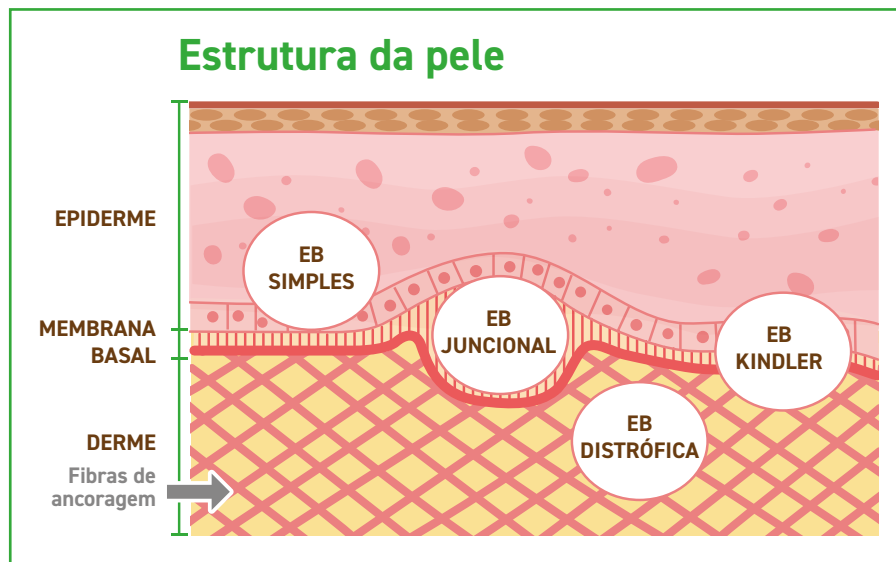


A presença de múltiplas feridas, com duração variável, tornam o cuidado da EB complexo.

A EB ainda não tem cura, mas estão sendo desenvolvidas inúmeras pesquisas e projetos de investigação.

O diagnóstico para confirmação pode ser feito através de biópsia cutânea, exame de imunofluorescência, microscopia eletrônica ou sequenciamento genético.

Muitas complicações da EB podem ser diminuídas ou até mesmo evitadas através dos cuidados adequados.



## Como poderei cuidar do meu filho(a) com EB?

Você poderá realizar todos os cuidados normais como em uma criança sem a EB, apenas modificando a forma como alguns desses cuidados são feitos.

**A pele da criança com EB é frágil e tem facilidade para desenvolver lesões. Por isso, é importante ter cuidado no manuseio da pele.**

Quando segurar o seu bebê, é importante colocar uma mão atrás da cabeça e a outra mão no glúteo. Evite pegar a criança pelas axilas, essa pressão pode provocar lesões e/ou bolhas. Em alguns casos, para levá-lo, você pode utilizar um travesseiro ou espuma.



# Cuidados com as bolhas

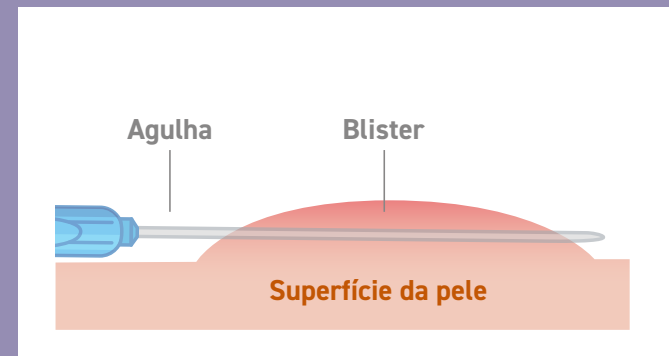
As bolhas são um grande desafio no cuidado das pessoas com a EB, uma vez que, em algumas situações, seja impossível evitar o seu aparecimento.

