



**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS
ESCOLA DE CIÊNCIAS SOCIAIS E DA SAÚDE
CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM**

MARCELA CRISTINA GOMES MOREIRA

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA: INTERVENÇÕES PARA PREVENÇÃO
DE COMPLICAÇÕES EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

Goiânia, 2025

MARCELA CRISTINA GOMES MOREIRA

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA: INTERVENÇÕES PARA PREVENÇÃO
DE COMPLICAÇÕES EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado na disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso III, do curso de Graduação em Enfermagem da Escola de Ciências Sociais e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de Goiás, como requisito para obtenção de nota parcial da disciplina.

Linha de pesquisa: Teorias, Métodos e o Cuidar em Saúde.

Orientadora: Profa. Dra. Mariusa Gomes Borges Primo.

Goiânia, 2025

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus pela dádiva da vida, pela proteção diária, pela força nos momentos de fragilidade e por iluminar meu caminho durante toda essa jornada acadêmica. Sem Sua presença constante em cada etapa, nenhum passo até aqui teria sido possível.

Aos meus pais, Cristiane e Marcilon, meus sinceros agradecimentos. Vocês são meu alicerce e meu maior exemplo de amor, dedicação e coragem. Obrigada por acreditarem em mim, mesmo quando eu não acreditei e as dificuldades pareciam superar minhas forças. A paciência, o incentivo, o apoio emocional, o abraço confortante, bem como cada palavra de motivação foram fundamentais para que eu pudesse continuar seguindo com determinação.

Agradeço também às minhas amigas Rhanna e Gleyce, por estarem comigo durante todo o processo, que mesmo diante das dificuldades permaneceram me apoiando e me incentivando. Cada mensagem, cada gesto de carinho, cada momento de descontração e cada conselho dado fizeram grande diferença na minha caminhada. A vocês, minha eterna gratidão por me ajudarem a transformar o cansaço em coragem e o medo em persistência.

Agradeço de forma especial ao meu esposo, Paulo Melo, por todo amor, carinho, paciência e incentivo incondicional ao longo dessa caminhada. Sua compreensão nos momentos de cansaço, suas palavras de apoio e sua presença constante me fortaleceram quando o desânimo tentou prevalecer. E ao meu filho, Manuel Antônio, agradeço por ser a maior inspiração da minha vida e o motivo que me impulsiona diariamente a buscar o meu melhor, mesmo diante das maiores dificuldades. Vocês são meu porto seguro, minha motivação e a prova viva de que o amor transforma, renova e fortalece. Esse sonho também é de vocês e para vocês.

De forma especial, expresso minha profunda gratidão à minha orientadora, Profa. Dra. Mariusa Gomes Borges Primo, por todo o empenho, acompanhamento, paciência e dedicação ao longo da construção deste trabalho. Suas orientações, críticas construtivas e incentivo constante foram indispensáveis para o aprimoramento científico desta pesquisa. Obrigada por acreditar no meu potencial, respeitar meu tempo e me conduzir com ética, respeito e sensibilidade.

Por fim, agradeço a mim mesma, pela resiliência, pela coragem de continuar mesmo diante do cansaço, pelas noites mal dormidas, pelos desafios superados, pelas renúncias necessárias e por não desistir dos meus sonhos. Hoje compreendo que cada esforço valeu a pena.

e levo comigo o aprendizado de que o conhecimento transforma, fortalece e abre portas que somente quem persiste é capaz de alcançar.

SUMÁRIO

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS	6
LISTA DE FIGURAS	7
LISTA DE QUADROS E GRÁFICO	8
RESUMO	9
ABSTRACT	10
1 INTRODUÇÃO	10
2 OBJETIVOS	12
2.1 Objetivo geral	12
2.2 Objetivos específicos	12
3 REVISÃO DA LITERATURA.....	13
3.1 Conceito, fisiologia e anatomia da pele e seus anexos	13
3.2 Conceito e fisiopatologia da epidermólise bolhosa	15
3.3 Principais tipos de epidermólise bolhosa e os acometimentos cutâneos	16
3.4 Entidades relacionadas à Epidermólise Bolhosa	19
3.5 Epidermólise Bolhosa em crianças e adolescentes, cuidados e desafios para os profissionais de saúde	21
3.6 Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa.....	23
3.7 Tratamentos e curativos em pessoas com epidermólise bolhosa.....	25
4 METODOLOGIA	27
5 RESULTADOS E DISCUSSÃO	29
5.1 Tecnologias utilizadas pela equipe de Enfermagem para a melhoria da qualidade de vida das crianças e adolescentes com EB e seus familiares	35
5.2 Complicações associadas à Epidermólise Bolhosa e Intervenções de enfermagem para prevenção.....	37
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	41
REFERÊNCIAS	43

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

AAPEB	Associação de Apoio aos Portadores de Epidermólise Bolhosa
ABAM	Associação Borboletas do Amazonas
AFAPEB	Associação de familiares amigos e pessoas com Epidermólise Bolhosa
APPEB	Associação parentes amigos e portadores de Epidermólise Bolhosa
ACPAPEB	Associação Catarinense dos parentes amigos e portadores de EB
AEBERJ	Associação de epidermólise bolhosa do Estado do Rio de Janeiro
CK	Queratinócitos
DEBRA	<i>Dermatos Epidermólise Bolhosa Research Association</i>
EB	Epidermólise bolhosa
EBS	Epidermólise bolhosa simples
EBH	Epidermólise bolhosa hereditária
EBD	Epidermólise bolhosa distrófica
CIPE®	Classificação Internacional para a Prática de Enfermagem
SAE	Sistematização da Assistência de Enfermagem
ZMB	Zona da membrana basal

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Representação das camadas da pele (epiderme, derme e hipoderme)	14
Figura 2	Ilustração dos acometimentos cutâneos dos tipos de EB	17
Figura 3	Lesões cutâneas acometidas pela epidermólise bolhosa simples	18
Figura 4	Lesões cutâneas acometidas pela epidermólise bolhosa junctional generalizada com tecido de granulação periorifical exuberante	18
Figura 5	Lesões cutâneas e comprometimento da mucosa oral acometidas pela epidermólise bolhosa distrófica recessiva	19

LISTA DE QUADROS E GRÁFICO

Quadro 1	Diagrama PRISMA referente à elegibilidade dos estudos	30
Quadro 2	Síntese das publicações relacionadas às intervenções realizadas por enfermeiros para a prevenção de complicações em pacientes pediátricos com EB.	31
Quadro 3	Distribuição das intervenções e finalidades encontradas nos artigos, selecionados para esse estudo.	37
Quadro 4	Tecnologias em Saúde identificadas nas intervenções de Enfermagem para Epidermólise Bolhosa.	39
Quadro 5	Frequência das intervenções/categorias de Enfermagem identificadas nos artigos.	40
Gráfico 1	Distribuição dos artigos de acordo com o idioma de publicação	33

RESUMO

MOREIRA, Marcela Cristina Gomes. **Epidermólise Bolhosa: intervenções para prevenção de complicações em crianças e adolescentes**. 48p. Trabalho de Conclusão de Curso (graduação em Enfermagem) – Escola de Ciências Sociais e da Saúde, Pontifícia Universidade Católica de Goiás. Goiânia, Goiás, 2025.

Introdução: A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença genética rara, marcada pela extrema fragilidade da pele, afetando principalmente crianças e adolescentes. Suas complicações incluem dor intensa, infecções recorrentes, prejuízos nutricionais e limitações funcionais.

Objetivo: Este estudo teve como objetivo analisar, por meio de revisão integrativa da literatura, as principais intervenções de Enfermagem voltadas à prevenção de complicações em pacientes pediátricos com EB para a prevenção de complicações e melhoria da qualidade de vida desses indivíduos. **Metodologia:** trata-se de revisão integrativa com consultadas nas bases SciELO, PubMed, Scopus e BVS, resultando em dez estudos que atenderam aos critérios de inclusão.

Resultado: Os achados apontam que a assistência de Enfermagem envolve cuidados com feridas utilizando curativos não aderentes, manejo individualizado da dor, prevenção de infecções, orientação à família, apoio emocional e uso de tecnologias leves, leve-duras e duras. A educação em saúde mostrou-se essencial para fortalecer a autonomia dos cuidadores e garantir continuidade do tratamento no domicílio. **Considerações finais:** Conclui-se que a Enfermagem desempenha papel central e multidimensional no cuidado à criança com EB, e para isso, é necessário ter preparo técnico, sensibilidade e atuação integrada. Os resultados reforçam a necessidade de ampliar pesquisas nacionais, desenvolver protocolos e investir em capacitação profissional para garantir cuidado seguro, humanizado e baseado em evidências.

Descritores/Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa. Enfermagem. Criança. Cuidados de enfermagem.

ABSTRACT

MOREIRA, Marcela Cristina Gomes. **Epidermolysis Bullosa**: interventions for the prevention of complications in pediatric patients. 48p. Undergraduate Thesis (Nursing Course) – School of Social Sciences and Health, Pontifical Catholic University of Goiás. Goiânia, Goiás, 2025.

Epidermolysis Bullosa (EB) is a rare genetic disease characterized by extreme skin fragility, predominantly affecting children and adolescents. Its complications include severe pain, recurrent infections, nutritional impairments, and functional limitations. This study aimed to analyze, through an integrative literature review, the main nursing interventions focused on preventing complications in pediatric patients with EB. Searches were conducted in the SciELO, PubMed, Scopus, and BVS databases, resulting in ten studies that met the inclusion criteria. Findings indicate that nursing care involves wound management using non-adherent dressings, individualized pain control, infection prevention, family education, emotional support, and the use of light, light-hard, and hard health technologies. Health education proved essential for strengthening caregiver autonomy and ensuring continuity of care in the home setting. It is concluded that nursing plays a central and multidimensional role in caring for children with EB, requiring technical expertise, sensitivity, and integrated actions. The results highlight the need for further national research, development of specific protocols, and investment in professional training to ensure safe, humanized, and evidence-based care.

Keywords: Epidermolysis Bullosa. Nursing. Child. Nursing Care.

