

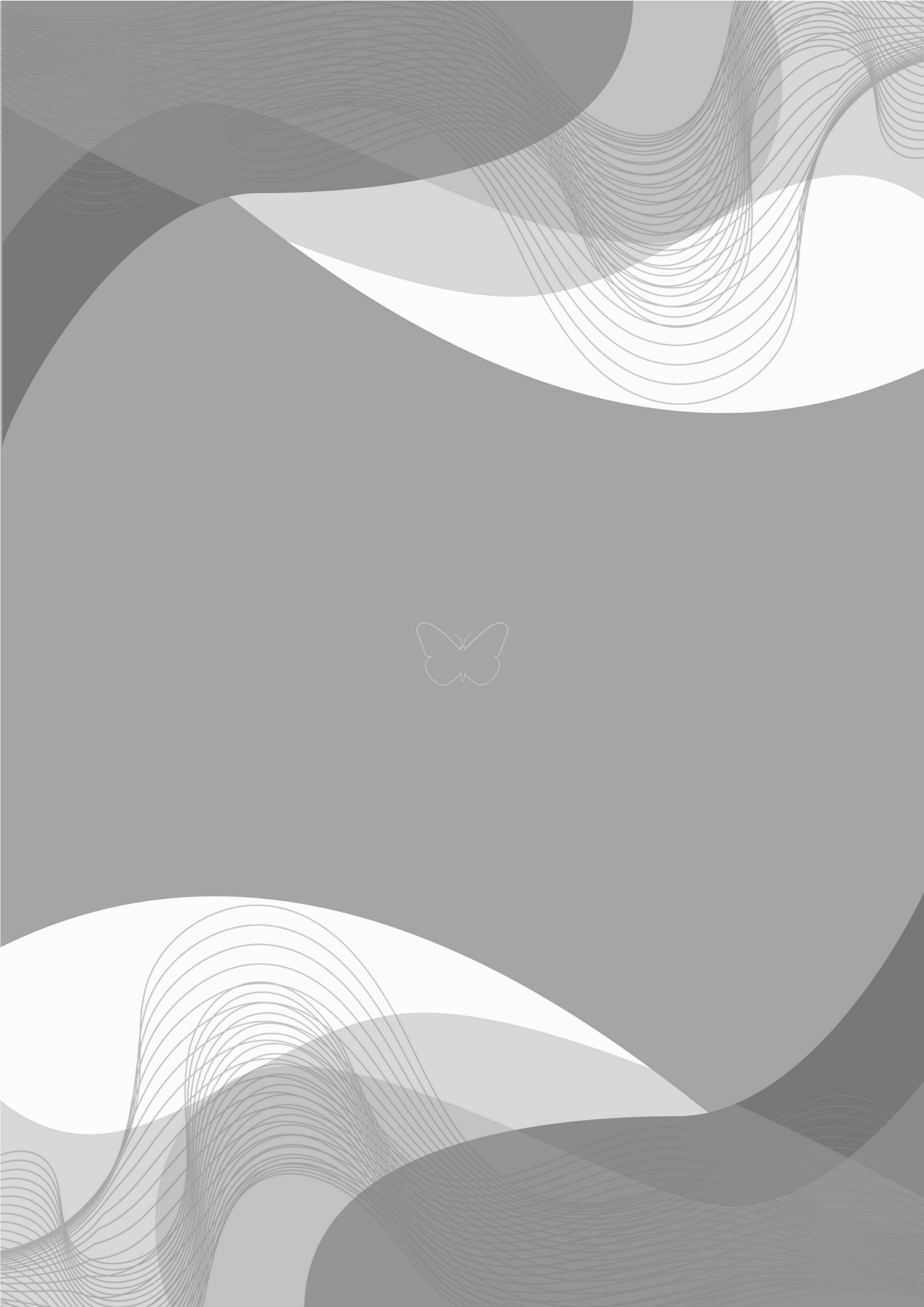
UNIVERSIDADE EVANGÉLICA DE GOIÁS - UNIEVANGÉLICA
PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO STRICTO SENSU EM CIÊNCIAS
FARMACÊUTICAS FARMACOLOGIA E TERAPÊUTICA

ANGÉLICA LIMA BRANDÃO SIMÕES
DRA. KATIA FLÁVIA FERNANDES



GUIA ORIENTADOR:

Cuidados Integrados e Promoção da Proteção Cutânea na Epidermólise Bolhosa



Sumário

4	APRESENTAÇÃO
7	POR QUE FALAR DA PROTEÇÃO DA PELE NA ATENÇÃO À PESSOA ACOMETIDA PELA EPIDERMÓLISE BOLHOSA?
9	EPIDEMIOLOGIA DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA
13	PRINCÍPIOS DO CUIDADO DE ENFERMAGEM
16	CUIDADOS COM A PELE E CURATIVOS
21	PROCEDIMENTOS INVASIVOS NO PACIENTE COM EB
24	ADMINISTRAÇÃO DE MEDICAMENTOS NO PACIENTE COM EB
26	MEDIDAS DE PRECAUÇÃO E PREVENÇÃO DE COMPLICAÇÕES
27	CONTROLE DA DOR NO PACIENTE COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA (EB)
29	HIGIENE E AUTOCUIDADO NO PACIENTE COM EB
31	NUTRIÇÃO E HIDRATAÇÃO NO PACIENTE COM EB
33	DISPOSITIVOS MÉDICOS NO PACIENTE COM EB
35	EXAMES MÉDICOS NO PACIENTE COM EB
36	CUIDADOS ESPECÍFICOS COM OSTOMIAS, BOLSAS DE DRENO E COLOSTOMIA (EB)
38	CONSIDERAÇÕES FINAIS
	REFERÊNCIAS

Apresentação

A construção deste guia nasceu da necessidade de reunir, em um único material, informações práticas, atualizadas e fundamentadas em evidências científicas sobre a Epidermólise Bolhosa, uma condição rara, complexa e desafiadora tanto para os profissionais de saúde quanto para os pacientes e suas famílias.

Como enfermeira e pesquisadora, com trajetória dedicada ao ensino e ao cuidado em saúde, percebi ao longo dos anos as lacunas existentes no manejo de feridas e na assistência multiprofissional a pessoas com doenças raras. A experiência vivida na prática clínica e acadêmica evidenciou a importância de sistematizar o conhecimento, organizando-o de forma acessível e útil para aqueles que estão na linha de frente do cuidado.

Este guia tem como propósito servir de referência para profissionais da saúde, oferecendo orientações que unem técnica, ciência e sensibilidade humana. Cada capítulo foi construído a partir de diretrizes nacionais e internacionais, documentos de consenso, protocolos clínicos e artigos científicos de alto impacto, aliados à experiência adquirida no desenvolvimento do meu mestrado.

Mais do que um material técnico, este guia busca ser um instrumento de acolhimento e empoderamento, promovendo não apenas a capacitação profissional, mas também a dignidade e a qualidade de vida das pessoas com Epidermólise Bolhosa.

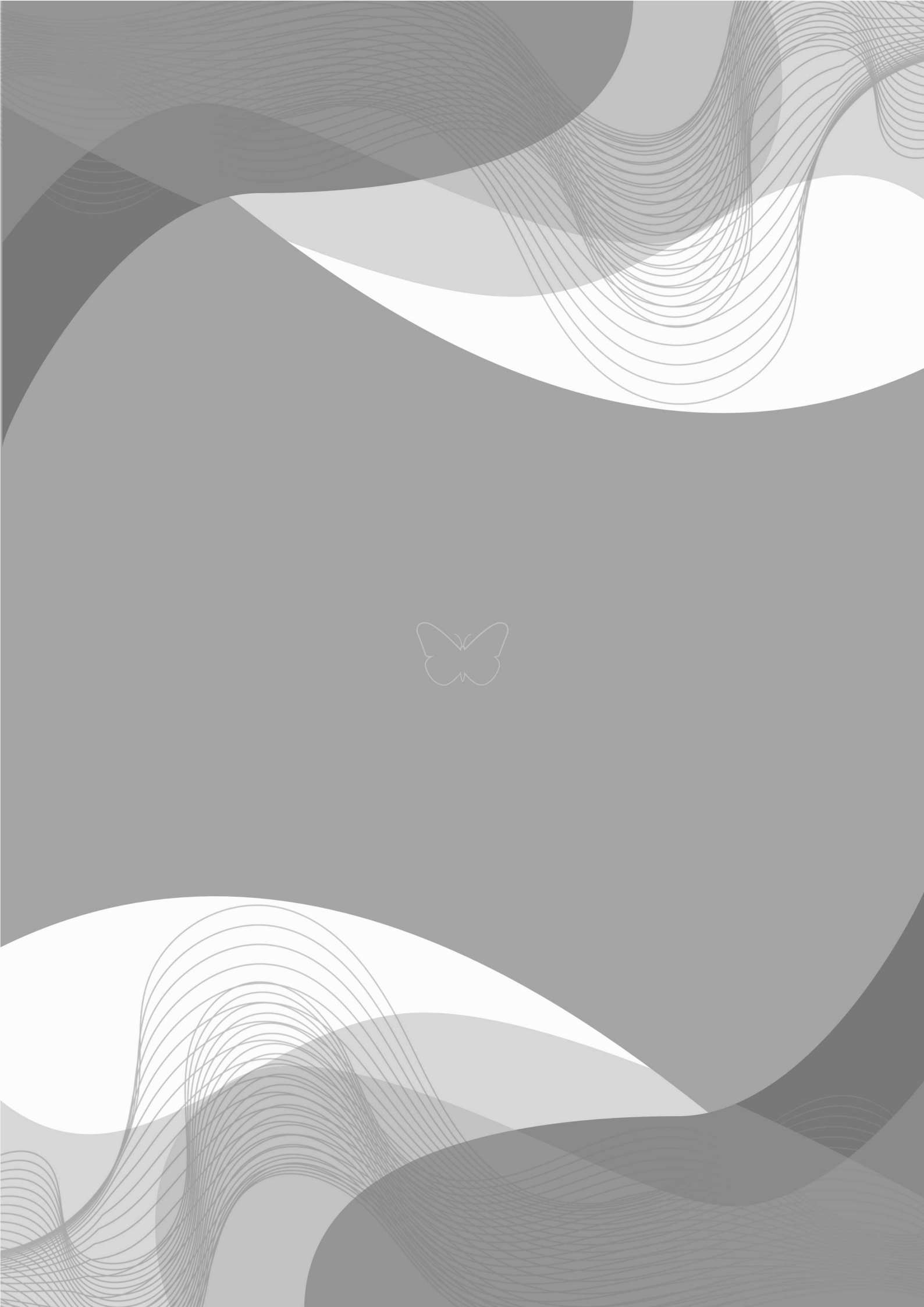


LISTA DE SIGLAS

EB - Epidermólise Bolhosa
SUS - Sistema Único de Saúde
EBA - Epidermólise Bolhosa Adquirida
EBS - Epidermólise Bolhosa Simples
EBJ - Epidermólise Bolhosa Juncional
EBD - Epidermólise Bolhosa Distrófica
SK - Síndrome de Kindler
EBDASI - *Epidermolysis Bullosa Disease Activity and Scarring Index*

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Anatomia da pele e efetores celulares.
Figura 2: Epidermólise Bolhosa Simples.
Figura 3: Epidermólise Bolhosa Juncional.
Figura 4: Epidermólise Bolhosa Distrófica.
Figura 5: Síndrome de Kindler.
Figura 6 : Ficha de Avaliação de EB do Estado de Santa Catarina.
Figura 7: Fragmento.
Figura 8: Lesões de EB.
Figura 9: Malha de silicone.
Figura 10: Membrana regeneradora.
Figura 11: Hidrofibra.
Figura 12: Protetor Cutâneo.
Figura 13: Instalação de eletrodos com coberturas protetoras.
Figura 14: Banho de solução salinado paciente com EB.
Figura 15: Estoma e lesões de EB.
Figura 16: Linha esenta de spray barreira de silicone para ostomias.
Figura 17: Mucosa oral de paciente com EB.
Figura 18: Filme transparente para peles sensíveis.
Figura 19: Acesso intravenoso com fixação de curativo de silicone.
Figura 20: Proteção de punção venosa central com Mepilex®.
Figura 21: Lesões dermatológicas nas mãos características da epidermólise bolhosa.



1 Por que falar da proteção da pele na atenção à pessoa acometida pela Epidermólise Bolhosa?

A pele é o maior órgão do corpo humano e desempenha funções vitais de proteção, regulação e sensibilidade. Nos indivíduos acometidos pela Epidermólise Bolhosa (EB), essa barreira encontra-se extremamente fragilizada, tornando-se vulnerável a traumas mínimos capazes de gerar bolhas, erosões e feridas de difícil cicatrização.