## Bolhas

Nascem pela fricção, trauma ou mesmo espontaneamente, resultantes do calor. Recomenda-se a punção das bolhas a fim de evitar sua extensão. E, após o rompimento, utilizar um curativo não aderente (silicone preferencialmente). Como explicamos a seguir:



- 1 Separe todo o material que irá utilizar, colocando em uma área limpa. Antes e depois de realizar o procedimento, lave bem as mãos.
- 2 Realize as proteções corretas antes da pessoa deitar ou sentar (costas e glúteo), protegendo de traumas e gerando conforto.
- 3 Lave o local com soro fisiológico. Evite o uso de produtos que possam causar trauma na pele. Limpe a área com toque suave.
- 4 Perfure as bolhas com uma agulha descartável estéril. Não retire a pele da bolha, mantendo, assim, uma proteção natural.



# Alimentação

## Amamentação



O leite materno é um alimento importante para a imunidade do bebê.

Encoraje sempre a amamentação.

Antes de iniciar a amamentação, observe a boca do bebê e os mamilos da mãe. Se necessário, umidifique as áreas usando vaselina. Fique atento ao atrito das áreas.

Se o bebê tiver problemas na sucção, extraia o leite e ofereça em um alimentador com controle de fluxo do leite, copo plástico, colher de silicone ou mamadeiras com bico longo de silicone (macios). Evite o uso de sondas!



## Alimentação da criança



A ferida na boca e na garganta causam desconforto e levam as crianças com EB a não aceitarem os alimentos, mas é importante oferecer opções.

A criança deve ser acompanhada regularmente pelo nutricionista, para protocolo nutricional e observação do crescimento e desenvolvimento.

**Importante incentivar a criança a participar das refeições em família.**

- Aumentar a oferta calórica e utilizar suplementos nutricionais
- Não oferecer alimentos duros ou crocantes
- Dar preferência a alimentos na forma purê
- Ingerir líquidos em grandes quantidades
- Evitar excesso de sal e condimentos picantes
- Optar por refeições fracionadas em pequenos volumes



## Hora do banho

O banho é um momento muito importante e preferencialmente deve ser diário. Torná-lo agradável será sempre o principal objetivo. Procure um local calmo e de boa iluminação e, se possível, coloque música ou desenhos que distraiam a criança.

Caso tenha orientação médica, para aliviar a dor antes do banho, administre analgésico prescrito.

Se preferir os banhos de imersão, certifique-se de higienizar o local. Separe em uma área limpa tudo que irá precisar: **toalha macia, sabonete neutro e óleo apropriado.**

Sempre observe a temperatura da água. Se estiver usando curativos, retire durante o banho, evitando traumas.



## Recém-nascidos

Recém-nascidos merecem uma atenção especial. Tenha cuidado, proteja a banheira (ex: com espumas). Banhe o bebê por partes, derramando a água com ajuda de uma vasilha (atenção à temperatura da água).

**Nunca esfregue a criança, faça movimentos suaves, para evitar novas bolhas e lesões.**

Durante o banho, observe qualquer área suspeita de infecção.

Ao término, utilize uma toalha macia e limpa para enxugar.

## Saúde bucal

Desde cedo, os dentes precisam de cuidados. É importante escová-los diariamente. Bolhas podem aparecer na região interna da boca. Use escova macia, cotonete ou algodão. A pasta dental deve ser adequada para a faixa etária.

Consulte um dentista especializado para as orientações e acompanhamento, logo que apareçam os primeiros dentes.

Se necessário, use antisséptico bucal sem álcool, para evitar desconforto ou dor.



## Hidratando a pele

É importante manter a pele hidratada com as soluções adequadas (conversar com o dermatologista).

A pele seca leva à coceira, por isso é importante manter a hidratação. Persistindo o desconforto, procure orientação médica para uma prescrição correta.





## Cuidados com as roupas

Vestir roupas arejadas, macias, com pouca ou nenhuma costura é fundamental. É importante usar roupas adequadas para prevenção de bolhas. Dicas: usar roupas sem etiquetas, sem costuras ásperas, sem zíperes – atenção para o elástico não apertar a pele).