1 INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) faz parte de um grupo de doenças genéticas raras que causam enfraquecimento da pele formando bolhas e posteriormente feridas. Essa condição traz fragilidade à pele e o menor atrito mecânico pode provocar lesões cutâneas e formação de bolhas. Trata-se de uma doença de alta complexidade pois apresentam vários subtipos e sua gravidade envolvem fatores como o nível de profundidade da lesão, extensão das feridas e acometimento em órgãos mucocutâneos (Couto *et al.*, 2018; Brasil, 2021).

O diagnóstico da epidermólise bolhosa varia de pessoa para pessoa e os sinais da doença podem se apresentar de formas diferentes e, em geral, começam ainda na infância. Por isso é importante que cada paciente receba cuidado individualizado, ou seja, de acordo com suas necessidades. Como existem diferentes opiniões na literatura sobre o melhor tratamento é fundamental que cada caso seja avaliado com atenção para que as decisões sejam mais seguras e adequadas à realidade de cada indivíduo (Moura *et al.*, 2024).

O manejo do paciente representa um desafio para a equipe de saúde, uma vez que existe variadas manifestações e diferentes graus de complexidade das lesões. A escolha do tratamento adequado deve ser orientada pelo tipo de ferida apresentada, levando em consideração o seu aspecto e característica, tais como seca exsudativas, colonizada ou infectada. Portanto, é fundamental analisar o estado físico e sistêmico do indivíduo, sobretudo os sinais de dor, prurido e presença de áreas com hipergranulação tecidual (Secco *et al.*, 2019).

Observa-se também fragilidade no acesso a insumos para a continuidade do cuidado, especialmente no que se refere ao tratamento das lesões, visto que a dor é uma experiência comum entre pessoas com EB por precisarem realizar trocas diárias de curativos. Esses procedimentos tornam-se experiências traumáticas tanto para os indivíduos quanto para os cuidadores (Silva *et al.*, 2023).

Em crianças a EB representa um grande desafio, pois compromete de maneira significativa a qualidade de vida do indivíduo e de seus cuidadores. As complicações decorrentes da doença incluem desnutrição associada à dificuldade de alimentação, limitações de mobilidade e risco elevado de infecções, além de repercussões importantes no aspecto psicossocial. A dor durante a deglutição, a formação de bolhas em articulações e a dificuldade nas trocas de roupas e fraldas são situações frequentes que agravam o sofrimento e dificultam o manejo diário. Esses fatores, em conjunto, comprometem de forma expressiva o

desenvolvimento nutricional e motor desses pacientes (Goldschneider, Lucky, 2010; Hachem *et al.*, 2020).

Por se tratar de uma condição rara, os profissionais de saúde enfrentam desafios significativos relacionados ao conhecimento científico específico, com a escassez de investimentos no desenvolvimento de medicamentos, a falta de legislação clara e específica para cuidados adequados, a exclusão social e econômica do paciente, que torna o cenário ainda mais desafiador (Couto *et al.*, 2018).

Com isso, torna-se imprescindível que as intervenções propostas para os pacientes com EB sejam baseadas no manejo adequado das lesões cutâneas e na escolha criteriosa de curativos para cada tipo de ferida, no controle da dor, suporte nutricional, promoção de educação em saúde, além de estabelecer vínculo terapêutico de segurança e conforto para os indivíduos e seus familiares (Araujo *et al.*, 2023; Moura *et al.*, 2024).

Considerando a lacuna de conhecimento identificada durante a exploração da temática, a investigação mostrou-se pertinente diante da limitada disponibilidade de protocolos específicos voltados a essa população, bem como da necessidade de fortalecer práticas de cuidado humanizado, sistematizado e qualificado, capazes de minimizar o sofrimento, prevenir complicações e promover melhor qualidade de vida a esses pacientes.

Diante desse contexto, evidencia-se a necessidade do desenvolvimento de investigações científicas que subsidiem a prática clínica com evidências consistentes. Assim, formulou-se a seguinte questão de pesquisa: “Quais são as intervenções realizadas pela equipe de enfermagem em crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa para a prevenção de complicações”? Para responder a essa questão, realizou-se uma revisão integrativa da literatura, com o objetivo de identificar, analisar e sintetizar as evidências científicas acerca das estratégias de intervenção de enfermagem que contribuam para a melhoria da qualidade de vida, o alívio da dor e a prevenção de complicações associadas à epidermólise bolhosa nessa população.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Analisar, por meio de uma revisão narrativa da literatura, as intervenções realizadas pela equipe de Enfermagem em crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa para a prevenção de complicações e melhoria da qualidade de vida desses indivíduos.

2.2 Objetivos específicos

- Caracterizar as publicações incluídas no estudo quanto ao título, local e ano de publicação, objetivo, metodologia empregada e principais contribuições para a temática;
- Citar as tecnologias frequentemente utilizadas nas intervenções pela equipe de Enfermagem para a melhoria da qualidade de vida das crianças e adolescentes com EB, bem como de seus familiares.
- Descrever as intervenções da equipe de Enfermagem para prevenção de complicações em crianças e adolescentes com EB, conforme descrito na literatura científica;

3 REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Conceito, fisiologia e anatomia da pele e seus anexos

A pele é o maior órgão do corpo humano. Representa cerca de 16% do peso corporal e cobre cerca de 1,8 m² a 2,0 m² em adultos. Essa configuração vai além da estética, atua como uma barreira contra agentes externos como bactérias, vírus e radiação solar. Ela separa o meio interno do externo e ajuda na manutenção do equilíbrio térmico e na homeostase do organismo. Sua estrutura é bastante complexa, composta por diversos tecidos, e possui três camadas distintas, sendo elas: a epiderme, a derme e hipoderme (Beny, 2013).

A epiderme é a camada mais externa da pele, avascularizada e com espessura de cerca de 75 a 150 micrômetros, sendo mais espessa (0,4 a 0,6 mm) nas palmas das mãos e nas plantas dos pés por exigirem maior proteção. É formada por células achatadas dispostas em camadas: germinativa ou basal, espinhosa, granulosa, lúcida e córnea. A principal função da epiderme é proteger contra o meio externo. Seus principais tipos celulares são: os queratinócitos, melanócitos, células de Langerhans e de Merkel (Bernardo *et al.*, 2019).

Os queratinócitos contêm citoqueratinas (CK), que sintetizam queratina e formam a camada córnea ao migrarem para a superfície. A queratina é uma proteína que dá sustentação à epiderme, garantindo proteção, regulação da permeabilidade e hidratação da pele. Na camada basal, as células expressam CK5 e CK14, que mantêm a firmeza das células em formação. Nas camadas suprabasais, aparecem CK1 e CK10, que fortalecem as células em migração. Enquanto na epiderme palmoplantar e folículos pilosos, o CK6 e CK16 atuam na proliferação e regeneração da pele (kamibeppu *et al.*, 2023).

Os melanócitos são células responsáveis pela produção de melanina que protegem a pele dos efeitos nocivos de raios ultravioletas. As células de Langerhans são especializadas na resposta imune agindo como macrófagos para eliminar partículas e microrganismos invasores. E as células de Merkel, posicionadas entre a epiderme e a derme, são responsáveis pela recepção de estímulos táteis ao se conectarem com terminações nervosas (Bernardo *et al.*, 2019).

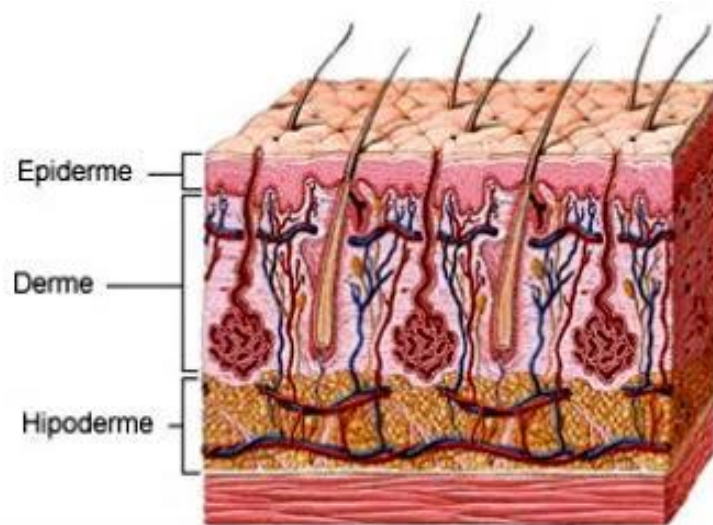
A junção dermoepidérmica é uma estrutura especializada que fixa os queratinócitos basais da epiderme à derme por meio da zona da membrana basal (ZMB), composta por hemidesmossomos, filamentos de queratina, placa densa sub-basal, lâminas lúcida e basal, ricas em colágeno XVII, e fibronectina. Abaixo, a lâmina densa se liga à sublâmina densa com

auxílio de colágeno IV, proteoglicanas e colágeno VII, que atua como uma “âncora” por meio dos filamentos e fibrilas ancorantes. Esses elementos garantem a integridade e adesão entre epiderme e derme. Alterações congênitas na ZMB, de origem genética, podem comprometer essa ligação e causar bolhas subepidérmicas. Tal disfunção é característica de doenças como a epidermólise bolhosa (kamibeppu *et al.*, 2023).

A derme é a camada intermediária da pele. Está localizada abaixo da epiderme e tem como principais funções oferecer sustentação, elasticidade e nutrição ao tecido cutâneo, pois é composta por tecido conjuntivo rico em colágeno tipo I e III, fibras elásticas e células como fibroblastos, macrófagos, linfócitos e melanócitos. Nela são encontradas estruturas como glândulas, vasos sanguíneos, nervos e folículos pilosos. Sua divisão abrange duas regiões: a papilar, mais delicada e vascularizada, e a reticular, mais espessa e resistente. A abundância de fibras elásticas em ambas contribui para a flexibilidade e integridade da pele (Alves *et al.*, 2019; Beny, 2013).

A hipoderme, também nomeada de tecido subcutâneo, é a camada mais profunda da pele, localizada logo abaixo da derme, cujo principal papel é atuar como isolante térmico, amortecedor contra impactos e principal fonte de energia para o corpo. Essa camada contém colágeno tipo I, III e V, a qual é composta predominantemente por tecido conjuntivo frouxo e tecido adiposo, onde os adipócitos armazenam lipídios que servem como fonte de energia (Baumann, 2009). A Figura 1, abaixo, ilustra as camadas da pele e seus anexos.