A abordagem sobre a proteção da pele é, portanto, um eixo central no cuidado integral a essa população (FINE et al., 2020; HAS et al., 2021).

Do ponto de vista clínico, **a proteção cutânea está diretamente relacionada à prevenção de complicações graves**, como infecções locais e sistêmicas, dor crônica, sangramentos, desnutrição decorrente da perda de proteínas e risco aumentado de desenvolvimento de carcinoma epidermoide, especialmente nos subtipos distróficos. **Investir em medidas de proteção da pele significa reduzir hospitalizações, ampliar a sobrevida e garantir maior conforto ao paciente.**

Sob a perspectiva **psicossocial**, as lesões cutâneas afetam a autoestima, a mobilidade e a inserção social do indivíduo, gerando **estigmas e impacto emocional significativo**. Cuidar da pele, nesse contexto, transcende a dimensão biológica, pois envolve também oferecer suporte à família, **capacitar cuidadores e promover estratégias que aumentem a autonomia e a inclusão social dos pacientes.**

No campo **científico** e de **saúde pública**, falar sobre a proteção da pele é **reforçar as recomendações de Consensos Internacionais, dos Protocolos Clínicos Nacionais e da Associação de Pesquisa em EB em âmbito internacional e nacional (DEBRA, 2024)**, que indicam cuidados baseados em evidências. Essa discussão ainda evidencia a necessidade de **garantir acesso a insumos especializados pelo Sistema Único de Saúde (SUS), fomentar políticas públicas específicas para doenças raras e estimular o desenvolvimento de novas tecnologias de curativos e terapias inovadoras.**

Portanto, a ênfase na proteção da pele na atenção à pessoa acometida pela EB não é apenas uma orientação técnica, mas um compromisso ético e humanitário.

Proteger a pele significa preservar a vida, prevenir agravos, melhorar a qualidade de vida e assegurar direitos fundamentais a uma população que convive diariamente com a fragilidade de seu maior órgão de defesa.

Nesse contexto, a enfermagem, juntamente com a equipe multiprofissional, desempenha papel central na implementação das medidas de cuidado, no suporte contínuo aos pacientes e familiares, e na articulação de práticas baseadas em evidências que garantam uma assistência integral, segura e humanizada.



2

Epidemiologia da Epidermólise Bolhosa

A pele humana normal é composta de três camadas principais: epiderme, derme e hipoderme (Figura 1).

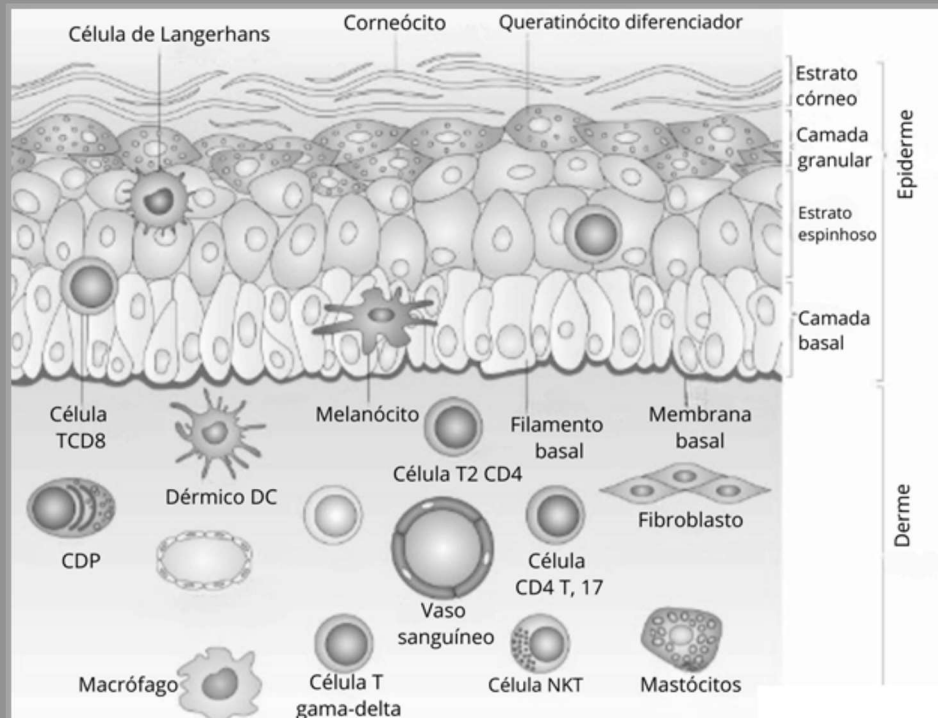


Figura 1. Anatomia da pele e efetores celulares. Fonte: Adaptado de NESTLE, F. O. et al., 2009; tradução: a autora.

A **epiderme** é a camada mais superficial constituída predominantemente por queratinócitos que fornecem uma barreira protetora contra agentes externos.

A **derme** localizada abaixo da epiderme é rica em proteínas fibrosas como o colágeno e elastina, conferindo resistência e elasticidade à pele.

A **hipoderme** ou tecido subcutâneo é composta principalmente por tecido adiposo, atuando como reserva energética e isolante térmico (HAS et al., 2021; OLIVEIRA et al., 2021; PROKSCH et al., 2008).

A interface entre a epiderme e a derme é conhecida como **junção dermoepidérmica (JDE)**, e nela a membrana basal desempenha um papel crucial na adesão entre as camadas.

Esta estrutura é composta por diversas proteínas, incluindo colágeno tipo VII, lamininas e integrinas, que em conjunto asseguram a coesão e a integridade da pele.

Alterações ou mutações nos componentes da JDE podem comprometer a estabilidade cutânea, levando a condições patológicas (HAS et al., 2021; OLIVEIRA et al., 2021; PROKSCH et al., 2008).

A EB é um distúrbio raro podendo ser hereditário caracterizado por mutações genéticas que afetam proteínas essenciais da JDE, resultando em uma adesão deficiente entre a epiderme e a derme. A doença resulta da relação genótipo-fenótipo, ou seja, da ocorrência de mutações em genes que comandam a produção das proteínas estruturais da pele, epiderme, membrana basal e derme. **A consequência dessas mutações manifesta-se pela fragilidade da pele e mucosas, onde ocorre a formação de bolhas e lesões ao menor toque ou trauma** (HAS et al., 2020; MARIATH et al., 2020; KANE et al., 2018).

O tipo e severidade das mutações resultam em variados graus de gravidade, desde formas debilitantes com risco de mutilação e infecções graves, até formas mais leves, que ainda podem ser dolorosas e impactar significativamente a qualidade de vida do paciente trauma (HAS et al., 2020; MARIATH et al., 2020; KANE et al., 2018).

A Epidermólise Bolhosa Adquirida (EBA) é uma doença autoimune rara, caracterizada pela formação de bolhas na pele e mucosas após traumas mínimos, devido à produção de anticorpos contra o colágeno VII. **Diferentemente das formas hereditárias de EB, a EBA não tem origem genética e, portanto, não é transmitida por herança familiar** (DEBRA, 2024).

Ao longo do século XX, avanços na microscopia eletrônica e na biologia molecular permitiram uma compreensão mais aprofundada dos mecanismos subjacentes à EB. Pesquisas identificaram mutações em genes específicos responsáveis pela codificação de proteínas essenciais para a adesão entre as camadas da pele, como as citoqueratinas e o colágeno tipo VII. Essas descobertas foram fundamentais para a classificação atual da EB em diferentes subtipos, baseados nos níveis de danos da pele e nas proteínas afetadas (HAS et al., 2020; BRASIL, 2021).



Com base na duração, disseminação e manifestação das lesões, a EB é classificada em quatro tipos principais: EB simples (EBS) (Figura 2), EB juncional (EBJ) (Figura 3), EB distrófica (EBD) (Figura 4) e Síndrome de Kindler (SK) (Figura 5).



Figura 2. EBS Fonte: Adaptado de DEBRA, 2024; tradução: a autora.

A EBS é a forma mais comum, afetando principalmente palmas e plantas dos pés, enquanto os subtipos mais graves podem acometer sistemas internos, como o gastrointestinal e o urogenital (DEBRA, 2024; BRASIL, 2021).

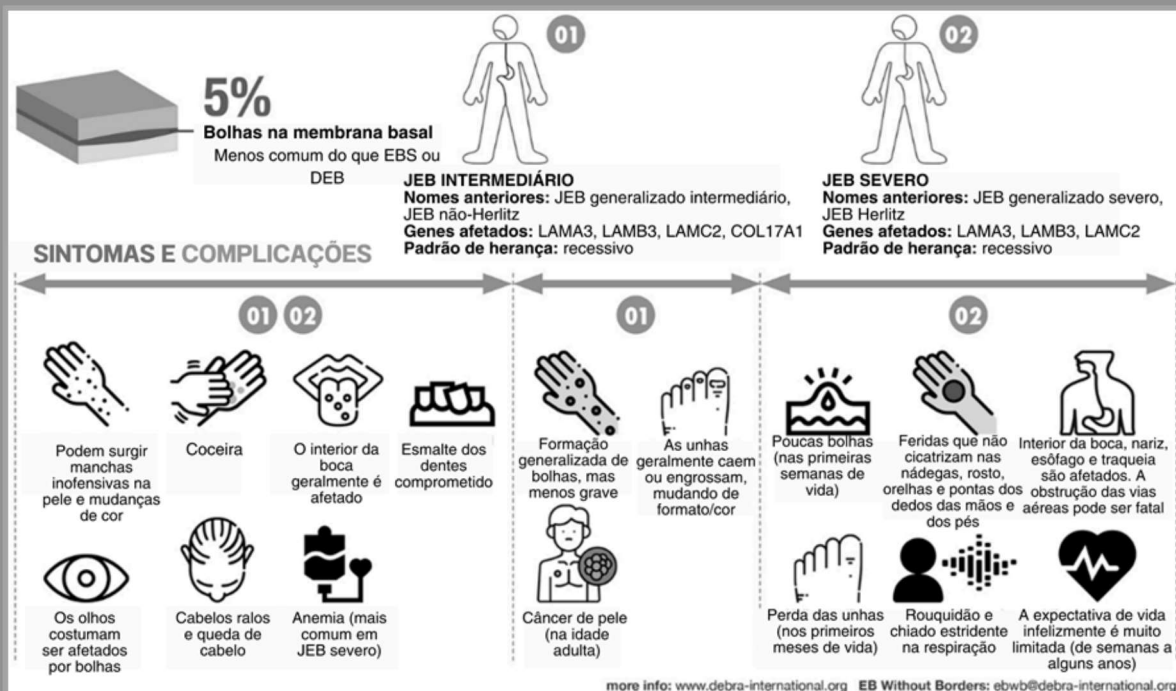


Figura 3. JEB Fonte: Adaptado de DEBRA, 2024; tradução: a autora.

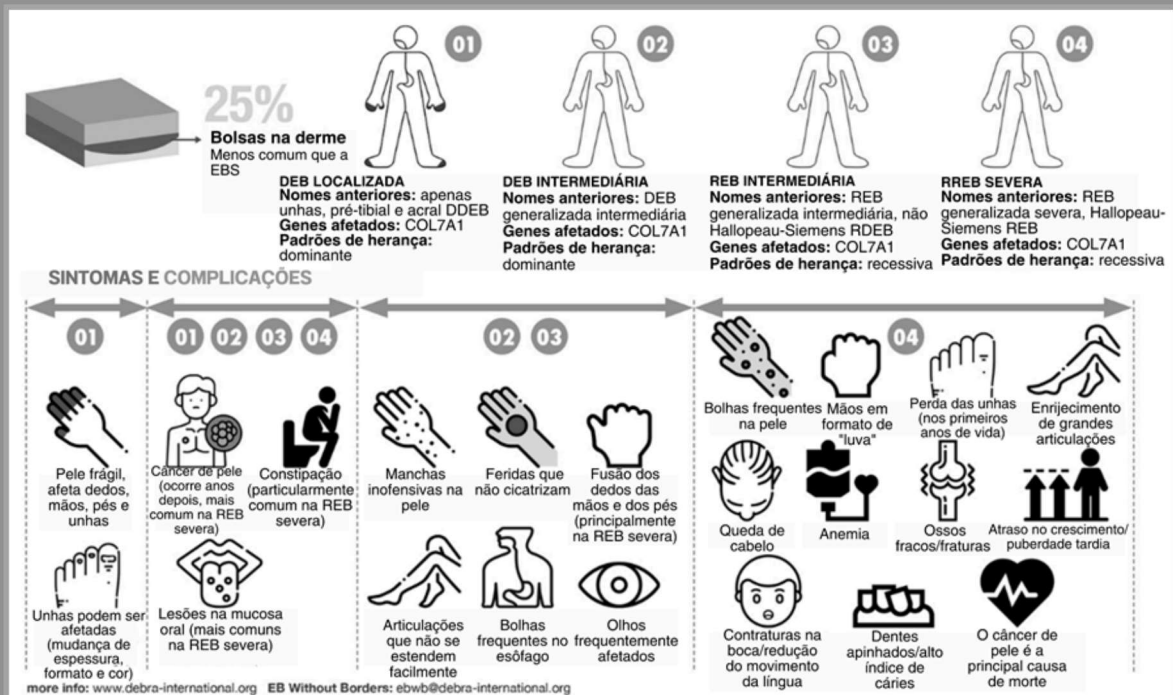


Figura 4. DEB Fonte: Adaptado de DEBRA, 2024; tradução: a autora.