Sempre lembrar na escolha da roupa, que ela deve ser fácil de colocar e retirar. Tenha cuidado especial com as áreas da cabeça, orelhas e axilas quando vestir ou retirar a roupa.

As roupas podem ser usadas pelo avesso, evitando o atrito das costuras com a pele.

As fraldas descartáveis devem ter o tamanho correto para o bebê, para não ficarem apertadas nas pernas (virilha) . Nas laterais da fralda, para proteger a pele, é indicado o uso de uma cobertura com silicone.

No caso das roupas de cama, opte por tecido de algodão macio, são mais confortáveis.

## Cuidado com os sapatos

Usar sapatos é um desafio para algumas pessoas com a EB.

É importante usar sapatos adequados, preferencialmente macios, sem costura, largos para acomodar as ataduras e curativos, necessários em alguns casos.

Meias macias, sem costura funcionam bem. Na escolha, pense na facilidade de colocar e retirar. Alguns pés ficam com muitas lesões, sendo necessário um acolchoado extra (ex: espuma).

**É muito importante pensar no conforto, para que se movimente bem, ande, brinque e se exercite.**



# Curativos

A avaliação cuidadosa da pele e da ferida deve ser realizada todos os dias. As pessoas com a EB e seus cuidadores precisam ser capacitados para o manejo (cuidado) das lesões.

As rotinas e escolhas no cuidado das lesões devem equilibrar a eficácia do produto, escolha da pessoa com Epidermólise Bolhosa e a qualidade de vida.

**As coberturas antiaderentes e absorventes são fundamentais no tratamento das lesões. Quando sujos, devem ser trocados, de preferência, diariamente.**

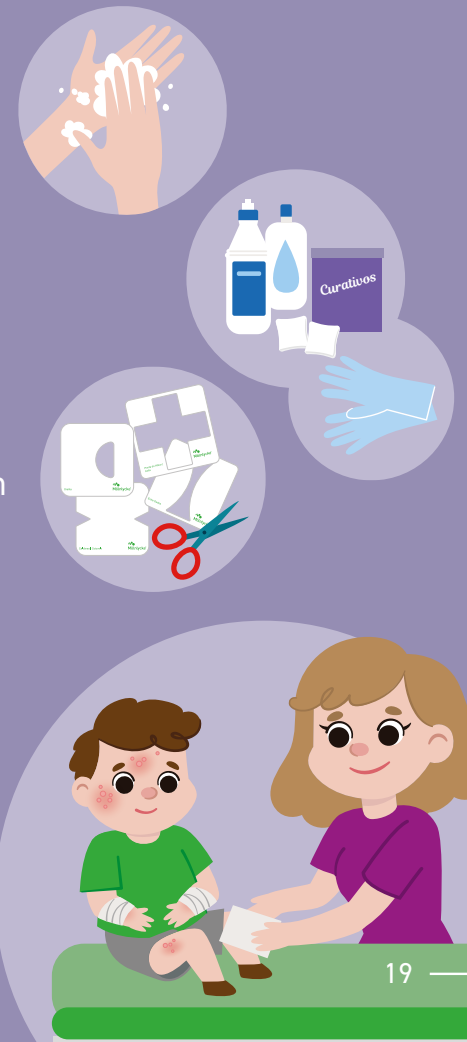
Além de prevenirem o trauma e minimizar a dor, os curativos oferecem eficácia no tratamento. As espumas com silicone são os tipos mais completos. Quando combinados com a prata, possuem propriedade antimicrobiana (no combate às infecções).

Evite usar fita adesiva. Quando necessário, aplicá-la sobre as malhas, ataduras, mas nunca diretamente sobre a pele.

Procure o médico ou enfermeira especialista para orientar e prescrever o curativo adequado.