Figura 1 – Representação das camadas da pele (epiderme, derme e hipoderme)



Fonte: Junqueira e Carneiro (2013).

3.2 Conceito e fisiopatologia da epidermólise bolhosa

A EB faz parte de um grupo de doenças genéticas raras de caráter hereditário, de evolução crônica, e atinge ambos os sexos, sendo de ocorrência mundial. É uma patologia caracterizada pela formação de bolhas na pele e das mucosas, em resposta a traumas mínimos, fricção ou espontaneamente, podendo ter causas genéticas ou ser autoimune (Brasil, 2019).

Dados epidemiológicos da *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America (Debra of America)* mostram que a incidência de epidermólise bolhosa é de aproximadamente 19,57 casos por um milhão de nascidos vivos. Em nível mundial estima-se que cerca de 500 mil pessoas sofrem com essas condições, sendo a maior parte crianças. No âmbito nacional estima-se que existam cerca de 1.600 com EB e sua maioria são crianças e adolescentes. Porém, os dados epidemiológicos são desconhecidos, pois trata-se de uma doença rara que não está incluída na lista de notificação compulsória (Araujo *et al.*, 2023; Silva *et al.*, 2023).

As feridas, características da EB, frequentemente apresentam-se com um aspecto que remete às asas de borboletas. O aspecto da pele das pessoas acometidas pela doença é comparado à “pele de cristal”, devido à sua extrema fragilidade e sensibilidade. Essas analogias, que carregam tanto significado clínico quanto simbólico, deram origem ao nome da enfermidade. O termo *Epidermólise Bolhosa* é formado pelas palavras “epiderme”, que se refere à camada mais externa da pele, e “lise”, que significa rompimento, em alusão à formação constante de bolhas (Oliveira *et al.*, 2024).

A EB é de um grupo de doenças que apresentam alterações nas proteínas estruturais responsáveis pela aderência da epiderme com a derme como o colágeno tipo VII, lamininas, integrinas e queratina. Essas proteínas formam a zona da membrana basal, que funciona como uma “cola” entre a epiderme e a derme. No entanto, quando há alterações nessas estruturas por mutações genéticas, a pele perde a adesão entre suas camadas, o que permite o surgimento de bolhas, erosões e feridas crônicas (Shinkuma, 2015).

A enfermidade se destaca pela sua gravidade, variando de acordo com os tipos e subtipos da EB, condições que causam lesões e o comprometimento de órgãos e mucosas por todo corpo. Essas variações da doença são determinadas principalmente pelas mutações genéticas envolvidas, sendo que os tipos de EB são divididos em subtipos menores, isso considerando a forma como ela é herdada ou adquirida. Com essas divisões e subdivisões já se somam 30 variações, todas ligadas às mutações de genes diferentes (Pacheco *et al.*, 2015).

3.3 Principais tipos de epidermólise bolhosa e os acometimentos cutâneos

A classificação da EB é feita considerando sua modalidade de herança genética, a camada cutânea prejudicada e distribuições anatômicas das lesões. Os três grupos principais são: a simples, junctional e a distrófica (Figura 2), as quais englobam mais 30 subtipos identificados até o momento (Ângelo *et al.*, 2012).

Na EB simples (Figura 3), a maioria dos casos são condições genéticas de herança autossômica dominante, ou seja, pode ser transmitida mesmo que apenas um dos pais possua o gene alterado. Nas formas mais leves, as lesões costumam afetar apenas as mãos e os pés, piorando em períodos quentes e úmidos. Em quadros mais graves, o recém-nascido pode apresentar bolhas e feridas extensas pelo corpo, o que exige cuidados intensivos nas primeiras semanas ou meses de vida. Com o passar do tempo, essas lesões tendem a cicatrizar e se tornar mais localizadas. Apesar das limitações, com os devidos cuidados e adaptações é possível levar uma vida com boa qualidade e preservar o bem-estar da criança e da família (Couto *et al.*, 2018).

Os subtipos hereditários da Epidermólise Bolhosa Simples (EBS) incluem formas como: a localizada, intermediária generalizada e grave generalizada, cada uma com características distintas. A forma localizada é a mais leve, com bolhas recorrentes nas mãos e pés desde a infância, sem afetar unhas ou cabelos. Enquanto a forma grave generalizada apresenta bolhas extensas pelo corpo, comprometimento da mucosa oral, espessamento da pele nas palmas e plantas, alterações nas unhas, mília e possível atrofia cutânea. Em alguns casos, pode ser observada a melhora dos sintomas na puberdade (Brasil, 2019).

A forma junctional da epidermólise bolhosa (Figura 4) é considerada mais grave, rara e de herança autossômica recessiva, exigindo a transmissão do gene alterado por ambos os pais. Possui subtipos localizados ou generalizados, todos com hipoplasia do esmalte dentário. Os dois principais tipos são recessivos, sendo a forma Herlitz a mais severa, com lesões mucocutâneas extensas e alta mortalidade na infância. As manifestações da doença incluem: bolhas, erosões, cicatrizes atróficas, alterações ungueais e comprometimento de múltiplas mucosas. A hipoplasia dentária e a alta prevalência de cáries são características marcantes da doença (Couto *et al.*, 2018).

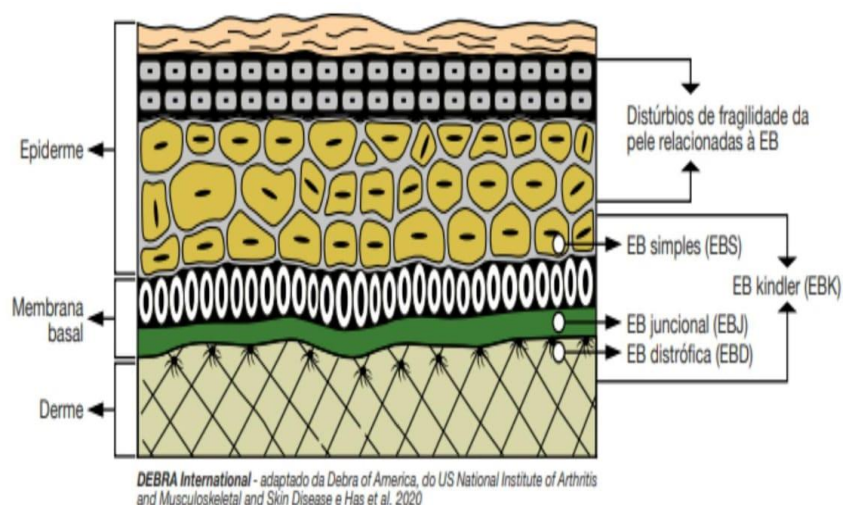
No caso da EBJ intermediária generalizada (Figura 5), além de características já citadas acima, as clínicas adicionais são: alopecia, hipoplasia e risco aumentado de desenvolver cárie dentária e nevo de EB, que é caracterizado pela colisão entre uma doença inflamatória e uma lesão pigmentada resultando em uma expressão atípica do nevo. O comprometimento das

mucosas acontece logo na primeira infância. E pacientes que chegam à fase adulta tem maior possibilidade de desenvolver carcinoma de células escamosas (Brasil, 2021).

A EBD recessiva apresenta um dos subtipos mais severos da doença denominado generalizada severa ou *Hallopeau-Siemens*. Essa variação aparece logo após o nascimento, com bolhas extensas distribuídas em todo o corpo, que viram feridas crônicas, que levam à formação de cicatrizes profundas e distrofia nos dedos, principalmente da mão. Observa-se a fusão progressiva dos dedos, comprometendo a funcionalidade das extremidades. Apesar das limitações físicas causadas pela doença, a capacidade cognitiva do paciente permanece preservada. Nessas condições considera-se bem reduzida a qualidade de vida, pois com várias lesões cutâneas e limitações motora, exige uns cuidados contínuos e limitações de atividades diárias (Pacheco *et al.*, 2015).

A Síndrome de Kindler é uma genodermatose rara de herança autossômica recessiva. Contudo, com o passar do tempo, os indivíduos acometidos pela síndrome tendem a desenvolver alterações cutâneas progressivas, como poiquilodermia, cicatrizes visíveis e sensibilidade aumentada à luz, que caracterizam o quadro clínico da doença. Além dessas alterações na pele, podem surgir complicações em outros sistemas do organismo, como inflamações intestinais severas (colite), alterações no esôfago (esofagite), estreitamento do canal urinário (estenose uretral) e, em casos menos frequentes, alterações nas pálpebras como o ectrópio (Couto *et al.*, 2018). A Figura 2, abaixo, ilustra os acometimentos cutâneos provenientes dos principais tipos da EB.

Figura 2 – Ilustração dos acometimentos cutâneos dos tipos de EB



Fonte: Debra Espanha (2024).

Figura 3 – Lesões cutâneas acometidas pela epidermólise bolhosa simples



Fonte: Couto *et al.* (2018).

Figura 4 – Lesões cutâneas acometidas pela epidermólise bolhosa juncional generalizada com tecido de granulação periorifical exuberante



Fonte: Couto *et al.* (2018).

Figura 5 – Lesões cutâneas e comprometimento da mucosa oral acometidas pela epidermólise bolhosa distrófica recessiva



Fonte: Couto *et al.* (2018).

3.4 Entidades relacionadas à Epidermólise Bolhosa

O primeiro grupo Debra foi criado no Reino Unido em 1978 por pais de crianças com EB. Com isso, a organização ganhou forças e teve um crescimento notável, passando a atuar internacionalmente. Atualmente, existem cerca de 50 grupos nacionais que fazem parte da maior rede de *network* e suporte da comunidade de EB no mundo, todos com o objetivo comum de melhorar a qualidade de vida das pessoas que convivem com a EB em seus respectivos países (Debra international, 2025).

A Debra International tem como visão garantir que todas as pessoas diagnosticadas com epidermólise bolhosa (EB) tenham acesso a um grupo DEBRA em seu país, bem como a cuidados médicos e sociais especializados. Para alcançar essa meta, a organização atua em parceria com suas afiliadas no desenvolvimento de diretrizes clínicas baseadas em evidências científicas, na promoção de pesquisas voltadas à EB e na ampliação do acesso a tratamentos de qualidade para os pacientes (Debra international, 2025).