Nos Estados Unidos, estima-se que a EB afete um em cada 20.000 nascimentos, com aproximadamente 200 novos casos anualmente. No Brasil, observa-se uma incidência maior dos casos graves, enquanto os casos mais leves são subnotificados, o que ressalta a necessidade de maior divulgação da doença e de seus sinais e sintomas para um atendimento multidisciplinar eficaz (PAPANIKOLAU et al., 2021; BRASIL, 2021; SCHULER-FACCINI et al., 2020).

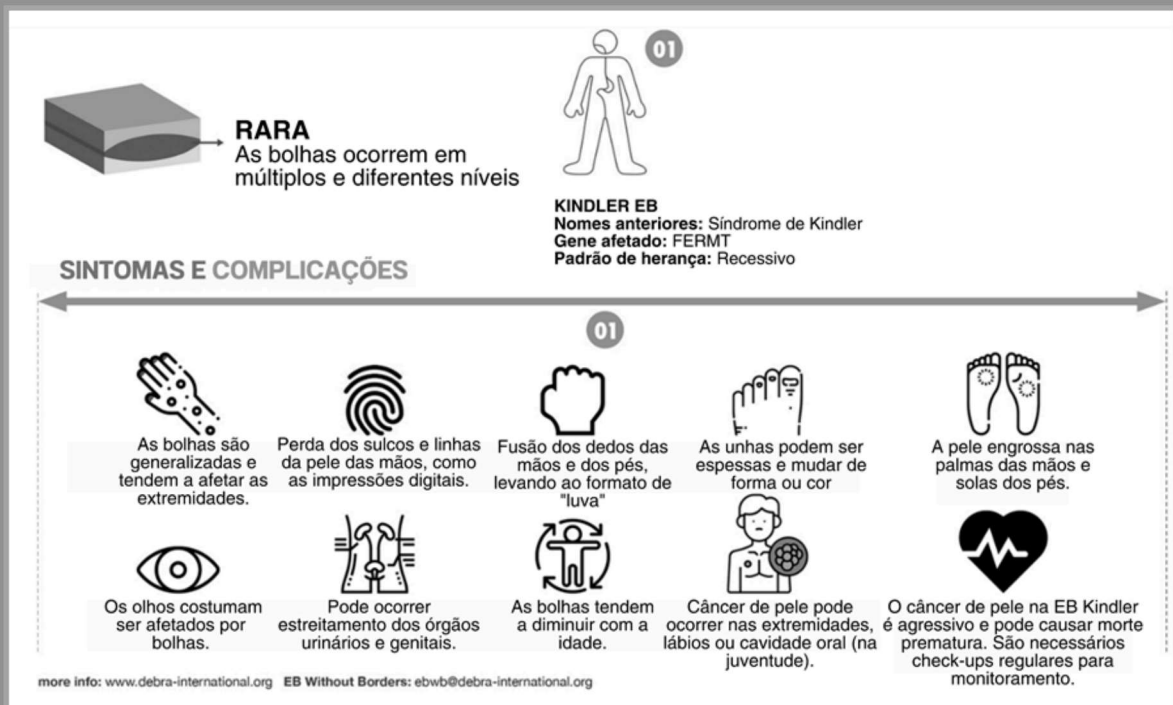


Figura 5. KS. Fonte: Adaptado de DEBRA, 2024; tradução: a autora.

Epidemiologicamente, a EB afeta cerca de 10 pessoas por milhão, com distribuição de 70% para EBS, 5% para JEB e 25% para DEB, sendo a KS a forma mais rara, com cerca de 400 casos relatados mundialmente.

3 Princípios do Cuidado de Enfermagem

Por não haver tratamento curativo conhecido, a abordagem profissional deve concentrar-se no **cuidado adequado da pele, no alívio dos sintomas, no tratamento das feridas e na prevenção de complicações**. Nesse contexto, **a enfermagem**, em conjunto com a equipe multidisciplinar, participa ativamente do processo terapêutico, **assistindo o paciente e a família na prescrição e na realização de curativos compatíveis com as características das lesões**. Assim, atua de forma humanizada e técnica, com o objetivo de **minimizar o sofrimento e melhorar a qualidade de vida** do paciente (MARIATH et al., 2020; DEBRA, 2024; PAPANIKOLAU et al., 2021).

Além disso, a educação e, sobretudo, a **capacitação dos cuidadores** são essenciais para garantir cuidados domiciliares seguros e eficazes, reduzindo complicações e internações frequentes. **Estudos apontam que a capacitação melhora a adesão ao tratamento e contribui para um manejo mais eficiente da doença, proporcionando maior conforto ao paciente**.



Dessa forma, a **equipe multiprofissional** enfrenta um grande desafio médico e social, cujo manejo deve abranger desde o diagnóstico precoce até a implementação de estratégias individualizadas de cuidado, com vistas à redução de complicações e de perdas prematuras (HAS et al., 2020; MARIATH et al., 2020; DEBRA, 2024).

No que se refere ao cuidado direto, o atendimento ao portador de Epidermólise Bolhosa deve priorizar condutas que reduzam o **risco de traumas, previnam infecções, promovam conforto e assegurem adequada nutrição e hidratação**.

Evitar traumas é uma das primeiras medidas a serem observadas, o que exige que o paciente seja manuseado com extrema delicadeza, utilizando lençóis para auxiliar na mobilização e roupas confeccionadas com tecidos macios, sem costuras ou etiquetas que possam agredir a pele.

Da mesma forma, torna-se indispensável **prevenir infecções**, por meio de rigorosa higienização das mãos, técnicas assépticas durante os curativos e utilização de materiais estéreis. A **inspeção diária da pele** é fundamental para identificar precocemente sinais de complicação, como vermelhidão, calor local, exsudato ou odor.

Outro eixo fundamental é **promover conforto**, o que inclui não apenas o manejo adequado da dor com analgesia prescrita, mas também medidas não farmacológicas, como mudanças suaves de posição e manutenção de ambientes tranquilos e acolhedores.

Igualmente relevante é **manter nutrição e hidratação adequadas**, uma vez que a pele fragilizada aumenta o gasto energético e proteico, além de favorecer perdas hídricas. Nesse sentido, recomenda-se dieta rica em calorias, proteínas, vitaminas (A, C, E) e minerais como zinco e ferro, associada à ingestão hídrica suficiente. Sempre que necessário, deve-se recorrer ao suporte nutricional especializado, de modo a otimizar a cicatrização e preservar a qualidade de vida.



O cuidado humanizado, permeado por empatia e escuta ativa, constitui recurso essencial para reduzir o sofrimento físico e emocional.

Por fim, é essencial **educar e apoiar a família e os cuidadores**, visto que desempenham papel central no manejo diário da Epidermólise Bolhosa.

Com isso, as orientações necessitam ser claras sobre a realização dos **curativos**, a **higienização** adequada e os **sinais de alerta** que exigem atendimento imediato, como febre, aumento da dor, odor desagradável ou secreção purulenta.

Ademais, deve-se acolher as **demandas emocionais da família**, reconhecendo o impacto psicossocial da doença rara no contexto doméstico.

A **promoção de grupos de apoio** e a **criação de espaços de escuta** contribuem para reduzir sentimentos de sobrecarga e isolamento, fortalecendo a resiliência familiar.

Por conseguinte, estimular a **autonomia progressiva** dos cuidadores no cuidado diário amplia a segurança, favorece a adesão às condutas e garante um cuidado mais humanizado e sustentável ao longo do tempo.



Compreender os princípios do cuidado é o primeiro passo para oferecer uma assistência verdadeiramente humanizada às pessoas com Epidermólise Bolhosa. O desafio seguinte é transformar esse conhecimento em prática clínica segura, empática e individualizada. Por isso, o próximo capítulo detalha os cuidados com a pele e os curativos, que exigem técnica delicada, atenção constante e sensibilidade diante da fragilidade cutânea desses pacientes.

4

Cuidados com a Pele e Curativos

O **cuidado com a pele** representa um dos eixos centrais no manejo da EB, uma vez que a **integridade cutânea** está diretamente relacionada à prevenção de complicações locais e sistêmicas, ao controle da dor e à melhoria da qualidade de vida.

Nas formas hereditárias e adquiridas da EB, a ruptura entre as camadas da epiderme e da derme leva à formação recorrente de bolhas e feridas crônicas, exigindo **protocolos** fundamentados em proteção, **avaliação** contínua e **uso racional de tecnologias** em curativos.

Assim, o manejo deve ser sistematizado, envolvendo avaliação clínica estruturada, seleção individualizada do curativo e documentação padronizada da evolução, sempre com abordagem multiprofissional e centrada na pessoa.

Além da avaliação cotidiana, métodos objetivos de monitorização, como escalas validadas, **o exemplo do EBDASI (Epidermolysis Bullosa Disease Activity and Scarring Index)**, podem complementar o acompanhamento ao quantificar a atividade da doença e o dano cicatricial. Embora sua aplicação dependa do acesso ao instrumento completo e de treinamento específico, a referência a essas ferramentas reforça a **importância da avaliação padronizada** e orienta profissionais que fazem uso de métodos estruturados de monitorização clínica.

No contexto brasileiro, destaca-se ainda a **Ficha de Avaliação de Epidermólise Bolhosa do Estado de Santa Catarina** (Figura 6), disponibilizada pela Secretaria de Estado da Saúde.

Esse instrumento contribui para a **padronização da coleta de dados clínicos**, favorecendo o **registro sistemático e o acompanhamento longitudinal** da pessoa com EB, além de auxiliar na **organização e continuidade do cuidado** dentro das redes de atenção à saúde.



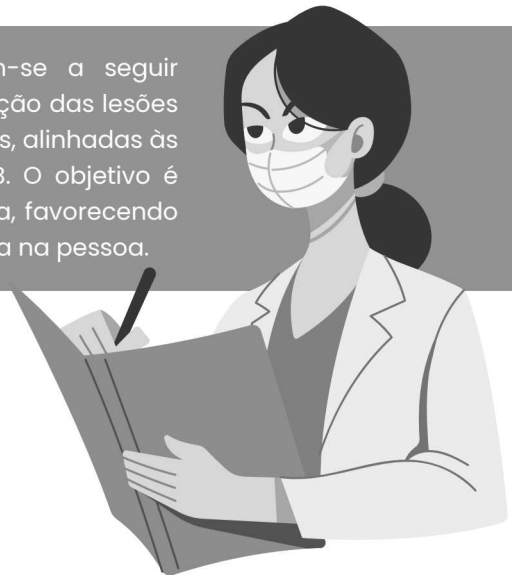
	
ESTADO DE SANTA CATARINA Secretaria de Estado da Saúde Superintendência de Atenção à Saúde – SAS Diretoria de Atenção Especializada – DAES Gerência de Habilitações e Redes de Atenção - GEHAR Serviço Estadual de Atenção à Saúde da Pessoa com Doenças Raras	
FICHA DE AVALIAÇÃO DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA	
PACIENTE: _____	TELEFONE: (____) _____
DATA DE NASC. ____/____/____	IDADE: _____ ALTURA: _____ PESO: _____
DIAGNÓSTICO CLÍNICO: _____	TIPO DE EB: _____
LOCALIZAÇÃO DAS LESÕES x MEDIDAS:	
	Cabeça/Pescoço: _____
	Tronco Anterior: _____
	Tronco posterior: _____
	Posterior braço direito: _____
	Posterior braço esquerdo: _____

Figura 6. Ficha de Avaliação de EB do Estado de Santa Catarina. Fonte: Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina, 2023.

Com base nesses princípios gerais, apresentam-se a seguir informações técnicas destinadas a orientar a avaliação das lesões cutâneas e a condução das intervenções necessárias, alinhadas às boas práticas para o cuidado de pessoas com EB. O objetivo é oferecer subsídios para a tomada de decisão clínica, favorecendo uma abordagem mais segura, consistente e centrada na pessoa.