## Realizando o curativo

- 1 Antes e depois de realizar o curativo, lave bem as mãos.
- 2 Separe o material que irá utilizar, colocando em uma área limpa.
- 3 Observe a pele, verifique as lesões, cor, exsudato, odor, se tem presença de pus ou se apareceram novas bolhas.
- 4 Respeite o tempo da realização, sempre buscando oferecer conforto.
- 5 Limpe todas as lesões, com movimentos suaves. Não faça fricção.
- 6 Escolha a cobertura. Se necessário, utilize o guia de recortes. Com tesoura apropriada, recorte o curativo para melhor conforto da área escolhida.
- 7 Posicione suavemente a cobertura no local, usando se necessário, malha tubular ou ataduras para fixar.
- 8 Para evitar que os dedos “colem” (fiquem aderidos), faça um curativo separando cada dedo, tanto das mãos, como dos pés. Depois proteja, enfaixando cada um dos dedos das mãos/pés.
- 9 O tratamento das lesões infectadas deve ser orientado e prescrito pelo profissional de saúde especializado, com coberturas corretas para o controle da infecção.



## Atenção à infecção

É importante ficar atento aos sinais de infecção. Observar o aumento e mudança de cor do exsudato e se tem mau cheiro. A febre também é um indicador de infecção.

**Procure o especialista, caso observe alguma alteração. Quando prescrito antibiótico, usá-lo da forma e tempo, conforme orientação médica.**

Em caso de dúvidas, **consulte o médico.**



## Vacinas

As crianças com EB devem tomar as vacinas seguindo corretamente o calendário do Ministério da Saúde.

**Ao receber uma vacina injetável é IMPORTANTE EXPLICAR** ao profissional de saúde:

- Falar que tem EB, doença genética, não contagiosa que deixa a pele extremamente frágil.
- O algodão deve ser passado suavemente para não formar bolha e não machucar a pele
- Administrar a vacina em local de pele íntegra, sem ferimentos. Pode ser sobre lesão cicatricial.
- Após administrada, não colocar esparadrapo ou adesivo sobre a pele.



# Apoio educacional - aconselhamento

Os grupos de apoio são entidades sem fins lucrativos com a finalidade de proporcionar uma melhoria de vida aos pacientes com Epidermólise Bolhosa. Além disso, trazem a possibilidade de integração e maior independência, buscando a conquista de direitos e ampliação das oportunidades de acesso ao tratamento.

Os familiares devem procurar o centro de referência de sua cidade para ter acesso ao tratamento adequado. A PORTARIA 199 - Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doenças Raras - dá o direito

à pessoa com Epidermólise Bolhosa ter uma assistência qualificada por uma equipe multiprofissional.

Escola 

É um direito da pessoa com EB. O ambiente escolar deve ser frequentado por ela normalmente, para evitar o preconceito e discriminação. Os professores e alunos devem receber informações sobre a doença. A pessoa com EB não tem sua inteligência afetada.

**É importante sempre estimular a participação nas associações de suas cidades. Esse apoio ajuda os familiares enfrentarem juntos o dia a dia da EB.**

A missão da DEBRA Brasil é de difundir o conhecimento da Epidermólise Bolhosa (EB), de forma a auxiliar que as pessoas com EB tenham qualidade de vida, tendo acesso aos tratamentos médicos adequados, além de aumentar a conscientização e o conhecimento sobre essa enfermidade, junto aos profissionais de saúde e à população em geral.

A primeira DEBRA foi fundada em 1978 no Reino Unido e atualmente existem quase 50 países que fazem parte da maior rede de suporte à comunidade EB no mundo.

As Associações Regionais são extremamente importantes uma vez que elas têm um contato muito mais próximo e direto com as pessoas que vivem com EB e seus familiares, além da proximidade com os profissionais da saúde na região onde elas atuam. Devido às distâncias geográficas existentes num país tão grande como o Brasil, os problemas locais são mais facilmente resolvidos com o apoio delas, além da promoção de atividades locais, como acontecem em vários estados, na semana de Conscientização da EB.





## REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

- BOEIRA, V. L. S. Y. Epidermólise Bolhosa Hereditária: Aspectos Clínicos e Terapêuticos. **Anais Brasileiro de Dermatologia**, v.88, p.185-198, 2013.
- YUBERO, M. J. G.; KRÄMER, S. S.; GANA, M. J. G.; CHWARTZ, R. A.; PALISSON, F. E. **Manual práctico: Cuidados Básicos en pacientes con Epidermolisis Bulosa**. Fundación Debra Chile, v. 1, p. 1 – 27, 2008.
- WOUNDS INTERNATIONAL. **International consensus Best practice guidelines skin and wound care in epidermolysis bullosa**. Disponível em: < <https://www.woundsinternational.com/resources/details/best-practice-guidelines-skin-and-wound-care-in-epidermolysis-bullosa>> Acessado em: 07 de janeiro de 2014.
- DENYER, J.; PILLAY, E.; CLAPHAM, J. Best Practice Guidelines for skin and wound care in Epidermolysis bullosa. **International Consensus. Wounds International**, p. 1-58, 2017.
- FINE, J. D.; EADY, R. A. J.; BAUER, E. A. 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**, v.58, p. 50 – 931, 2008.
- BENÍCIO, C. D. A. V.; CARVALHO, N. A. R.; SANTOS, J. D. M.; NOLÊTO, I. R. G.; LUZ, M. H. B. A. Epidermólise bolhosa: foco na assistência de enfermagem. **Estima**, v. 14, p. 91 - 98, 2016.
- POPE, E.; LARA-CORRALES, I.; MELLERIO, J.; MARTINEZ, A.; SIBBALD, C.; SIBBALD, R. G. Epidermolysis bullosa and chronic wounds: a model for wound bed preparation of fragile skin. **Advances in Skin & Wound Care**, v. 26, p. 88 – 177, 2013.
- MANDELBAUM, M. H.; BARREIROS, D. C. Z.; MOUASSAB, P. A. Epidermólise Bolhosa: Assistência de enfermagem aos portadores e seus familiares. **Estima**, v. 2, p. 16-24, 2004.
- ALVES, P. V. M.; ALVES, D. K. M.; MACIEL, J. V. B.; Bolognese, A. M. Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. **Revista Dental Press de Ortodontia e Ortopedia Facial**, v. 12, p-30-35, 2007.
- PRAZERES, S. J. **Tratamento de feridas: teoria e prática**. v. 1, p. 1 – 378, 2009.
- COHEN, D. V.; CRUZ, L. G. B. **Controle da dor na troca de curativos em portadores de Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva**. Disponível em: <[http://www.expansaoeventos.com.br/trabalhos\\_cbed/Trabalho%20083.pdf](http://www.expansaoeventos.com.br/trabalhos_cbed/Trabalho%20083.pdf)> Acessado em 18 de janeiro de 2014.
- BENÍCIO, C. D. A. V. Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem Epidermolysis Bullosa: Focus on Nursing Care Epidermolysis Bullosa: Enfoque en Cuidados de Enfermería. **Revista da Associação Brasileira de Estomaterapia: estomias, feridas e incontinências**, v. 14, p. 1 - 91, 2016.
- NÚÑEZ, F. C.; SANTOS, L. P.; TORREBLANCA, P. M.; BOLUDA, M. T. P. **Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermolisis bullosa**. v. 2, p. 1 – 84, 2009.
- GÜRTLER, T. G. R.; DINIZ, L. M.; SOUZA, F. J. B. Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva Mitis: relato de caso clínico. **Anais Brasileiro de Dermatologia**, v. 80, p. 503 -508, 2005.
- PITTA, A. L.; MAGALHÃES, R. P.; SILVA, J. C. Epidermólise bolhosa congênita - importância do cuidado de enfermagem. **CuidArte Enfermagem**, v. 10, p. 201 – 208, 2016.
- FRANTZ, J. M. **Cuidados com o recém-nascido com epidermólise bolhosa. DEBRA Brasil**. Disponível em: <<http://debrabrasil.com.br/cuidados/cuidados-com-o-recem-nascido-com-epidermolise-bolhosa/>>. Acessado em: 18 de julho de 2016.