Além disso, a Debra International exerce um papel estratégico na coordenação de pesquisas sobre a doença, contribuindo com instituições acadêmicas e com a indústria para

estimular o desenvolvimento de terapias eficazes. A organização também incentiva a criação de registros internacionais de pacientes, instrumentos essenciais para a realização de estudos clínicos e para a elaboração de políticas públicas direcionadas às doenças raras (Debra international, 2025).

A Debra Brasil foi fundada em 10 de novembro de 2011, com o objetivo de apoiar pessoas com diagnóstico de EB, que é uma doença de caráter hereditário que causa fragilidade na pele. Tem como missão espalhar informações sobre a doença a fim de promover a qualidade de vida para os pacientes por meio de acessos a tratamentos e adequado e conscientização da sociedade e de profissionais da saúde (Debra Brasil, 2024).

A Debra Brasil também investe em educação e capacitação, promovendo congressos, palestras e webaulas sobre EB, além de manter uma biblioteca com materiais informativos para profissionais de saúde e a comunidade em geral. A associação participa ativamente de pesquisas e parcerias, como o projeto de mapeamento genético em colaboração com universidades brasileiras e internacionais, visando aprimorar o diagnóstico e tratamento da doença (Debra Brasil, 2024).

Entre as principais iniciativas da Debra Brasil destaca-se o “KIT Borboletinha”, que oferece suporte imediato a recém-nascidos com suspeita de EB, fornecendo curativos especiais e orientações para equipes médicas e familiares. Além de ter voluntários a disposição para dar suporte e apoio para a equipe médica e os familiares da criança, a fim de garantir o manejo adequado do RN (Debra Brasil, 2024).

No âmbito das políticas públicas, a Debra Brasil coordena desde 2014 o Cadastro Nacional de Pessoas com EB, essencial para o desenvolvimento de ações governamentais e para a realização de pesquisas clínicas. A associação também atua na defesa dos direitos das pessoas com EB, buscando garantir o acesso a tratamentos e a inclusão social dos pacientes (Debra Brasil, 2024).

A Associação de Apoio aos Portadores de Epidermólise Bolhosa (AAPEB), fundada em 2014, em São Paulo, é uma organização sem fins lucrativos dedicada a oferecer suporte a pessoas afetadas pela EB e tem como missão principal divulgar informações sobre a doença e auxiliar pacientes e seus familiares, promovendo uma rede de apoio que visa melhorar a qualidade de vida dos envolvidos (AAPEB, 2024).

Além de disseminar conhecimento sobre a doença, a AAPEB organiza encontros e reuniões periódicas que proporcionam momentos de lazer, troca de experiências e fortalecimento dos laços entre os membros da comunidade EB. Essas atividades são

fundamentais para criar um ambiente de acolhimento e solidariedade, permitindo que pacientes e familiares compartilhem desafios e conquistas, fortalecendo a resiliência diante das adversidades impostas pela condição (AAPEB, 2024).

A AAPEB também se empenha em estabelecer parcerias com profissionais de diversas especialidades da saúde, visando oferecer uma abordagem multidisciplinar no cuidado aos pacientes com EB. Essa colaboração é essencial para garantir um tratamento abrangente que atenda às complexas necessidades médicas, nutricionais e psicológicas dos indivíduos afetados pela doença (AAPEB, 2024).

Para manter e expandir suas atividades, a AAPEB conta com o apoio de voluntários e doações de pessoas físicas e jurídicas. Campanhas de arrecadação e programas de apadrinhamento são algumas das estratégias utilizadas pela associação para angariar recursos, permitindo a continuidade dos serviços prestados e a ampliação do alcance de suas ações em prol da comunidade EB (AAPEB, 2024).

Existem associações regionais de EB em várias regiões do Brasil em razão das grandes distâncias geográficas que caracterizam o território brasileiro. Questões locais relacionadas à epidermólise bolhosa tendem a ser mais eficazmente tratadas com o suporte de associações regionais, distribuídas em diferentes estados do país. Como a ABAM localizada no Amazonas, AEBERJ, no Rio de Janeiro, AFAPEB, na Bahia, ACPAPEB, em Santa Catarina, e a APPEB, no Distrito Federal, ONG Jardim das Borboletas em Goiás (AAPEB, 2024).

3.5 Epidermólise Bolhosa em crianças e adolescentes, cuidados e desafios para os profissionais de saúde

Diante das características apresentadas pela EB, observa-se o surgimento de bolhas que evoluem para lesões cutâneas, cujas dimensões podem variar de pequenas a grandes, sendo frequentemente numerosas, dolorosas, desconfortáveis e exsudativas. Nos subtipos mais graves, a doença acarreta intenso sofrimento físico e psicológico, especialmente em crianças e adolescentes que convivem com essa condição (Araujo *et al.*, 2023).

Caso a criança, assim que nasce, apresentar bolhas ou feridas na sua pele, há suspeita de ser um portador de EB. O diagnóstico pode ser logo após o nascimento ou nas primeiras horas de vida. Porém, pode aparecer apenas pequenas bolhas, além de poder envolver grandes superfícies. Em algumas condições, a pele de um local determinado do corpo da criança pode estar totalmente ausente, condição denominada de *Aplasia Cutis* (Brasil, 2024).

As lesões cutâneas aparecem, geralmente, depois do nascimento pelo trauma mecânico do parto. Em outras ocasiões podem aparecer logo nos primeiros meses de vida. No caso mais grave da doença as lesões extracutâneas ocorrem desde o nascimento, sob o estímulo da mamada, com lesões na mucosa e o aparecimento de manifestações gastrointestinais (Ângelo *et al.*, 2012).

Quando uma criança nasce com feridas, algumas precauções são tomadas de imediato, mesmo sem ter o diagnóstico confirmado. Esses cuidados gerais como neonato incluem proteger as preeminências ósseas, evitar incubadora pois o calor pode levar a formação de bolhas, evitar grampos umbilicais com preferência em ligaduras com fio, evitar aspiração naso e orofaringe, se necessários usar cateteres macios e com baixa pressão, retirar os adesivos dos eletrodos e fixá-los com curativos não aderentes e usar coxim abaixo dos aparelhos de pressão (Corrêa; Coltro; Farina Junior, 2016).

O impacto causado aos familiares ao receberem o diagnóstico de uma criança com EB é profundamente alarmante, gerando apreensão quanto ao futuro e às dificuldades que podem enfrentar. O momento da alta hospitalar e o retorno ao domicílio com o recém-nascido acometido pela doença representam um enorme desafio para a família, devido à complexidade do quadro clínico da criança. Os cuidados cotidianos, como o banho, realização de curativos e troca de roupas, exigem atenção diferenciada e técnicas delicadas e constante vigilância, o que causa medo aos pais, pois há um despreparo e desconhecimento da condição (Silva *et al.*, 2023).

O manejo com crianças com EB é desafiador, pois elas expressam dores intensas aos cuidados diários com as lesões, exigindo cuidados profissionais e contínuos, além de complicações que podem levar a infecções e má cicatrização, o que dificulta o tratamento, aumentando o desconforto e a dor (Narciso *et al.*, 2024).

Portanto, a assistência em crianças com EB exige uma abordagem multiprofissional e humanizada, considerando as fragilidades físicas e emocionais causadas pela doença. O cuidado diário com a pele, o controle da dor e a prevenção de infecções são prioridades que demandam capacitação específica dos profissionais de saúde. Enfermeiros, médicos e fisioterapeutas precisam atuar de maneira coordenada para minimizar complicações e melhorar a qualidade de vida da criança e da família (Brasil, 2021).

Os desafios enfrentados pelos profissionais incluem a escassez de protocolos específicos, a limitação de recursos terapêuticos e a falta de centros especializados. Muitas vezes, o cuidado é dificultado pela ausência de produtos adequados para curativos, o que compromete a eficácia do tratamento e causa sofrimento adicional ao paciente. A complexidade

da EB exige constante atualização e suporte emocional também aos profissionais, que frequentemente lidam com sentimento de impotência diante da gravidade do quadro clínico (Chateau; Barba Negra; Aldous, 2023).

Além dos cuidados clínicos e emocionais há barreiras estruturais que dificultam a implementação efetiva dos protocolos de EB. Contudo, a padronização dos serviços é recente e muitos municípios ainda não dispõem de recursos ou capacitação específicas, o que concentra o atendimento em centros urbanos e impõe deslocamentos prolongados às famílias (Debra Brasil, 2022).

3.6 Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa

Anatomicamente, a EB afeta principalmente a pele, mas pode comprometer outras estruturas como as mucosas oral, esofágica, genital e ocular. As manifestações cutâneas variam conforme o subtipo da doença, indo desde bolhas superficiais até lesões profundas e extensas. Nas formas mais severas, como a EB distrófica recessiva, a cicatrização das feridas ocorre com formação de tecido fibroso, o que pode resultar em complicações como fusão dos dedos (sindactilia) e contraturas articulares, comprometendo significativamente a mobilidade e a qualidade de vida do paciente (Rego Barros; Raskin; Pereira-Ferrari, 2004).

A EB nas formas mais graves pode comprometer órgãos revestidos por epitélio. Estruturas como os olhos externos, trato gastrointestinal, vias aéreas superiores e o sistema geniturinário podem ser afetadas. Entre as principais complicações extracutâneas estão a estenose de esôfago e laringe, desnutrição, anemia e infecções respiratórias recorrentes (Ângelo *et al.*, 2012).

O comprometimento nutricional também é bem comum em crianças e adultos com EB, que ocorre devido às lesões na mucosa oral, disfagia, microstomia, estenose do esôfago, falta de apetite ou aversão à comida, além da deficiência de absorção por causa da alteração das mucosas intestinais. O balanço energético e os nitrogenados são negativos devido a esses fatores que limitam a nutrição, porém a demanda de gastos energéticos em pessoa com EB é maior, pois há um hipermetabolismo causado pelas lesões de pele e infecções e inflamações crônicas (Brasil, 2019).