4.1 AVALIAR DIARIAMENTE AS LESÕES E SINALIZAR ÁREAS DE RISCO DE INFECÇÃO

Como fazer (passo a passo):

- **Inspecione toda a pele 1x/dia (ou a cada troca de curativo):** tamanho/área comprometida, bordas, tipo e volume de exsudato, cor do leito, odor, dor referida e presença de bolhas novas.
- **Diferencie colonização de infecção:** colonização é comum em EB; suspeite infecção quando houver piora da dor, aumento súbito do exsudato/odor, eritema progressivo, calor, edema, atraso de cicatrização ou febre. Coletar swab apenas diante de sinais clínicos de infecção, para orientar terapia.
- **Bolhas (Blisters):** drenar com agulha estéril (ou lanceta), mantendo o teto da bolha como curativo biológico; isso reduz dor e risco de novas áreas de fricção (DEBRA, 2024).

A avaliação estruturada orienta a escolha do curativo, identifica complicações precoces e evita antibioticoterapia desnecessária.

Aplique ferramenta objetiva: utilize um escore validado para EB (Ex.: EBDASI - Figura 7) e fotografias seriadas padronizadas (mesma distância/iluminação). O EBDASI separa atividade de dano cicatricial, útil para seguimento e decisão terapêutica.

Essa ferramenta de Índice de Atividade e Cicatriz da Epidermólise Bolhosa (EBDASI), traz a classificação da gravidade da doença e avaliação da responsividade à mudança clínica na epidermólise bolhosa.

Epidermolysis Bullosa Disease Activity and Scarring Index (EBDASI)									
Subject ID: _____ EB type: _____ Date: ____/____/____ Rater: _____									
Section I: Skin Start time: _____									
Activity			Damage						
Anatomical Location	Erosions/Blisters +/- crusting		Erythema	Post-inflammatory hyperpigmentation/hypopigmentation (indicate colour of pigmentation)	Poikiloderma	Skin atrophy	Hyperkeratosis/scaling(diffuse)	Scarring	Milia
	0	absent	0 absent	0 absent	0 absent	0 absent	0 absent	0 absent	0 absent
	1	1-3 lesions, none ≥ 2 cm in any diameter	1 present	1 present	1 present	1 present	1 present	1 present	1 present
	2	1-3 lesions, at least one lesion ≥ 2 cm in any diameter, none > 6 cm							
	3	>3 lesions, none > 6 cm in diameter							
	5	>3 lesions, and/or at least one lesion ≥ 6 cm in diameter							
	7	>3 lesions, and/or at least one lesion ≥16 cm in diameter							
	8	almost entire area involved							
	10	entire area involved							

Figura 7. Fragmento Instrument for Scoring Clinical Outcomes of Research for Epidermolysis Bullosa. Fonte: Rogers et al., 2020.

4.2 UTILIZAR CURATIVOS ATRAUMÁTICOS (HIDROFIBRAS, ESPUMAS COM SILICONE, EMULSÕES/CONTATO DE SILICONE)

Como selecionar:

- **Pouco exsudato:** camada de contato de silicone (p. ex., malha de silicone - Figura 8 Figura 9) + cobertura leve.
- **Exsudato moderado:** espuma com silicone (atraumática, boa almofada - Figura 10).
- **Exsudato alto/sangramento capilar:** hidrofibra (p. ex., carboximetilcelulose) ou alginato sob contato de silicone, com secundário absorvente (Figura 9 e Figura 10).
- **Perilesão frágil:** barreira protetora (película não-álcool - Figura 12) antes da fixação; almofadar áreas de pressão.



Figura 8. Lesões de EB com curativos protetores. Fonte: Campos et al.



Figura 9. Malha de silicone. Fonte: Molnlycke.



Figura 10. Membrana regeneradora. Fonte: Vuelo.



Figura 11. Hidrofibra. Fonte: Convatec.

O que evitar: curativos adesivos acrílicos diretamente na pele; trocas a seco; fricção.

Importante: curativos não-aderentes minimizam o trauma na remoção, preservam o microambiente úmido e reduzem dor. A recomendação é evitar rotineiramente adesivos em EB.



Figura 12. Protetor Cutâneo. Vuelo.

4.3 EVITAR ESPARADRAPOS/ADESIVOS DIRETAMENTE SOBRE A PELE

Como fixar com segurança:

- Preferir **rede tubular, malha elástica, bandagem de rolo suave** e **fitas de silicone macio** apenas quando indispensáveis.
- Para monitorização (ECG), **retirar o adesivo padrão** e interpor camada de silicone não aderente sob o sensor/eletrodo (Figura 13).
- **Remoção de adesivos acidentais:** usar removedor sem ardor (silicone) e levantar a fita em ângulo baixo, apoiando a pele.

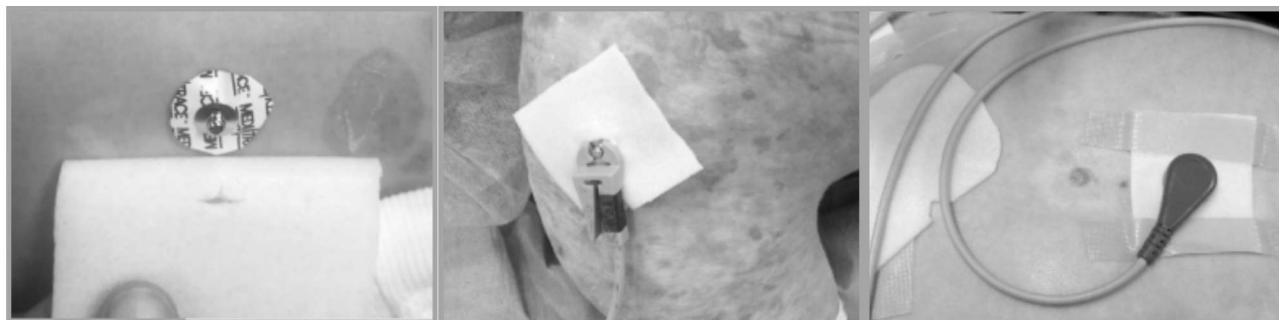


Figura 13. Instalação de eletrodos com coberturas protetoras. Fonte: DEBRA Chile, 2018.

A pele na EB sofre stripping com adesivos comuns; técnicas de retenção sem cola reduzem novas feridas.

4.4 REALIZAR BANHOS COM SOLUÇÃO SALINA (0,9%) CONFORME VOLUME DA BANHEIRA

Objetivo: reduzir dor ao contato com a água, facilitar remoção de curativos, hidratar e limpar delicadamente (Figura 14)

Como preparar um “banho salino isotônico” (0,9% NaCl):

- **Regra prática:** 9 g de sal por litro de água.
 - Exemplo 1: bacia 10 L → 90 g de sal (≈ 6 colheres de sopa rasas).
 - Exemplo 2: banheira 40 L → 360 g de sal (≈ 24 colheres de sopa rasas).
- Alternativas padronizadas da DEBRA para isotonia (adultos): ~2 lb (≈ 900 g) de sal em meia banheira (~40 gal/≈150 L), ajustando ao volume real.
- **Imersão 5–15 min**, 2–4×/semana (ou conforme tolerância). Enxaguar com água limpa se usar aditivos como hipoclorito.

Observações importantes: em casos de infecção recorrente, equipe especializada pode indicar **banho com vinagre** (ácido acético 0,25–1%) ou **banho com hipoclorito diluído** (ex.: 5–10 mL de água sanitária comum em 5 L de água), sempre com supervisão profissional. A evidência para efeito antibacteriano direto do “bleach bath” em concentrações muito baixas é limitada, portanto a indicação deve ser individualizada.



Figura 14. Banho em Solução Salina do paciente com EB. Fonte: DEBRA Chile, 2018.

Dicas: forrar o fundo com toalha/maciez; retirar curativos durante a imersão para soltar sem trauma; secar por toque (sem fricção).

4.5 GARANTIR REMOÇÃO SUAVE DOS CURATIVOS, UMEDECENDO SE NECESSÁRIO

Como fazer:

- **Umedecer o curativo** com soro 0,9% ou óleo mineral/vaselina líquida/removedor de adesivo por alguns minutos antes de retirar.
- **Levantar bordas em ângulo baixo**, sustentando a pele com os dedos enluvados; nunca tracionar para cima.
- Se aderido, **re-umedecer e aguardar**; não forçar.
- Após remover, **reavaliar a ferida**, hidratar perilesão e selecionar novo curativo conforme exsudato.

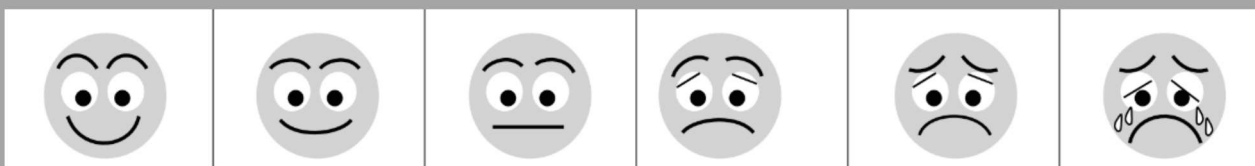
Importante: evita “stripping”, dor e sangramento. (Diretrizes de prática recomendam imersão/umedecimento para retirada atraumática).



4.6 DOCUMENTAR A EVOLUÇÃO DAS FERIDAS COM FOTOS E ESCALAS APROPRIADAS

Como padronizar:

- **Registro fotográfico com consentimento:** mesma distância, iluminação e referência de escala (régua descartável).
- **Periodicidade:** linha de base e semanal (ou a cada mudança significativa).
- **Escala sugerida:** EBDASI (atividade × dano), permitindo monitorar resposta a intervenções e comparação longitudinal.
- **Complemente** com EVA de dor e checklist de sinais de infecção.
- **Mensuração objetiva** melhora a acurácia clínica, facilita auditoria e decisões terapêuticas.



5 Procedimentos Invasivos no Paciente com EB

Pacientes com EB frequentemente necessitam de **procedimentos invasivos** durante a internação ou no cuidado ambulatorial.

Entretanto, devido à **extrema fragilidade cutaneomucosa**, cada técnica deve ser rigorosamente adaptada para **prevenir traumas, reduzir a dor e evitar complicações infecciosas**.

A segurança e o conforto do paciente devem ser priorizados em todas as etapas do cuidado.

Antes de qualquer procedimento, é indispensável uma avaliação clínica individualizada, considerando o subtipo de EB, a extensão das lesões, o estado nutricional e a presença de infecções ativas.

Sempre que possível, devem ser utilizados materiais atraumáticos, lubrificantes adequados e técnicas assépticas suaves, com atenção especial à comunicação empática e à analgesia prévia.

Procedimentos invasivos em pessoas com Epidermólise Bolhosa devem ser conduzidos sob o princípio da não agressão, respeitando os limites físicos e emocionais do paciente.

A equipe de enfermagem exerce papel essencial na execução cuidadosa das técnicas, na observação de sinais de complicação e no suporte contínuo ao paciente e à família.

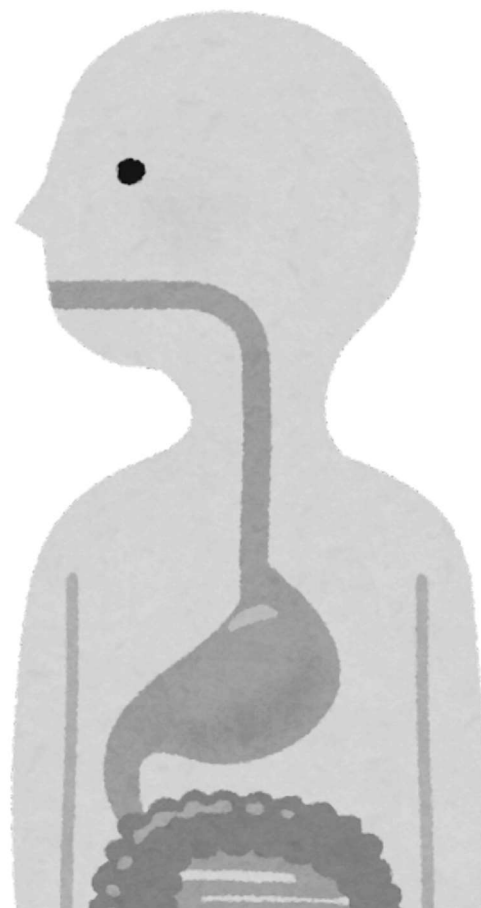
O cuidado deve integrar competência técnica, sensibilidade humana e rigor científico, promovendo segurança, conforto e dignidade.

5.1 SONDAGEM GÁSTRICA E ENTERAL

Como fazer:

- Utilizar sondas de menor calibre possível, bem lubrificadas.
- Fixar a sonda sem adesivos diretamente na pele → preferir gaze com bandagem de silicone.
- Avaliar tolerância do paciente (náusea, vômito, dor).
- Higienizar orifício nasal ou oral com solução salina para reduzir irritação.