A anemia está entre uma das complicações da EB mais frequentes e graves da doença, normalmente acometida em situações mais graves como na EBJ e EBD relacionada a perdas sanguíneas crônicas por meio das lesões bolhosas. Um nível de hemoglobina menor que 100

g/L diminui a capacidade de cicatrização das feridas, pois há a baixa oxigenação dos tecidos tornando a cicatrização mais lenta (Couto *et al.*, 2018).

Outra complicação frequente é a do trato geniturinário. Em casos mais graves pode ocorrer o comprometimento na pelve renal, ureter e bexiga, com apresentação de hematúria microscópica, que podem ser associadas ou não a disúria, estenose de meato uretral e, em alguns casos, podem levar à sepse urinária, além de divertículo uretral e à hidronefrose associada com a obstrução da junção ureterovesical, que pode acarretar insuficiência renal crônica (Ângelo *et al.*, 2012).

A dor e o prurido são sintomas recorrentes em todos os subtipos da EB, com maior intensidade nas formas mais graves. O prurido é um sintoma que impacta significativamente a qualidade de vida, especialmente a população pediátrica, devido à avaliação ficar dificultada pela limitação da comunicação. Em crianças maiores, o uso de anti-histamínicos, como hidroxizina, loratadina e cetirizina é comumente utilizado para controlar esses sintomas. Entretanto, para prurido persistente ou resistente existem tratamentos alternativos, tais como ondansetrona e baixas doses de gabapentina, com resultados promissores (Corrêa; Coltro; Farina Junior, 2016).

A dor pode estar presente em praticamente todos os pacientes com EB, independente do subtipo da doença. Sua frequência e intensidade estão relacionadas à gravidade das lesões cutâneas, sendo causada principalmente pelas bolhas e áreas lesionadas. Mesmo em repouso, o desconforto pode persistir devido à pressão sobre essas lesões. Além disso, atividades cotidianas como troca de curativos e higiene corporal agravam a sensação dolorosa (Couto *et al.*, 2018).

As manifestações orais da epidermólise bolhosa são comuns e impactam diretamente a alimentação e a qualidade de vida dos pacientes. Lesões recorrentes na mucosa oral podem causar dor intensa, dificultar a mastigação e limitar a abertura da boca (microstomia). A presença de bolhas, ulcerações e cicatrizes contribui para alterações na fala, higiene bucal precária e maior risco de infecções. Esses comprometimentos orais tornam-se ainda mais graves em crianças, o que interfere no desenvolvimento nutricional e no bem-estar geral dessa população (Ângelo *et al.*, 2012).

3.7 Tratamentos e curativos em pessoas com epidermólise bolhosa

O tratamento nutricional na EB visa corrigir deficiências, melhorar a cicatrização e manter o estado nutricional adequado. A dieta precisa ser rica em calorias e proteínas com adaptações conforme a presença de disfagia, estenose esofágica ou lesões orais. Alimentos pastosos, suplementação oral e em casos graves, nutrição enteral, são indicados para pacientes com esse tipo de lesão. A presença de um nutricionista especializado para acompanhamento desses pacientes é essencial nesse processo (Brasil, 2019).

Na anemia, comum em pacientes com EB, é exigida uma abordagem específica que inclui reposição de ferro por via oral ou parenteral, dependendo da tolerância e da gravidade da deficiência. A suplementação com vitamina C pode potencializar a absorção de ferro e, em casos mais severos, pode ser necessária transfusão sanguínea. Com isso, torna-se essencial a monitorização frequente dos níveis de hemoglobina (Couto *et al.*, 2018).

As manifestações bucais requerem cuidados odontológicos especializados e frequentes. A higiene oral deve ser delicada, com escovas de cerdas ultra macias e cremes dentais suaves. Em casos de dor intensa, soluções tópicas anestésicas e anti-inflamatórios podem ser utilizados. A microstomia pode ser tratada com fisioterapia oral para preservar a abertura bucal (Ângelo *et al.*, 2012).

As lesões cutâneas são o principal foco do tratamento clínico da EB. O manuseio deve ser cuidadoso para evitar novas bolhas. A higiene deve ser feita com soluções suaves, como soro fisiológico ou água filtrada. Os curativos devem proteger as lesões, manter um ambiente úmido e reduzir a dor. A frequência das trocas varia conforme o tipo de cobertura usada (Fine *et al.*, 2014).

A escolha dos materiais mais adequados para o curativo visa prevenir traumas adicionais aos pacientes com EB. Eles variam conforme o tipo e a profundidade da lesão, sendo que em lesões mais superficiais são frequentemente utilizadas as coberturas não aderentes como gaze de petrolato, silicone e malhas impregnadas com substâncias emolientes ou, em lesões mais profundas, as coberturas com prata ou hidrocoloides, desde que não sejam aderentes à pele (Brasil, 2019).

A aplicação correta das coberturas influencia diretamente no processo de cicatrização e no conforto do paciente. As áreas expostas devem ser protegidas com camadas de gaze e bandagens elásticas que não causem fricção. O uso de adesivos convencionais é totalmente

contraindicado, uma vez que podem agravar as lesões no momento de sua remoção. O uso de bandagens tubulares facilita o posicionamento e a troca dos curativos (Debra Espanha, 2024).

O manejo adequado das feridas aliado ao controle rigoroso do ambiente contribui para a redução de riscos e melhoria da qualidade de vida da criança com EB. A orientação detalhada e humanizada aos cuidadores também se mostra indispensável, pois capacita a família para a realização dos cuidados domiciliares de forma segura e com continuidade do tratamento, o que favorece a prevenção de novas lesões e fortalece o vínculo entre profissionais de saúde e família (Narciso *et al.*, 2024).

O controle da dor deve ser individualizado e contínuo. Os analgésicos como paracetamol e dipirona são usados em casos leves, enquanto opioides podem ser necessários em dores mais intensas. Medicamentos tópicos com lidocaína auxiliam na dor localizada. Estratégias de analgesia também são recomendadas antes da troca de curativos (Couto *et al.*, 2018).

Medicamentos imunomoduladores e antibióticos são utilizados em complicações específicas. Os antibióticos tópicos ou sistêmicos são indicados diante de infecção secundária grave nas lesões EB. Além disso, podem requerer o uso de corticoides ou imunossupressores. Contudo, sempre com rigorosa avaliação dos riscos e dos benefícios para os pacientes (Fine *et al.*, 2014).

Além do tratamento clínico, o suporte psicológico e multiprofissional é essencial, uma vez que a dor crônica, a limitação funcional e a aparência das lesões impactam o bem-estar emocional dos pacientes. Psicólogos, fisioterapeutas e terapeutas ocupacionais contribuem para melhorar a qualidade de vida e promover a autonomia desses pacientes (Brasil, 2019).

A abordagem terapêutica da EB deve ser contínua, individualizada e centrada no paciente. A adesão ao tratamento depende da educação da família e do suporte oferecido pela equipe de saúde. Programas de atenção domiciliar e capacitação dos cuidadores tornam-se ferramentas indispensáveis para a manutenção do cuidado seguro e eficaz (Ângelo *et al.*, 2012).

4 METODOLOGIA

Trata-se de um estudo de revisão integrativa da literatura, que teve como objetivo analisar as intervenções realizadas pela equipe de Enfermagem em crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa, com ênfase na prevenção de lesões. A proposta buscou ampliar o conhecimento científico sobre a temática e dar visibilidade às ações desenvolvidas pela equipe de Enfermagem diante dessa complexa realidade.

A revisão integrativa consiste em um método de pesquisa que possibilita a síntese do conhecimento científico já produzido sobre determinado tema, permitindo a análise crítica e abrangente de estudos com diferentes delineamentos metodológicos. Esse tipo de revisão contribui para a compreensão aprofundada do fenômeno investigado, favorecendo a identificação de lacunas do conhecimento e subsidiando a prática baseada em evidências, especialmente nas áreas da saúde e da enfermagem. Além disso, a revisão integrativa segue etapas sistematizadas, como a formulação da questão norteadora, definição de critérios de inclusão e exclusão, busca nas bases de dados, avaliação dos estudos e síntese dos resultados, garantindo rigor metodológico ao estudo (Mendes, Silveira e Galvão 2008).

Para a elaboração deste estudo foram desenvolvidas as seguintes etapas: 1. Identificação do tema e questão norteadora de pesquisa; 2. Estabelecimento dos critérios de inclusão e exclusão; 3. Busca na literatura; 4. Coleta de dados; 5. Análise crítica dos artigos por meio da leitura; 6. Discussão dos resultados e 7. Conclusão.

Esta pesquisa faz parte de um projeto guarda-chuva, programa acadêmico que englobou múltiplos projetos de pesquisa já em andamento, cadastro no Sigep da PUC Goiás, intitulado: “Doenças raras de comprometimento da pele em pacientes da região metropolitana de Goiânia: perfil sociodemográfico, educacional, de saúde e enfrentamentos” sob o parecer consubstanciado do CEP nº 7.108.299.

A busca nas bases de dados foi realizada na SciELO, SCOPUS, BDENF, Lilacs e PubMed, utilizando-se os MeSH terms (Medical Subject Head): “epidermolysis bullosa” AND (children OR adolescent) AND nursing e os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS): “epidermólise bolhosa”; criança; “Enfermagem”, combinados com os operadores booleanos AND e OR. O período de publicação dos estudos não foi delimitado devido à escassez de estudos específicos sobre o tema.

Foram incluídos artigos disponíveis gratuitamente com texto completo, na língua portuguesa, inglesa e espanhola, que abordaram as intervenções direcionadas a crianças com

até 12 anos incompletos e adolescentes de 12 a 18 anos com epidermólise bolhosa para a prevenção de complicações da doença. Foram excluídas publicações repetidas, estudos opinativos sem embasamento científico, pesquisas voltadas exclusivamente para adultos ou para outras doenças dermatológicas e produções que não apresentassem relação direta com os objetivos do estudo. Para a presente pesquisa não foram incluídas revisões da literatura.

O processo de leitura crítica foi conduzido em etapas sucessivas: leitura preliminar para familiarização com o conteúdo, leitura compreensiva para entendimento dos termos no contexto de cada artigo, leitura analítica para a identificação e separação das principais informações e, por fim, leitura de síntese, que possibilitou a integração dos achados e a discussão de sua aplicabilidade ao tema (Lobiondo-Wood; Haber, 2001).

Após a leitura criteriosa, os dados foram organizados em categorias temáticas e apresentados em quadros e gráfico para facilitar a visualização dos resultados e destacar as principais intervenções de Enfermagem voltadas à prevenção de complicações em crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa.

Por se tratar de um estudo de revisão, que utilizou exclusivamente dados secundários e já publicados, não houve coleta de informações diretamente com seres humanos. Dessa forma, esta pesquisa dispensou a submissão do projeto ao comitê de Ética em pesquisa, conforme a resolução nº 466/2012 do CNS.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

A estratégia de busca foi conduzida entre os meses de agosto e setembro de 2025. Durante o processo de levantamento de dados foram identificados 57 artigos na Scopus, oito na PubMed, 15 na BVS e quatro na SciELO, totalizando 84 publicações.

Entre essas, 11 foram identificados como duplicadas e, portanto, automaticamente excluídas. Após a remoção das duplicatas, 73 artigos permaneceram para a etapa de triagem, os quais foram avaliados por meio da leitura criteriosa dos títulos e resumos. Nessa fase, 63 estudos foram excluídos por não apresentarem relação direta com o tema proposto.

Destaca-se que toda a triagem e a organização das referências foram realizadas com o auxílio do software Rayyan, que facilitou o gerenciamento, a identificação de duplicidades e a análise dos estudos incluídos na presente revisão.

Na etapa de triagem, conduzida de forma independente pela orientadora e pela discente, ou seja, com o cegamento entre os pesquisadores, o que se obteve um índice de concordância de 87% no processo de duplo cego. O uso dessa estratégia garantiu a fidedignidade na seleção das informações, além da acurácia e precisão metodológica.

Na etapa de elegibilidade, os 73 artigos selecionados foram analisados integralmente, considerando os critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos. Essa leitura permitiu verificar a relevância, a qualidade metodológica e a adequação dos estudos ao objetivo da pesquisa.

Após análise criteriosa, 10 artigos atenderam plenamente aos critérios de seleção e foram incluídos nesta revisão, compondo a amostra final utilizada para apresentação dos resultados, conforme demonstrado no Quadro 1, abaixo. Os demais foram excluídos por apresentarem limitações metodológicas, foco distinto da temática proposta ou por não abordarem intervenções de Enfermagem voltadas à prevenção de complicações em pacientes pediátricos com epidermólise bolhosa.

O processo de busca, seleção e inclusão dos estudos foi sintetizado em um diagrama PRISMA (Page *et al.*, 2021), que demonstra de forma transparente as etapas percorridas desde a identificação até a seleção final dos artigos incluídos na revisão.

Quadro 1 – Diagrama PRISMA referente a elegibilidade dos estudos

ETAPA	DESCRIÇÃO	QUANTIDADE
<u>Identificação</u>	Registros identificados nas bases de dados: • Scopus: 57 • PubMed: 8 • SciELO: 4 • BVS: 15	nº 84
<u>Remoção de duplicatas:</u>	Registros duplicados removidos:	nº 11
<u>Triagem</u>	Registros triados após exclusão de duplicatas:	nº 73
<u>Exclusão</u>	Excluídos após leitura de título e resumo:	nº 63
<u>Inclusão</u>	Estudos incluídos para a revisão final:	nº 10

A síntese das principais informações extraídas dos estudos primários com base nos objetivos de interesse do presente estudo está demonstrada no Quadro 2, a seguir, o qual exhibe a caracterização das publicações relacionadas às intervenções realizadas por enfermeiros para a prevenção de complicações em pacientes pediátricos com EB, quanto código e título, autor e ano das publicações, o objetivo e a metodologia utilizada.

Quadro 2 – Síntese das publicações relacionadas às intervenções realizadas por enfermeiros para a prevenção de complicações em pacientes pediátricos com Epidermólise Bolhosa. Goiânia, 2025

Código	Título	Autor/Ano	Objetivo	Metodologia
P1	Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective	Stevens <i>et al.</i> , 2014	Avaliar os resultados de um programa de Enfermagem domiciliar voltado a pacientes com epidermólise bolhosa na Austrália.	Estudo observacional com aplicação de questionários a pacientes, familiares e enfermeiros após 3 meses, 1 e 2 anos de programa.
P2	Terminologia especializada de enfermagem para o cuidado com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa	Araujo <i>et al.</i> , 2023	Construir uma terminologia especializada de Enfermagem baseada na CIPE® para o cuidado de crianças e adolescentes com EB.	Estudo metodológico e documental, com mapeamento e validação de termos por especialistas usando Pronto e CIPE® 2019/2020.
P3	Iterative codesign and testing of a novel dressing glove for epidermolysis bullosa	Graham <i>et al.</i> , 2019	Co-desenvolver e testar uma luva de curativo inovadora para pacientes com EB distrófica recessiva.	Pesquisa qualitativa com grupos focais e entrevistas, seguida de testes laboratoriais e refinamento do protótipo.
P4	Teaching in Real Time: A Model of Excellence in Nursing Care	Packard, 2011	Demonstrar como o ensino em tempo real pode otimizar o cuidado de Enfermagem a recém-nascidos com EB.	Estudo de caso de um recém-nascido com EB no Hospital Infantil de Boston, baseado no Modelo de Sinergia de Enfermagem.
P5	Epidermolysis bullosa: management complexities for paediatric patients	Lynne <i>et al.</i> , 2018	Avaliar a eficácia dos curativos Allevyn™ Gentle Border Lite no manejo de feridas em crianças com EB.	Série de casos prospectiva conduzida por enfermeiras especialistas em EB no Hospital Infantil de Birmingham.
P6	Nursing Management of a Young Child with Epidermolysis Bullosa Simplex-Dowling-Meara in Singapore	Tan, Foo e Leow, 2016	Descrever o manejo de Enfermagem de uma criança com EB Simplex-Dowling-Meara em clínica dermatológica terciária.	Estudo de caso clínico qualitativo de acompanhamento ambulatorial em Singapura.
P7	Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs	Kearney <i>et al.</i> , 2020	Explorar os desafios diários e as necessidades de saúde de pessoas com EB e suas famílias.	Pesquisa qualitativa com entrevistas na Irlanda, com análise temática.

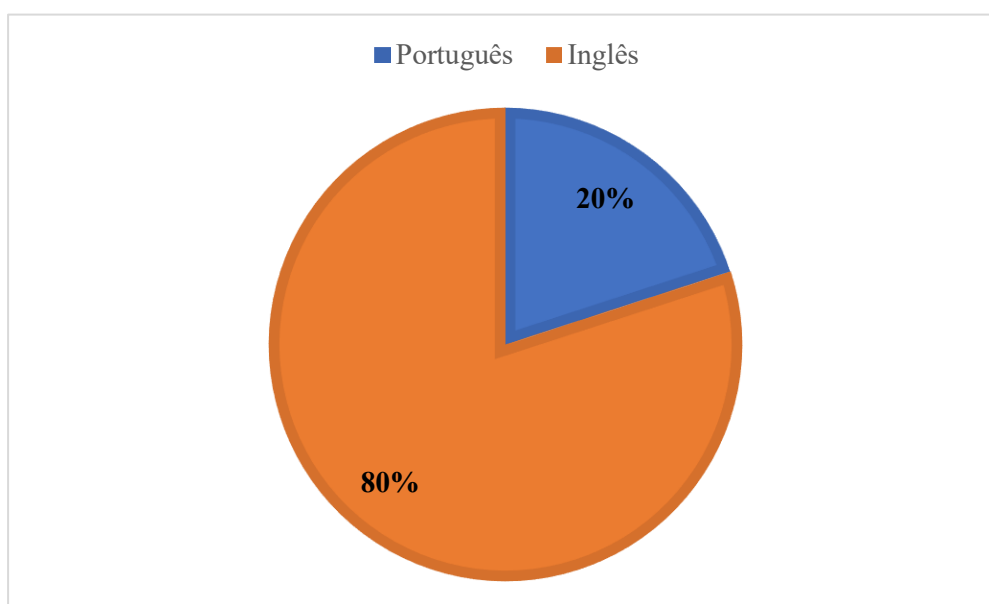
Código	Título	Autor/Ano	Objetivo	Metodologia
P8	Efficacy of topical ropivacaine in children and young adults with hereditary Epidermolysis Bullosa	Moreno Artero <i>et al.</i> , 2021	Avaliar a eficácia da ropivacaína tópica no alívio da dor durante banhos e trocas de curativo em EB hereditária.	Ensaio clínico piloto com 10 pacientes (0–18 anos), avaliando dor antes e após uso do anestésico.
P9	Effectiveness of Saltwater Baths in the Treatment of Epidermolysis Bullosa	Petersen <i>et al.</i> , 2015	Avaliar se banhos de água salgada reduzem a dor e infecções em pacientes com epidermólise bolhosa.	Estudo observacional retrospectivo com questionário aplicado a pacientes da clínica de epidermólise bolhosa do Hospital Infantil do Colorado.
P10	Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso	Secco <i>et al.</i> , 2019	Descrever um caso de epidermólise bolhosa em um hospital infantil, destacando o cuidado de Enfermagem ao recém-nascido diagnosticado.	Relato de caso com coleta de dados em prontuário clínico e análise descritiva das intervenções de Enfermagem.

Fonte: Autoria própria, 2025

A análise dos artigos revelou que a maior parte das publicações sobre o tema é de origem internacional, publicados em inglês (Gráfico 1), representando 80% dos artigos selecionados para o presente estudo, com destaque de estudos realizados no Reino Unido, Estados Unidos, Eslovênia e Singapura. As principais revistas identificadas entre os artigos foram: o *British Journal of Nursing*, *Journal of Wound Care*, *Health Expectations*, *Pediatric Dermatology* e *Journal of Dermatology Nursing*. Houve uma predominância de artigos provenientes de outros países sobre a temática, o que evidencia um cenário de investimento internacional no que se refere à pesquisa clínica, inovação tecnológica e desenvolvimento de práticas avançadas de Enfermagem voltadas ao cuidado de doenças raras, como a epidermólise bolhosa, especialmente em pacientes pediátricos.