Alerta: evitar múltiplas tentativas de passagem → risco de trauma e sangramento.

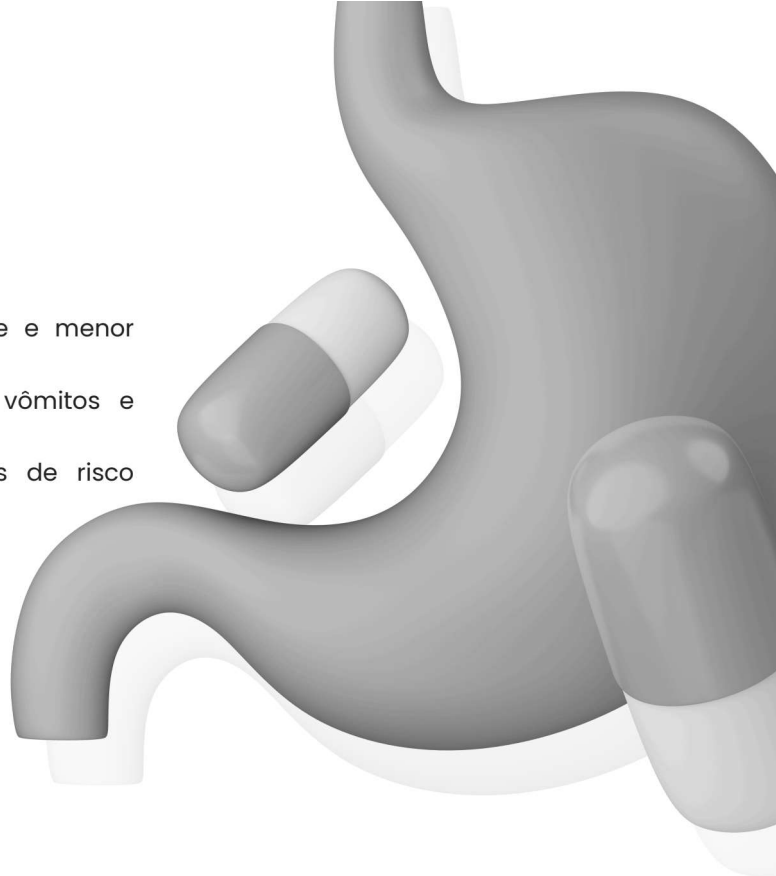
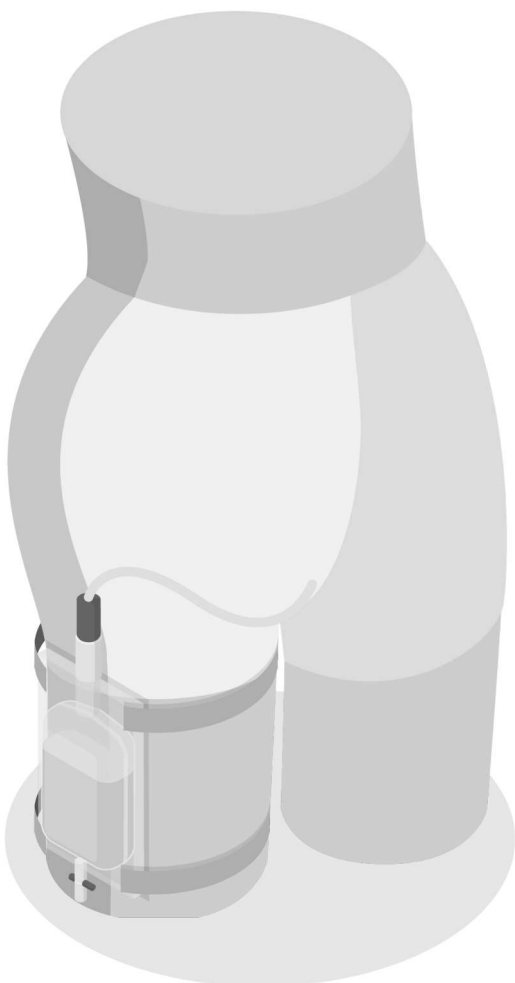


5.2 LAVAGEM GÁSTRICA

Como fazer:

- Indicar apenas em intoxicações específicas.
- Utilizar técnica delicada, lubrificação abundante e menor calibre possível.
- Monitorar paciente para complicações como vômitos e perfuração.
- Por que: procedimento raramente usado, mas de risco aumentado em EB.

Alerta: contraindicado em pacientes com lesões graves de mucosa esofágica.



4.3 CATETERISMO VESICAL

Como fazer:

- Usar sondas de silicone, bem lubrificadas.
- Fixar com bandagem de silicone ou gaze, nunca com esparadrapo.
- Higienizar região genital antes e após o procedimento.
- Monitorar sinais de infecção urinária.

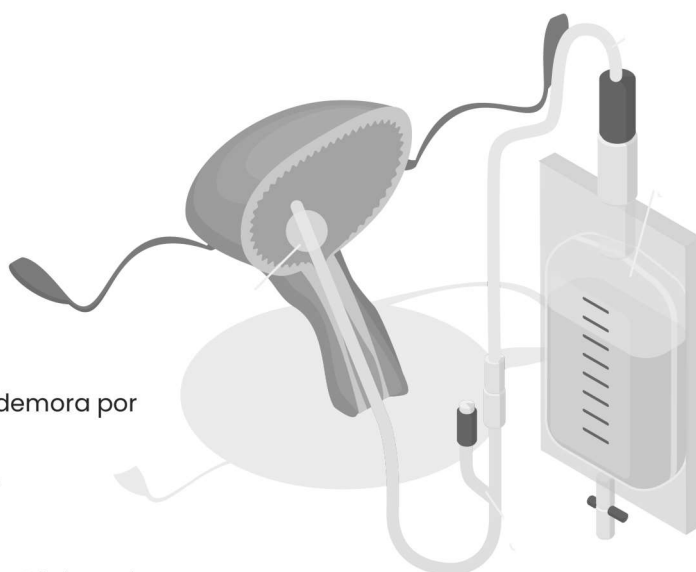
Alerta: fricção excessiva pode gerar bolhas na mucosa genital.

5.4 IRRIGAÇÃO VESICAL CONTINUA

Como fazer:

- Indicar em pacientes com sondagem vesical de demora por obstruções ou sangramentos.
- Usar soluções estéreis e monitorar fluxo contínuo.
- Garantir fixação atraumática da sonda.

Alerta: risco aumentado de infecção urinária em EB → higiene rigorosa.



5.5 TROCA DE BOLSA DE COLOSTOMIA

Como fazer:

- Utilizar sistemas de duas peças com barreira de silicone atraumática (Figura 15).
- Higienizar pele periestoma com soro fisiológico e secagem por toques suaves.
- Aplicar barreiras protetoras em spray ou película líquida antes da bolsa (Figura 16).

Alerta: nunca utilizar fitas adesivas convencionais para reforçar fixação.

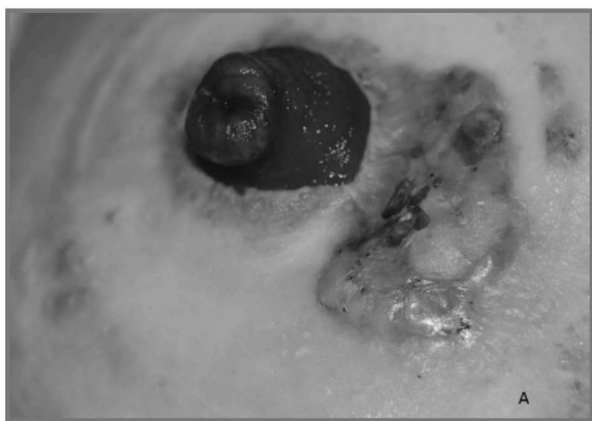


Figura 15. Estoma e lesões de EB. Fonte: Ormaechea-Pérez et al., 2014.



Figura 16. Linha ESENTA de spray barreira de silicone para ostomias. Fonte: Convatec.



5.6 ENTEROCLISMA (CLISTER)

Como fazer:

- Indicar apenas em constipação grave não resolvida por via oral.
- Lubrificar cânula antes da introdução.
- Administrar solução lentamente, monitorando desconforto.

Por que: pacientes com EB podem ter estenoses intestinais e constipação frequente.

Alerta: risco de laceração da mucosa retal → manipulação deve ser extremamente delicada.

6

Administração de Medicamentos no Paciente com EB

A farmacoterapia em pacientes com EB requer cuidados especiais para evitar lesões cutâneas, reduzir dor e garantir eficácia terapêutica.

VIA ORAL

Como fazer:

- Oferecer comprimidos triturados ou solúveis em água, conforme prescrição.
- Usar seringas dosadoras ou copos dosadores para líquidos.
- Observar disfagia, estenoses e dor orofaríngea.

Por que: a via oral é a preferencial, mas pode ser limitada por bolhas e estenoses.

Alerta: evitar comprimidos grandes e cápsulas duras.



VIA TÓPICA

Como fazer:

- Aplicar pomadas/cremes com luvas não estéreis de vinil/nitrila.
- Espalhar suavemente, sem friccionar.
- Utilizar produtos hipoalergênicos, sem fragrância.

Por que: fundamental para hidratação e controle da dor local.

Alerta: não aplicar sobre áreas infectadas sem avaliação médica.



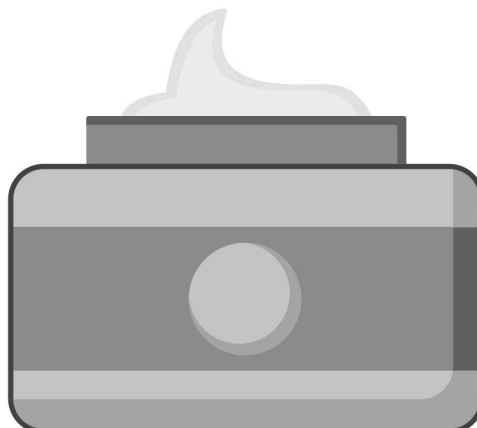
SUBLINGUAL E BUCAL

Como fazer:

- Administrar fármacos solúveis e de absorção rápida.
- Monitorar dor ou formação de bolhas na mucosa oral.

Por que: evita deglutição difícil em disfagia.

Alerta: pode ser mal tolerada em pacientes com lesões extensas de mucosa.



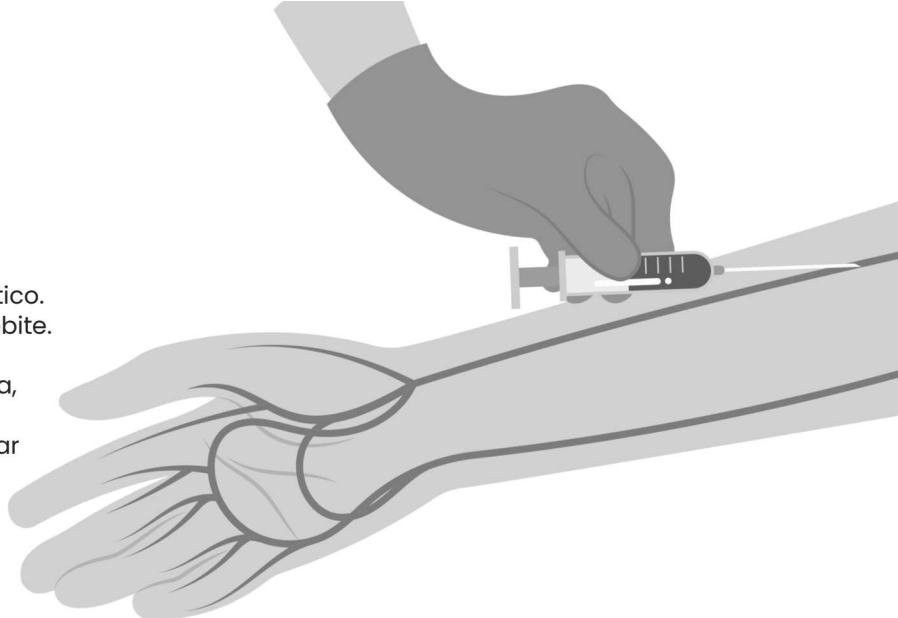
INTRAVENOSA

Como fazer:

- Usar cateteres de pequeno calibre.
- Fixar com curativos de silicone atraumático.
- Realizar diluições corretas para evitar flebite.

Por que: indicada em internações, analgesia, antibióticos e suporte hídrico.

Alerta: risco elevado de flebite → inspecionar sítio diariamente.



INTRAMUSCULAR

Como fazer:

- Evitar sempre que possível.
- Se indispensável, usar agulhas finas (25–27G) e locais de maior massa muscular.
- Compressa fria após aplicação para reduzir trauma.