Todavia, observa-se uma baixa representatividade de estudos nacionais, ou seja, apenas dois artigos encontrados trataram do tema, representando 20% da amostra, embora mereçam destaque a produção de Araújo *et al.* (2023), publicada na Revista *Cogitare Enfermagem* e a de Secco *et al.* (2019), da *Revista da Escola de Enfermagem da USP*, que foram disponibilizadas em grandes centros brasileiros. Essas pesquisas reafirmam a importância da produção científica brasileira ao abordarem a sistematização da assistência de Enfermagem e a construção de uma terminologia própria voltada ao cuidado pediátrico. O Gráfico 1, abaixo, apresenta a proporção de artigos analisados quanto ao idioma de publicação.

Gráfico 1 – Distribuição dos artigos científicos de acordo com o idioma de Publicação. Goiânia, 2025



Fonte: Autoria própria (2025)

No que se refere à metodologia utilizada nos estudos selecionados, houve predomínio de estudos qualitativos e relatos de caso, o que possibilitou compreender, de forma mais profunda, as experiências de pacientes e familiares sobre os cuidados com paciente com EB, além das práticas e desafios vivenciados pelos profissionais de Enfermagem. Esses desenhos de pesquisas possibilitaram a compreensão das melhores práticas para o cuidado em saúde, sobretudo um planejamento de cuidados individualizado e mais humano, especialmente em se tratando da complexidade da epidermólise bolhosa, pois permite explorar as dimensões emocionais, sociais e clínicas que envolvem o cuidado cotidiano das crianças com EB.

Estudos metodológicos e experimentais voltados ao desenvolvimento de tecnologias assistivas também foram identificados, tais como: a luva curativa inovadora e ensaios clínicos destinados ao controle da dor, terminologias para o cuidado. Essas iniciativas demonstram avanço importante em direção à produção de evidências aplicáveis à prática clínica, visto que visam incluir socialmente os indivíduos com EB, desde a comunicação e mobilidade, o que contribui para o aprimoramento do cuidado e melhoria da qualidade de vida dos pacientes (Araujo *et al.*, 2023; Graham *et al.*, 2019).

De modo geral, os resultados indicam que, embora a literatura internacional apresente grandes contribuições e avanços, a produção científica nacional sobre o tema ainda é bastante incipiente, o que reforça a necessidade de estimular novas pesquisas que abordem essa temática sob a ótica da Enfermagem brasileira. Destaca-se também a necessidade de investir continuamente na formação e qualificação dos profissionais para que possam desenvolver práticas assistenciais mais sensíveis, integradas e alinhadas aos princípios do SUS, promovendo um cuidado mais humanizado, centrado nas necessidades reais dos pacientes com EB e sustentado por evidências que contribuam para a melhoria da sua qualidade de vida (Brasil, 2013).

As evidências disponíveis, notadamente as internacionais, ofereceram informações valiosíssimas para o aperfeiçoamento da prática profissional do enfermeiro, sobretudo no incentivo da implementação de cuidados humanizados, seguros e baseados em evidências, assim como no fortalecimento da sistematização da assistência de Enfermagem voltada ao cuidado de crianças com epidermólise bolhosa (Secco *et al.*, 2019; Tan, Foo, Leow, 2016).

A partir da análise criteriosa dos artigos selecionados para esta revisão, a pesquisa foi organizada e agrupada em dois eixos temáticos, que nortearam a construção da argumentação e a condução do estudo. Desse modo, observou-se a consistência entre os diferentes autores, que o cuidado de Enfermagem assume um papel essencial no manejo clínico e no suporte

biopsicossocial a pessoas com Epidermólise Bolhosa, especialmente no acompanhamento de crianças e adolescentes, público que demanda intervenções individualizadas, contínuas e sensíveis às complexidades da doença.

5.1 Tecnologias utilizadas pela equipe de Enfermagem para a melhoria da qualidade de vida das crianças e adolescentes com EB e seus familiares

As publicações selecionadas para esta revisão evidenciaram que as tecnologias em saúde, nas dimensões leve, leve-dura e dura (Quadro 3), são fundamentais para qualificar o cuidado de Enfermagem às pessoas com Epidermólise Bolhosa. As tecnologias leves, que envolvem comunicação, acolhimento, escuta ativa e construção de vínculo, mostram-se essenciais para promover a humanização do cuidado, fortalecer a confiança da família e favorecer a adesão ao tratamento, sendo um dos aspectos especialmente relevantes diante da complexidade e da cronicidade da EB (Martins *et al.*, 2019).

As tecnologias leve-duras, representadas pelos saberes técnico-científicos, protocolos, diretrizes e pela Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE), contribuem para a padronização de condutas, o planejamento adequado das intervenções e a tomada de decisão clínica baseada em evidências, garantindo maior segurança no manejo das lesões e das complicações da doença. Por sua vez, as tecnologias duras, como equipamentos, materiais específicos de curativos e demais recursos tecnológicos utilizados na assistência oferecem suporte indispensável para o cuidado direto, reduzindo riscos, otimizando procedimentos e aprimorando o conforto do paciente (Ferri, S. M. N.; *et al.* 2007).

A articulação integrada dessas três dimensões tecnológicas permite à Enfermagem desenvolver um cuidado mais integral, humanizado e resolutivo, capaz de fortalecer o enfrentamento das demandas impostas pela Epidermólise Bolhosa e contribuir para os melhores resultados no processo saúde-doença (Martins *et al.*, 2019).

Na presente revisão, os estudos demonstraram o uso integrado e complementar dessas tecnologias no cuidado prestado a crianças e recém-nascidos com epidermólise bolhosa, evidenciando a complexidade e a delicadeza desse processo assistencial. As tecnologias leves foram utilizadas em intervenções que priorizaram o vínculo afetivo, a escuta ativa e o acolhimento entre enfermeiros, pacientes e família (Kearney *et al.*, 2020; Stevens *et al.*, 2014).

Essas práticas promoveram apoio emocional e humanização da assistência, além do fortalecimento das relações e confiança no cuidado oferecido, aspectos essenciais para o

enfrentamento da doença. O acompanhamento domiciliar e a educação em saúde também se destacaram como ferramentas leves, o que favoreceu a autonomia da família e o protagonismo do paciente ao permitir maior compreensão e participação no manejo diário da epidermólise bolhosa.

No que se refere às tecnologias leve-duras, essas estiveram associadas à aplicação do conhecimento científico, à utilização de protocolos clínicos e ao emprego de materiais específicos voltados ao manejo das lesões. Esse tipo de tecnologia se manifestou na incorporação de saberes técnicos e científicos baseados na CIPE® e na capacitação contínua das equipes de Enfermagem, as quais continuamente buscam aprimorar o cuidado e garantir segurança e qualidade na assistência (Araujo *et al.*, 2023; Packard, 2011).

Quanto às tecnologias duras apresentadas nos estudos analisados, observa-se a adoção de materiais e dispositivos específicos voltados à proteção da pele e ao manejo adequado das lesões, tais como: curativos não aderentes, luvas protetoras para redução do atrito, anestésicos tópicos como a ropivacaína e banhos com solução salina, todos amplamente referenciados na literatura especializada (Graham *et al.*, 2019; Moreno Artero *et al.*, 2021; Petersen *et al.*, 2015).

Esses recursos se mostraram fundamentais para o alívio da dor, prevenção de infecções e cicatrização mais eficaz das feridas, evidenciando que o cuidado ao paciente com epidermólise bolhosa deve unir ciência, técnica e sensibilidade humana, garantindo uma assistência verdadeiramente integral, empática e centrada nas necessidades individuais de cada criança (Benício *et al.*, 2016).

Isso mostra que a Enfermagem desempenha um papel central no desenvolvimento e aplicação de tecnologias voltadas ao cuidado seguro de crianças com EB. Graham *et al.* (2019) apresentam o codesenvolvimento de uma luva de curativo inovadora, feita em colaboração com enfermeiros e famílias, mostrando como soluções tecnológicas podem reduzir dor e trauma durante os curativos. Lynne *et al.* (2018) evidenciaram o uso de curativos específicos, como o *Allevyn™ Gentle Border Lite*, aplicados por enfermeiras especialistas, que melhora a cicatrização e reduz o sofrimento infantil.

Ao orientar sobre o uso correto de curativos, controlar a dor, identificar sinais de complicações e promover autocuidado, o profissional contribui decisivamente para a qualidade de vida desses pacientes pediátricos. Com isso, as estratégias educativas contínuas e empáticas prestadas pelo enfermeiro fortalece a capacidade da família de cuidar de forma segura e eficaz, além de promover um cuidado mais humano, integrado e centrado na criança (Moura *et al.*, 2024; Garcia *et al.*, 2023).

Quadro 3 – Tipos de tecnologias em saúde identificadas nas publicações analisadas e as intervenções aplicadas na Enfermagem para Epidermólise Bolhosa em crianças e adolescentes. Goiânia (2025)

Autor / Ano	Tipo de Tecnologia em Saúde	Descrição das Tecnologias Utilizadas
Stevens <i>et al.</i> , 2014	Leve	Acolhimento, vínculo com o paciente e família, acompanhamento domiciliar e educação em saúde.
Araujo <i>et al.</i> , 2023	Leve-dura	Aplicação da CIPE® para padronização da linguagem e sistematização do cuidado de Enfermagem.
Graham <i>et al.</i> , 2019	Dura	Desenvolvimento de luva de curativo inovadora para proteção das mãos e prevenção de bolhas.
Packard, 2011	Leve-dura	Ensino em tempo real, capacitação da equipe e aplicação do modelo de sinergia de Enfermagem.
Lynne <i>et al.</i> , 2018	Dura	Uso de curativos não aderentes (Allevyn™ Gentle Border Lite) para manejo e proteção das feridas.
Tan, Foo e Leow, 2016	Leve / Dura	Orientação aos cuidadores (leve) e uso de materiais estéreis e técnicas assépticas em curativos (dura).
Kearney <i>et al.</i> , 2020	Leve	Escuta ativa, apoio emocional e vínculo terapêutico com pacientes e familiares.
Moreno Artero <i>et al.</i> , 2021	Dura	Aplicação de anestésico tópico (ropivacaína) para controle da dor durante trocas de curativos.
Petersen <i>et al.</i> , 2015	Dura	Uso de banhos com solução salina para limpeza e hidratação da pele, prevenindo infecções.
Secco <i>et al.</i> , 2019	Leve / Dura	Cuidado humanizado e manejo delicado (leve), uso de materiais estéreis e técnicas de assepsia (dura).