Por que: pacientes com EB apresentam dor intensa e risco de sangramento na via IM.

Alerta: risco elevado de bolhas e necrose → usar apenas em última opção.

VIA SUBCUTÂNEA

Como fazer:

- Indicar apenas quando não houver opção IV.
- Usar agulhas curtas, injeção lenta e cuidadosa.
- Rotacionar locais de aplicação.

Por que: pode ser alternativa para alguns medicamentos.

Alerta: risco de hematomas e bolhas locais.

Precauções Especiais: Evitar sistemas de administração com adesivos rígidos, Realizar analgesia antes de procedimentos dolorosos, Monitorar sinais de alergia cutânea a fármacos tópicos e sistêmicos, Manter registro detalhado em prontuário sobre tolerância e reações adversas.



7 Medidas de Precaução e Prevenção de Complicações

Pacientes com EB possuem risco aumentado de infecção, complicações cutâneas e sistêmicas devido à fragilidade da pele. O cuidado de enfermagem deve priorizar a segurança, prevenção e proteção integral.

PREVENÇÃO DE INFECÇÕES

Como fazer:

- Realizar higienização das mãos antes e após qualquer contato.
- Utilizar técnica asséptica em curativos e procedimentos invasivos.
- Trocar curativos diariamente ou conforme saturação.
- Isolar pacientes com infecção ativa para reduzir risco cruzado.

Alerta: sinais precoces de infecção incluem aumento da dor, eritema, exsudato purulento e odor fétido.

TRANSPORTE DO PACIENTE

Como fazer:

- Forrar macas e cadeiras de rodas com lençóis de algodão ou mantas macias.
- Utilizar travesseiros e almofadas para proteção de proeminências ósseas.
- Evitar contenções físicas rígidas.

Por que: transporte pode causar lesões por atrito ou pressão.

Alerta: sempre avisar equipe de transporte sobre a condição do paciente.

RESTRIÇÃO DE MOVIMENTOS

Como fazer:

- Evitar restrições físicas sempre que possível.
- Se imprescindível, usar contenções acolchoadas e curtas em tempo.
- Oferecer alternativas de distração e monitoramento próximo.

Por que: contenções rígidas causam bolhas, úlceras e dor intensa.

Alerta: só utilizar com prescrição médica e por período mínimo.

PREVENÇÃO DE COMPLICAÇÕES SISTÊMICAS

Como fazer:

- Monitorar sinais de anemia (palidez, fadiga), comuns em EB distrófica.
- Avaliar estado nutricional e hidratação diariamente.
- Observar sinais gastrointestinais (constipação, disfagia, estenoses).
- Acompanhar função renal e hepática em pacientes em uso prolongado de medicamentos.

Por que: complicações sistêmicas são frequentes e aumentam morbimortalidade.

Alerta: qualquer piora clínica súbita deve ser investigada de imediato.

PRECAUÇÕES NO AMBIENTE HOSPITALAR

Como fazer:

- Manter quarto limpo, arejado e com temperatura agradável.
- Evitar roupas de cama ásperas, preferindo algodão macio.
- Estimular higiene de visitantes antes do contato.

Por que: o ambiente deve ser adaptado para segurança e conforto.

Alerta: uso de luvas de vinil/nitrila → evitar látex, que pode causar alergia e atrito.



8

Controle da Dor no Paciente com EB

A dor na EB é multifatorial: **relacionada às feridas abertas, infecções, curativos e ao impacto psicossocial**. O manejo deve ser contínuo, individualizado e baseado em protocolos internacionais.

AVALIAÇÃO DA DOR

- Como fazer:
- Utilizar escalas validadas conforme idade: EVA (escala visual analógica), Faces (crianças), ou FLACC (crianças não verbais).
- Avaliar intensidade antes, durante e após procedimentos (ex.: troca de curativos).
- Registrar localização, tipo (ardor, queimação, dor neuropática) e fatores de alívio/agravamento.

Por que: avaliação padronizada orienta a escolha do analgésico e monitora a resposta terapêutica.

Alerta: nunca subestimar a dor relatada pela criança/família; dor persistente leva a atraso na cicatrização, distúrbios do sono e maior ansiedade.

ESTRATÉGIAS NÃO FARMACOLÓGICAS

Como fazer:

- Realizar curativos em ambiente calmo, com música suave ou distrações lúdicas (brinquedos, tablets).
- Manusear suavemente, evitando tração da pele.
- Permitir que a criança esteja no colo ou acompanhada durante procedimentos.
- Aplicar técnicas de relaxamento e respiração guiada.

Por que: reduzem ansiedade, promovem confiança e potencializam efeito da analgesia farmacológica.

Alerta: não substituem medicamentos em dor moderada a intensa, mas são adjuvantes essenciais.

ANALGESIA FARMACOLÓGICA (ESCALONAMENTO)



Por que: o escalonamento permite individualizar a analgesia conforme intensidade da dor, evitando sub ou supertratamento

Alerta: Opioides requerem vigilância respiratória e monitorização, Evitar AINEs em pacientes com risco de sangramento gastrointestinal ou insuficiência renal.

CONTROLE DA DOR DURANTE CURATIVOS

Como fazer:

- Administrar analgésico 30–60 minutos antes do curativo.
- Associar anestésicos tópicos (lidocaína em gel/creme) em áreas específicas, se bem tolerados. Usar curativos atraumáticos para reduzir dor na retirada.

Por que: o preparo prévio reduz sofrimento e favorece adesão ao tratamento.

APOIO PSICOLÓGICO

Como fazer:

- Encaminhar para psicologia em casos de dor crônica refratária.
- Trabalhar estratégias de enfrentamento.
- Promover grupos de apoio com familiares e outros pacientes.

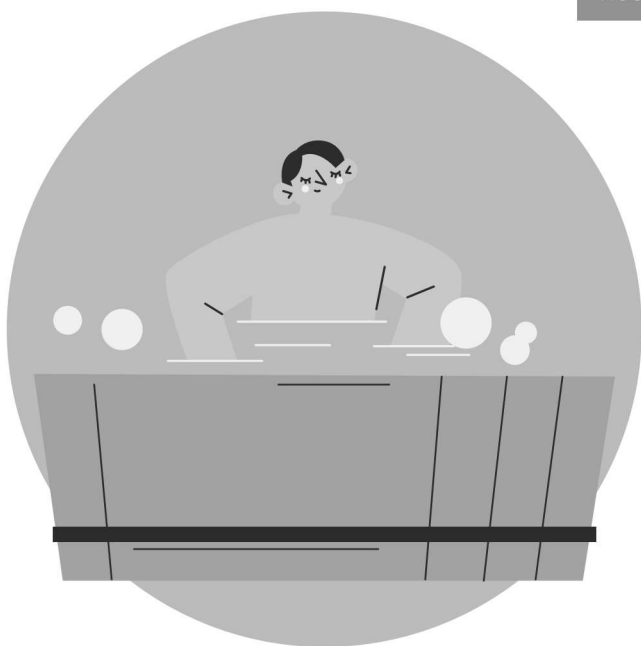
Por que: a dor da EB não é apenas física, mas também emocional.



9 Higiene e Autocuidado no Paciente com EB

A higiene diária é fundamental para promover conforto, reduzir risco de infecções e facilitar a cicatrização.

Deve ser feita de forma suave, adaptada às necessidades e tolerância do paciente.



BANHO

Como fazer:

- Utilizar banheira ou bacia adaptada com água morna.
- Adicionar soro fisiológico 0,9% (banho salino isotônico) para reduzir dor.
- Tempo de imersão: 5–15 minutos.
- Retirar curativos durante a imersão, aproveitando o amolecimento para remoção atraumática.
- Secar a pele por toques suaves com toalhas de algodão macias ou compressas.

Por que: a imersão em solução salina promove hidratação, reduz dor e facilita a troca de curativos.

Alerta: evitar esponjas, buchas e fricção direta na pele.

HIGIENE ORAL

Como fazer:

- Escovar dentes com escovas infantis de cerdas ultramacias ou gaze enrolada no dedo enluvado.
- Usar creme dental fluoretado, sem abrasivos.
- Se houver bolhas orais, bochechar solução de bicarbonato de sódio diluído ou enxaguante sem álcool.
- Avaliar necessidade de acompanhamento odontológico especializado (Figura 17).

Por que: previne cáries, halitose e complicações que podem piorar a nutrição.

Alerta: bolhas frequentes na mucosa exigem cuidado especial e uso de analgésicos tópicos antes da higiene.

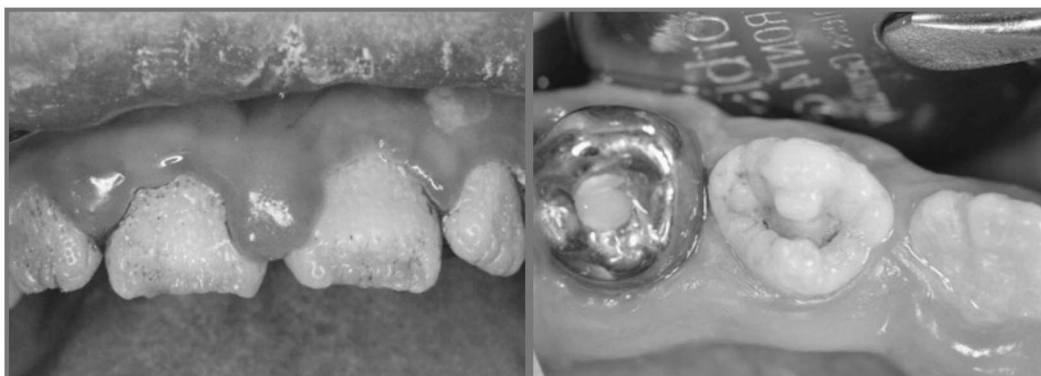


Figura 17. Mucosa oral de pacientes com EB. Fonte: Krämer et al., 2025.

HIGIENE DA GENITÁLIA E ÁREA DE FRALDAS

Como fazer:

- Lavar apenas com água morna ou soluções de limpeza suave (sem álcool e fragrância).
- Utilizar compressas macias, evitando fricção.
- Secar cuidadosamente as dobras.
- Em lactentes e acamados, usar fraldas respiráveis e trocá-las com frequência.

Por que: reduz risco de dermatite amoniacal, infecção urinária e desconforto.

Alerta: cremes barreira à base de óxido de zinco devem ser aplicados com cuidado, apenas quando indicados, pois podem dificultar a remoção atraumática.

AUTOCUIDADO E TREINAMENTO DA FAMÍLIA

Como fazer:

- Ensinar cuidadores a realizar banho, higiene oral e trocas de curativos.
- Estimular, conforme a idade, a participação da criança em pequenas tarefas (lavar mãos, escolher roupas).
- Oferecer material educativo ilustrado para consultas domiciliares.

Por que: promove autonomia progressiva, fortalece vínculo familiar e melhora a adesão ao tratamento.

Alerta: sobrecarga dos cuidadores deve ser monitorada; equipe multiprofissional deve apoiar com orientações e suporte emocional.



HIGIENE DO COURO CABELUDO

Como fazer:

- Lavar com shampoo infantil suave, sem fragrância.
- Massagear suavemente o couro cabeludo com ponta dos dedos, sem unhas.
- Enxaguar bem e secar com toalha macia, sem esfregar.



10

Nutrição e Hidratação no Paciente com EB

Pacientes com EB apresentam altas demandas metabólicas, perdas cutâneas significativas e dificuldades de ingestão (devido a estenoses orais, disfagia e dor).

O cuidado nutricional é essencial para cicatrização, crescimento e prevenção de complicações.

AVALIAÇÃO NUTRICIONAL

Como fazer:

- Monitorar peso, altura e IMC (ou curvas de crescimento em pediatria).
- Avaliar sinais de desnutrição: atraso do crescimento, queda de massa muscular, fraqueza.
- Investigar dificuldades de deglutição e dor oral.
- Registrar ingesta hídrica diária.

Por que: permite identificar riscos precocemente e ajustar a dieta.

Alerta: pacientes com EB distrófica e juncional apresentam maior risco de desnutrição grave.

NUTRIÇÃO ORAL

Como fazer:

- Oferecer dieta hipercalórica e hiperproteica, fracionada em pequenas porções.
- Textura adaptada: pastosa, macia ou líquida espessada, conforme tolerância.
- Suplementos nutricionais orais podem ser indicados (fórmulas infantis, módulos proteicos).
- Evitar alimentos ácidos, picantes, duros ou quentes, que agravam as lesões orais.

Por que: a demanda energética é até 2–3x maior em comparação à população geral devido à perda de pele e processo inflamatório.

Alerta: avaliar deficiência de ferro, zinco, vitamina D, vitamina C e cálcio, comuns em EB.



HIDRATAÇÃO

Como fazer:

- Garantir oferta hídrica adequada: 30–35 mL/kg/dia em adultos; em crianças, seguir recomendações pediátricas.
- Oferecer líquidos em temperatura ambiente ou gelados, que reduzem desconforto oral.
- Utilizar soluções saborizadas sem gás, chás suaves ou leite, conforme tolerância.

Por que: perdas cutâneas aumentam risco de desidratação e desequilíbrios eletrolíticos.

Alerta: sinais de desidratação incluem mucosas secas, oligúria, letargia.



SUPORTE NUTRICIONAL AVANÇADO

- Como fazer:
- Em casos de disfagia grave ou ingesta oral insuficiente: considerar sondagem enteral ou gastrostomia.
- Garantir fórmulas completas em calorias, proteínas e micronutrientes.
- Manter equipe multiprofissional: enfermeiro, nutricionista, gastroenterologista.

Por que: previne déficit nutricional grave e melhora a cicatrização das feridas.

Alerta: sondas devem ser fixadas com materiais atraumáticos, evitando lesão cutânea

ORIENTAÇÃO FAMILIAR

Como fazer:

- Treinar cuidadores em preparo de alimentos adaptados e suplementação oral.
- Orientar sobre sinais de disfagia, engasgo e complicações gastrointestinais.
- Fornecer receitas práticas de alimentos energéticos e fáceis de deglutir (sopas cremosas, vitaminas enriquecidas).

Por que: a adesão ao plano nutricional depende do envolvimento ativo da família.

Alerta: dificuldades socioeconômicas devem ser acompanhadas pela equipe social para garantir acesso a suplementos.



11

Dispositivos Médicos no Paciente com EB

O uso de **dispositivos médicos** em pacientes com EB exige **adaptações específicas** para evitar traumas cutâneos, prevenir infecções e garantir conforto.

PULSEIRAS DE IDENTIFICAÇÃO

Como fazer:

- Evitar pulseiras plásticas rígidas.
- Preferir identificação em etiquetas fixadas ao leito ou em pulseiras de tecido macio/algodão.
- Se imprescindível o uso no corpo, forrar com gaze ou curativo de silicone atraumático.

Por que: contato direto com pulseiras rígidas pode gerar bolhas e lacerações.



Figura 19. Acesso Intravenoso com fixação de curativo de silicone. Fonte: DEBRA CHILE, 2018.



Figura 18. Filme Transparente para peles sensíveis. Fonte: Molnlycke.

PUNÇÃO VENOSA PERIFÉRICA

Como fazer:

- Escolher veias calibrosas e superficiais, evitando múltiplas tentativas.
- Usar cateteres menores (24G ou 22G) e cânulas de teflon.
- Fixar com fitas de silicone atraumáticas (ex: Mepitel® ou Mepitac®, Mepilex transfer® que pode ser cortado em tiras para facilitar o uso) ou bandagem macia. O esparadrapo ou micropore pode ser usado por cima do Mepilex Transfer®, mas nunca diretamente na pele (Figura 18 e Figura 19).
- Proteger pele adjacente com gaze ou película protetora.

Por que: a punção é necessária em internações, mas deve minimizar riscos de lesão cutânea.

Alerta: monitorar diariamente sinais de flebite e infiltração.

PUNÇÃO VENOSA CENTRAL

Como fazer:

- Indicar apenas quando indispensável (nutrição parenteral, medicação contínua).
- Realizar em centro especializado, com técnica estéril rigorosa.
- Fixar cateter com pontos de sutura absorvíveis ou sistemas de fixação sem adesivo.
- Curativo com gaze estéril ou película transparente de silicone (Ex: Mepitel Film®).

Por que: pacientes com EB têm maior risco de complicações cutâneas na fixação.

Alerta: monitorar diariamente o sítio de inserção → sinais precoces de infecção devem levar à troca.



Figura 20. Proteção de punção venosa central com Mepilex®. Fonte: DEBRA CHILE, 2018.

FIXAÇÕES DE DISPOSITIVOS

Como fazer:

- Evitar uso de esparadrapos e adesivos convencionais.
- Utilizar curativos de silicone atraumáticos ou bandagens suaves.
- Forrar pele antes da fixação com gaze estéril.

Por que: fixações rígidas são causa frequente de bolhas e feridas em EB.

CURATIVOS DE DRENOS (PLEURAL OU ABDOMINAIS)

Como fazer:

- Forrar área de inserção com gaze estéril não aderente (Gase de Rayon® ou produtos de silicone).
- Cobrir com curativo de silicone macio.
- Trocar com técnica asséptica e inspeção diária.

Por que: drenos são potenciais portas de entrada para infecção.

Alerta: nunca tracionar dreno sem indicação médica.

ELETRODOS (MONITORIZAÇÃO CARDÍACA – ECG, HOLTER, MAPA)

Como fazer:

- Substituir eletrodos adesivos convencionais por eletrodos pediátricos adaptados, fixados com bandagem de silicone (utilizar Mepitel® ou Mepitac®)
- Colocar gaze fina entre eletrodo e pele, se possível.
- Remover lentamente, umedecendo a base com solução salina.

Por que: eletrodos convencionais causam descolamento epidérmico imediato em EB.

Alerta: avaliar a real necessidade de monitorização contínua. Usar apenas materiais de fixação e curativos que sejam de uso próprio do paciente ou seja que a pele dele conhece.



12

Exames Médicos no Paciente com EB

Pacientes com EB podem necessitar de **exames diagnósticos** como qualquer outro paciente. Porém, **adaptações são indispensáveis** para evitar lesões cutâneas e mucosas.

ELETOENCEFALOGRAMA (EEG)

Como fazer:

- Substituir eletrodos adesivos por eletrodos de contato com gel condutor, fixados com bandagem de silicone ou gaze (ex. Mepitel® ou Mepitac®).
- Evitar uso de fitas adesivas diretamente na pele.
- Limpar couro cabeludo com movimentos suaves, sem atrito.

Por que: adesivos convencionais podem provocar bolhas extensas no couro cabeludo.

Alerta: realizar sempre em centros que tenham experiência prévia com pacientes de pele frágil.

ELETRCARDIOGRAMA (ECG)

Como fazer:

- Evitar eletrodos adesivos comuns.
- Utilizar eletrodos adaptados (ex.: eletrodos secos, com fixação por bandagem suave - Mepitel® ou Mepitac®).
- Se adesivo for imprescindível, aplicar sobre camada de gaze estéril fina, nunca diretamente na pele.

Por que: ECG é exame frequente e essencial, mas pode causar trauma significativo se não adaptado.

Alerta: retirar eletrodos adaptados com removedor específico de curativo para reduzir risco de descolamento da epiderme. Nunca usar aparelho com ventosas.

HOLTER E MAPA (MONITORIZAÇÃO CONTÍNUA)

Como fazer:

- Indicar apenas quando estritamente necessário.
- Proteger pele sob os eletrodos com curativo de silicone atraumático (ex. Mepitel® ou Mepitac®).
- Ajustar cabos e cintas de forma solta, evitando pressão.
- Trocar pontos de contato diariamente se uso prolongado.

Por que: monitorização contínua aumenta risco de bolhas por atrito e adesivos.

Alerta: avaliar risco-benefício, especialmente em crianças pequenas com EB grave.

ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA E COLONOSCOPIA

Como fazer:

- Realizar apenas quando imprescindível para diagnóstico/terapêutica.
- Utilizar lubrificantes abundantes para reduzir atrito com mucosas.
- Preferir calibres menores de endoscópio quando disponíveis.
- Intubação, se necessária, deve ser realizada com extrema cautela para evitar trauma de mucosa oral e esofágica.

Por que: pacientes com EB podem apresentar estenoses, disfagia e dor crônica → exames endoscópicos são frequentes, mas de alto risco.

Alerta: requer equipe experiente, anestesia adequada e monitoramento intensivo durante o procedimento.

13 Cuidados Específicos com Ostomias, Bolsas de Dreno e Colostomia (EB)

Peles com EB exigem materiais atraumáticos, mínima manipulação e planejamento para prevenir maceração, dor e infecção.

PRINCÍPIOS GERAIS PARA ESTOMAS EM EB

Como fazer

- Realizar avaliação prévia (estoma, pele periestoma, formato/nível, efluente) e medir o diâmetro a cada troca (o edema varia nas primeiras semanas).
- Preparar campo com soro 0,9%; secar por toques.
- Aplicar película protetora não alcoólica (barreira) em fina camada e aguardar secagem completa.
- Preferir sistemas de 2 peças com adesivo de silicone macio e/ou anel/barreira hidrocoloide macia cortado com folga de 1–2 mm ao redor do estoma, sem tocar pele íntegra com cola rígida.
- Fixar a placa sem pressão; se necessitar reforço, usar rede tubular, faixa elástica macia (sem esparadrapo).

Por que: Minimiza “stripping” epidérmico e dor; melhora a vedação sem traumatizar pele frágil.

Alerta: Evitar álcool, solventes agressivos e convexidade rígida (só com indicação do estomaterapeuta e proteção adicional).

TROCA DE BOLSA DE COLOSTOMIA/ILEOSTOMIA

Como fazer (passo a passo):

1. Analgesia 30–45 min antes se o paciente referir dor nas trocas.
2. Descolar a placa umedecendo bordas com soro/removedor de adesivo à base de silicone.
3. Higienizar estoma e pele periestoma com soro 0,9%; secar por toques.
4. Proteger do efluente com compressas durante o preparo.
5. Aplicar barreira (spray/película sem álcool) e anel moldável macio se houver irregularidades.
6. Recortar a placa 1–2 mm maior que o estoma; assentar sem friccionar.
7. Acoplar a bolsa (2 peças) e checar conforto/vedação.

Por que: Sequência reduz dor, fricção e vazamentos (responsáveis por maceração e infecção secundária).

Alerta: Vazamentos recorrentes → avaliar tamanho do orifício, alinhamento, hérnia/retração; acionar estomaterapia.

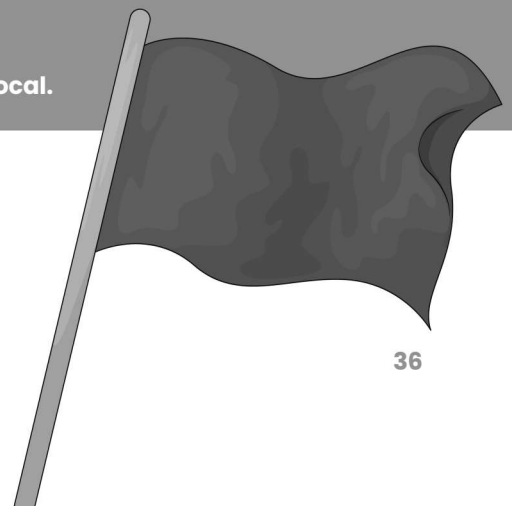
Materiais Recomendados (exemplos por categoria)

- Barreiras protetoras não alcoólicas (película/spray).
- Anéis/barreiras moldáveis macias (hidrocoloides macios; usar com cautela, selando e sem fricção).
- Curativos de contato de silicone (malhas/“contact layers”) e espumas com silicone.
- Removedor de adesivo à base de silicone.
- Redes tubulares/faixas elásticas macias para fixação sem cola.

***Seleção deve seguir padronização institucional e disponibilidade local.**

RED FLAGS (PROCURE AVALIAÇÃO ESPECIALIZADA)

- Dor intensa persistente, sangramento no estoma/óstio do dreno.
- Vazamentos repetidos apesar de ajustes.
- Celulite periestoma/dreno, febre.
- Retração/prolapso do estoma; hérnia paraestomal.



PELE PERIESTOMA: PREVENÇÃO E TRATAMENTO

Como fazer

- Inspeccionar em cada troca: eritema, erosão, maceração, crostas, candidíase.
- Em irritação leve: reforçar barreira não alcoólica, usar pó protetor (estomias) em camada fina e selar com a película.
- Em dermatite úmida: considerar hidrofibra/algodão siliconado ao redor do estoma (sem impedir vedação).
- Suspeita de fúngica: antifúngico tópico em filme fino + barreira.

Por que: Intervenção precoce previne lesões extensas e dor.

Alerta: Evitar cremes oleosos espessos sob a placa (pioram vedação).

DRENOS CIRÚRGICOS (EX.: JP, BLAKE) E DRENO PLEURAL

Como fazer

- Colocar gaze não aderente siliconada ao redor do óstio, cobrir com espuma/almofada de silicone (atraumática).
- Trocar diariamente ou se saturado; técnica asséptica.
- Fixação do dreno por sutura médica; não usar esparadrapo na pele.
- Medir e registrar débito, aspecto e dor no sítio.

Por que: Reduz risco de infecção e microtrauma pelo movimento do dreno.

Alerta: Qualquer eritema progressivo, calor, secreção purulenta, febre → comunicar equipe médica; avaliar coleta de cultura.

BANHO, HIGIENE E ATIVIDADES COM ESTOMA/DRENO

Como fazer

- Banho com água morna; pode-se manter a bolsa ou realizar com cap protetor.
- Secar por toques e reforçar barreira protetora após.
- Roupas soltas de algodão; evitar costuras/pressão sobre o estoma/dreno.

Por que: Conforto e higiene sem aumentar risco de trauma.

Alerta: Evitar natação até pele periestoma estar íntegra e técnica de vedação estável.

EDUCAÇÃO DO PACIENTE E FAMÍLIA

Como fazer

- Ensinar: frequência de troca, sinais de vazamento/infecção, técnica de remoção sem dor, e como pedir ajuda.
- Fornecer checklist domiciliar (materiais, passos e quando procurar o serviço).
- Planejar estoque de insumos (2-4 semanas) e canais de reposição.

Por que: Autocuidado reduz internações e melhora qualidade de vida.

Alerta: Em crianças, supervisionar escola/creche: orientar professores e disponibilizar kit de troca.

DOCUMENTAÇÃO E MONITORAMENTO

Como fazer

- Registrar em cada atendimento: tipo de sistema, tamanho do recorte, integridade da pele, dor (EVA/FLACC), vazamentos, intervenções (Figura 21).
- Fotografia seriada com consentimento, mesma distância/luz, régua de medida.

Por que: Rastreabilidade, auditoria e ajuste fino da conduta.

Alerta: Mudanças repetidas de sistema sem registro dificultam identificar causas de falha.



Figura 21: Lesões dermatológicas nas mãos características da epidermólise bolhosa. Fonte: SOBEST – Associação Brasileira de Estomaterapia (2025).

Considerações Finais

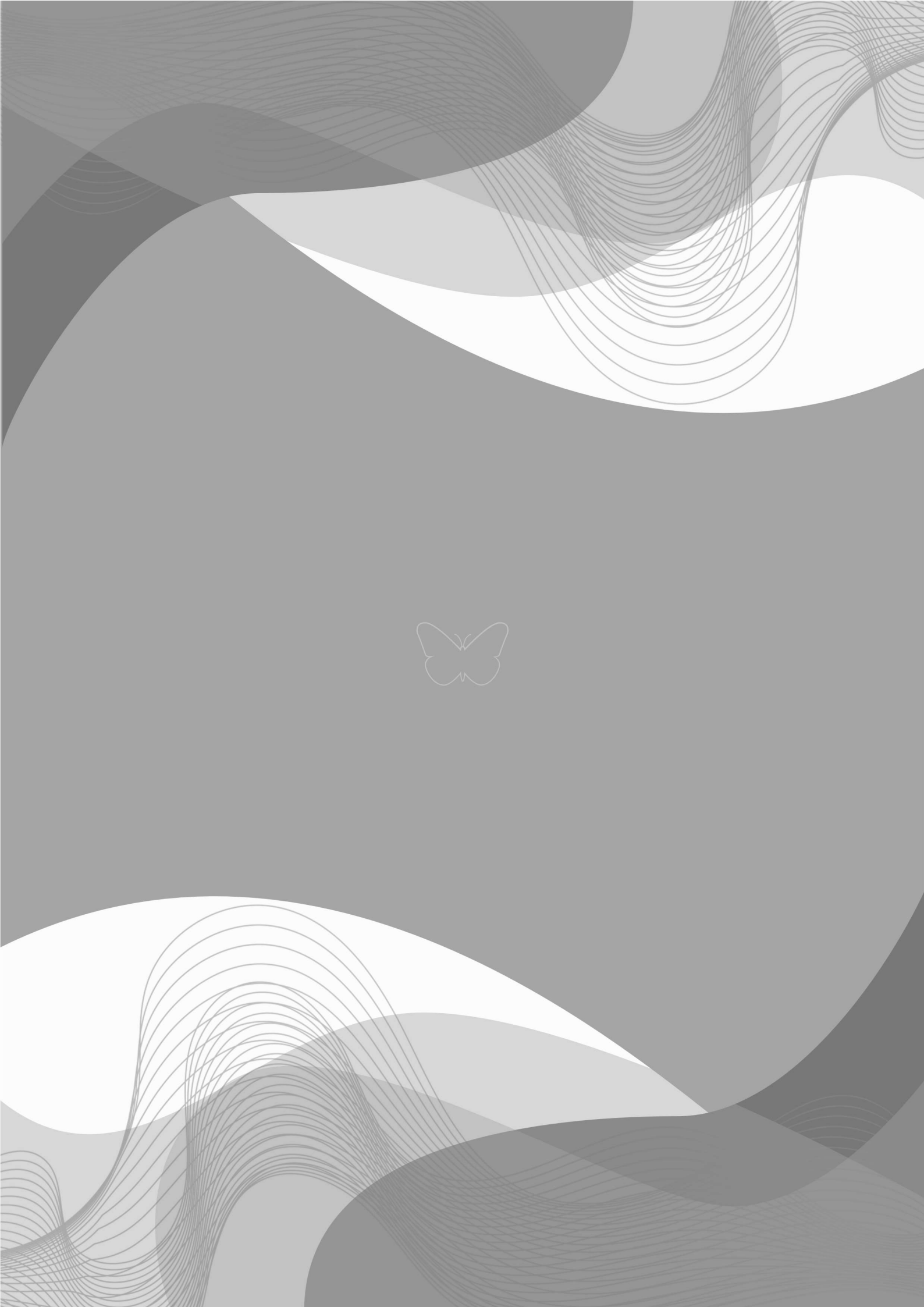
O cuidado à pessoa com Epidermólise Bolhosa representa um dos maiores desafios na prática em saúde, exigindo não apenas conhecimento técnico especializado, mas também sensibilidade, empatia e compromisso ético com a integralidade do cuidado. Ao longo deste guia, evidenciou-se que a proteção cutânea constitui o eixo central da assistência, sendo determinante para a prevenção de complicações, redução da dor e promoção da qualidade de vida desses pacientes.

A complexidade da doença demanda uma abordagem multiprofissional articulada, na qual a enfermagem assume papel fundamental na coordenação do cuidado, na execução de práticas seguras e na educação de pacientes e cuidadores. A adoção de condutas baseadas em evidências, aliada à sistematização da assistência e ao uso de tecnologias adequadas, contribui significativamente para a melhoria dos desfechos clínicos e para a redução de agravos evitáveis.

Destaca-se, ainda, a importância da capacitação contínua dos profissionais de saúde e do fortalecimento das redes de apoio, especialmente no contexto domiciliar, onde grande parte do cuidado é realizado. O empoderamento dos cuidadores e familiares, por meio de orientações claras e acessíveis, favorece a autonomia, a adesão ao tratamento e a sustentabilidade do cuidado ao longo do tempo.

Sob a perspectiva da saúde pública, torna-se imprescindível ampliar a visibilidade da Epidermólise Bolhosa, fortalecer políticas públicas voltadas às doenças raras e garantir acesso equitativo a insumos, tecnologias e serviços especializados. Investir na qualificação da assistência é, portanto, não apenas uma necessidade técnica, mas um compromisso social com a dignidade e os direitos dessas pessoas.

Por fim, este guia se propõe a ser mais do que um instrumento técnico, configurando-se como um recurso de apoio à prática assistencial e um convite à construção de um cuidado cada vez mais humanizado, interdisciplinar e centrado na pessoa. Que este material contribua para transformar realidades, reduzir sofrimentos e promover uma assistência mais segura, qualificada e sensível às necessidades de quem convive diariamente com a fragilidade da pele e a força de viver.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRASIL. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (Conitec). Diretrizes Brasileiras da Epidermólise Bolhosa: Relatório Técnico. Brasília, 2021.

BRASIL. Diretrizes diagnósticas e terapêuticas para epidermólise bolhosa. Brasília: Ministério da Saúde, CONITEC, 2021.

Campos F. T.; Cardoso C. T. N.; Dutra G. R. R.; Rodrigues G. V. S.; Dias L. M.; Simões A. L. B. Os impactos psicossociais da epidermólise bolhosa na qualidade de vida. Revista Eletrônica Acervo Médico, v. 25, p. e19298, 11 abr. 2025.

DEBRA CHILE. Manual de manejo geral de pacientes com epidermólise bolhosa: crianças com pele de cristal. Santiago, 2018.

DEBRA INTERNATIONAL. Understanding Epidermolysis Bullosa (EB). 2024. Disponível em: <https://www.debra.org/about-eb/understanding-epidermolysis-bullosa-eb>.

DEBRA PORTUGAL. Sobre a epidermólise bolhosa. Disponível em: <https://debra.med.up.pt/sobre-a-eb/>.

DENYER, J.; PILLAY, E. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. International Consensus. Wounds International, Londres, 2012. 40 p.

DENYER J. et al.. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. Wounds International, 2017.

FILHO, H. R. N., et al.. Epidermólise bolhosa em recém-nascidos no Hospital de Base Ary Pinheiro: relato de três casos. Revista Brasileira de Cirurgia Plástica, 2019. Disponível em: <https://www.rbc.org.br/details/2574/epidermolise-bolhosa-em-recem-nascidos-no-hospital-de-base-ary-pinheiro--relato-de-tres-casos>.

FINE, J.-D.; BRUCKNER-TUDERMAN, L.; EADY, R. A. Epidermolysis Bullosa: Clinical and Molecular Aspects. The American Journal of Human Genetics, v. 107, n. 5, p. 721-738, 2020.

HAS, C. et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. British Journal of Dermatology, v. 183, n. 4, p. 614-627, 2020. DOI: 10.1111/bjd.18921.

HAS, C. et al. Practical management of epidermolysis bullosa: consensus clinical position statement from the European Reference Network for Rare Skin Diseases. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology, v. 35, p. 2349-2360, 2021.

HAS, C.; NYSTRÖM, A.; SAEIDIAN, A. Molecular Basis of Epidermolysis Bullosa. Journal of Investigative Dermatology, v. 141, n. 2, p. 273-283, 2021.

HUSKISSON, E. C. Measurement of pain. *The Lancet*, London, v. 2, n. 7889, p. 1127-1131, 9 nov. 1974. DOI: 10.1016/S0140-6736(74)90884-8.

KANE, K. S.; NAMBUDIRI, V. E.; STRATIGOS, A. J. Atlas Colorido e Texto de Dermatologia Pediátrica. 3. ed. Rio de Janeiro: Thieme Revinter, 2018. E-book. p. 123. ISBN 9788554651176.

KRÄMER, A. et al. Oral health care pathways for patients with epidermolysis bullosa: a position statement from the European Reference Network for Rare Skin Diseases. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 2025.

MARIATH, L. M.; SANTIN, J. T.; SCHULER-FACCINI, L.; KISZEWSKI, A. E. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, v. 95, n. 5, p. 551-569, 2020. DOI: 10.1016/j.abd.2020.05.001.

OLIVEIRA, A. C.; SOUZA, F. R.; MENDES, G. S. Junção dermoepidérmica: composição e funções. *Journal of Cutaneous Research*, v. 15, n. 2, p. 45-59, 2021.

ORMAECHEA-PÉREZ, N., et al. Epidermólise Bolhosa Adquirida Periestomal em paciente com Doença de Crohn. *Departamento de dermatologia do Hospital Universitário de Donostia*, 94, n. 2, p. 235-236, 2014.

PAPANIKOLAOU, M. et al. Prevalence, pathophysiology and management of itch in epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology*, v. 184, n. 5, p. 816-825, 2021. DOI: 10.1111/bjd.19496.

POPE E. et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(5):904-917.

PROKSCH, E.; BRANDNER, J. M.; JENSEN, J. M. The skin: an indispensable barrier. *Experimental Dermatology*, v. 17, n. 12, p. 1063-1072, 2008.

ROGERS, Clare L. et al. Um estudo comparativo de medidas de resultados para epidermólise bolhosa: Índice de Atividade e Cicatrizes da Doença de Epidermólise Bolhosa (EBDASI) e o Instrumento para Pontuação de Resultados Clínicos de Pesquisa para Epidermólise Bolhosa (íscoreB). *JAAD International*, v. 2, p. 134-152, 2020.

SCHULER-FACCINI, L.; KISZEWSKI, A. E. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, v. 95, n. 5, p. 551-569, 2020. DOI: 10.1016/j.abd.2020.05.001.

SOBEST – ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESTOMATERAPIA. Epidermólise bolhosa: rara, mas não para quem vive. Disponível em: <https://sobest.com.br/epidermolise-bolhosa-rara-mas-nao-para-quem-vive/>