Fonte: Autoria própria 2025

5.2 Complicações associadas à Epidermólise Bolhosa e Intervenções de enfermagem para prevenção

As intervenções de Enfermagem descritas nos estudos analisados na presente revisão (Quadro 4), concentram-se no cuidado com as feridas, no manejo da dor e na prevenção de complicações cutâneas, aspectos fundamentais no tratamento da epidermólise bolhosa. As ações mais frequentes envolvem o uso de curativos não aderentes, trocas assépticas e delicadas, banhos com solução salina e hidratação constante da pele, além da aplicação de anestésicos tópicos para alívio da dor. Essas medidas buscam minimizar o trauma durante os procedimentos, prevenir infecções secundárias e proporcionar conforto e cicatrização adequada das lesões (Tan, Foo, Leow, 2016; Lynne *et al.*, 2018).

Esses resultados evidenciam que o cuidado minucioso com a pele e a seleção criteriosa dos materiais utilizados demonstram o quanto o conhecimento técnico aliado à sensibilidade humana são indispensáveis para a atuação do enfermeiro diante da vulnerabilidade dos pacientes pediátricos (Rodrigues *et al.*, 2025).

Além disso, os estudos destacaram a relevância de intervenções voltadas à educação da família, apoio emocional e à sistematização do cuidado. A orientação sobre higiene, nutrição, troca de curativos e prevenção de novas lesões capacita os cuidadores para o manejo domiciliar seguro, fortalecendo o vínculo entre a equipe de Enfermagem, o paciente e sua família.

A educação em saúde oferecida pela enfermagem tem impacto direto na autonomia das famílias e na continuidade dos cuidados no domicílio, ambiente no qual grande parte do tratamento ocorre. O estudo de Stevens *et al.* (2014) sobre um programa de Enfermagem domiciliar evidenciou que a orientação contínua melhora a adesão ao tratamento e reduz complicações, trazendo segurança às famílias na execução dos cuidados diários. A escuta ativa e o suporte emocional mostraram-se fundamentais para reduzir o sofrimento, além de favorecer a adesão ao tratamento e promover o bem-estar integral da criança.

O uso da CIPE® e a implementação de protocolos assistenciais que contribuem para a padronização das práticas também foi evidenciado nos estudos. O uso dessas ferramentas assegura um cuidado mais qualificado, humanizado e centrado nas necessidades individuais de cada paciente com epidermólise bolhosa (Araujo *et al.*, 2023).

O protagonismo da Enfermagem é destacado nos estudos, uma vez que envolve ações sistemáticas de avaliação, monitoramento, educação em saúde, prevenção de complicações, manejo adequado das feridas e apoio às famílias no enfrentamento das demandas impostas pela doença. Os estudos apontam que a atuação do enfermeiro é indispensável para promover cuidado integral, humanizado e baseado em evidências, contribuindo para a melhoria da qualidade de vida e para a redução de impactos físicos, emocionais e sociais característicos da Epidermólise Bolhosa nas fases da infância e adolescência (Araujo *et al.*, 2023; Packard, 2011).

Quadro 4 – Frequência das intervenções/categorias de Enfermagem identificadas nos artigos analisados. Goiânia (2025)

Intervenções/Categorias	Frequência	Percentual	Artigos (códigos)
Cuidado/curativos	4	28,6%	P1, P3, P5, P10
Prevenção de infecções	3	21,4%	P5, P6, P9
Alívio da dor	2	14,3%	P7, P8
Educação/treinamento	2	14,3%	P1, P4
Apoio psicossocial	2	14,3%	P6, P7
Terminologia/tecnologia	1	7,1%	P2

Fonte: Autoria própria (2025)

Estudos nacionais reafirmam a relevância das intervenções de Enfermagem no cuidado às crianças e adolescentes com EB. Os achados dos estudos (Quadro 5) elucidam as finalidades das intervenções e reafirmam a atuação do enfermeiro, que deve permear todas as etapas assistenciais, desde o manejo adequado da dor até a educação em saúde de familiares e cuidadores. A atuação contínua possibilita a identificação precoce de complicações, uso correto de curativos especializados e o fortalecimento do autocuidado no ambiente domiciliar. Afirmam ainda que o suporte emocional oferecido pelo enfermeiro contribui para maior adesão ao tratamento e melhora da qualidade de vida das crianças com EB. Os autores concluem que a Enfermagem se consolida como eixo fundamental para um cuidado integral e humanizado (Araujo *et al.*, 2023; Moura *et al.*, 2024).

Complementarmente, Petersen *et al.* (2015) e Moreno Artero *et al.* (2021) demonstram que intervenções simples, como banhos terapêuticos e analgesia tópica aplicada pela equipe de Enfermagem, podem minimizar a dor e facilitar procedimentos, tornando o cuidado mais humano e tolerável para a criança. Assim, a educação, a capacitação dos cuidadores e o acompanhamento profissional estruturado tornam-se pilares essenciais no cuidado pediátrico em EB.

Quadro 5 – Distribuição das intervenções e finalidades encontradas nos artigos, selecionados para esse estudo. Goiânia (2025)

Categoria	Intervenções de Enfermagem	Finalidade
Cuidado com feridas e pele	Curativos não aderentes, trocas assépticas, uso de luvas protetoras, banhos com solução salina, hidratação da pele e controle de infecções.	Prevenir novas lesões, reduzir dor e risco de infecção, favorecer cicatrização e conforto.
Manejo da dor	Aplicação de anestésicos tópicos (ropivacaína), uso de curativos atraumáticos e técnicas de conforto durante trocas.	Diminuir a dor durante os procedimentos e aumentar a tolerância ao cuidado diário.
Educação e apoio à família	Orientação sobre higiene, troca de curativos, nutrição, hidratação e prevenção de lesões, treinamento de cuidadores no domicílio.	Promover autonomia da família e continuidade dos cuidados fora do ambiente hospitalar.
Apoio emocional e vínculo terapêutico	Escuta ativa, acolhimento, suporte emocional e comunicação empática.	Reduzir o sofrimento emocional, fortalecer vínculo entre equipe, paciente e família.
Padronização e sistematização do cuidado	Uso da CIPE®, registros padronizados, protocolos de Enfermagem e ensino em tempo real para a equipe.	Qualificar a prática assistencial e garantir segurança e continuidade do cuidado.
Cuidados neonatais e pediátricos específicos	Manipulação delicada, uso de materiais estéreis e técnicas seguras no manejo de recém-nascidos.	Evitar novas bolhas, garantir conforto e segurança no cuidado de bebês com EB.

Fonte: Autoria própria (2025)

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A análise dos estudos incluídos nesta revisão narrativa permitiu compreender que a epidermólise bolhosa, especialmente em crianças e adolescentes, configura-se como uma condição rara, complexa e de alto impacto clínico e psicossocial. As particularidades da doença, marcadas pela fragilidade cutânea extrema, alterações mucosas, risco elevado de complicações infecciosas, nutricionais e dolorosas reforçam a necessidade de um cuidado individualizado, contínuo e pautado na integralidade dos pacientes pediátricos.

O diagnóstico precoce, o manejo adequado das feridas e a abordagem multiprofissional são elementos essenciais para minimizar danos e promover melhores condições de vida aos indivíduos acometidos. Nesse contexto, a Enfermagem destaca-se como protagonista do cuidado, por assumir funções de monitoramento, intervenção técnica, educação em saúde e apoio emocional às famílias.

Ao longo deste trabalho foi possível compreender que os cuidados prestados às crianças e com EB vai além de procedimentos. Exige atenção contínua, escuta ativa e presença significativa dos profissionais, que desempenham papel fundamental no alívio da dor e na prevenção de complicações e oferta de conforto durante todo o processo de cuidado.

A educação em saúde é um pilar indispensável na atenção à EB, uma vez que grande parte do tratamento ocorre no âmbito domiciliar. A capacitação dos cuidadores para a execução correta de curativos, identificação precoce de sinais de agravamento, cuidados com higiene, nutrição e conforto demonstrou ser fundamental para garantir maior autonomia às famílias e continuidade do cuidado fora do ambiente hospitalar. Ademais, os estudos destacam que o apoio emocional oferecido pela equipe de Enfermagem contribui para reduzir sentimentos de medo, insegurança e sobrecarga, fortalecendo o enfrentamento da doença e a qualidade de vida da criança e de seus familiares.

Por fim, esta revisão reforça a necessidade de ampliação da produção científica nacional sobre a epidermólise bolhosa, especialmente no que diz respeito às práticas de Enfermagem voltadas ao público pediátrico. Embora existam avanços significativos no cenário internacional, o Brasil ainda carece de protocolos específicos, centros de referência estruturados e políticas públicas consolidadas para garantir assistência integral e equitativa a essa população. Conclui-se que investir na qualificação profissional, no desenvolvimento de tecnologias assistivas e na implementação de diretrizes clínicas baseadas em evidências é fundamental para fortalecer o

cuidado e promover maior dignidade, segurança e qualidade de vida às crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa e suas famílias.

REFERÊNCIAS

AAPEB. **Associação de Assistência à Pessoa com Epidermólise Bolhosa**. 2024. Disponível em: <https://www.aapeb.org.br/>. Acesso em: 04 maio 2025.

ÂNGELO, J. R. *et al.* Cuidados multidisciplinares na epidermólise bolhosa. **Pesq. Bras. Odontoped Clin. Integr.**, João Pessoa, v. 12, n. 1, p. 135-142, jan./mar. 2012. DOI: 10.4034/PBOCI.2012.121.21, 2012. Disponível em: <https://www.redalyc.org/pdf/637/63723468021.pdf>. Acesso em: 14 maio 2025.

APPEB. **Associação de Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa Congênita**. 2024. Disponível em: <http://aapeb.org.br/>. Acesso em: 4 maio 2025.

ARAUJO, B. G. *et al.* Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática. **Acta Paulista de Enfermagem**, São Paulo, v. 36, p. eAPE03302, 2023. DOI: <https://doi.org/10.37689/acta-ape/2023AR03302>. Disponível em: <https://acta-ape.org/en/article/nursing-care-for-children-and-adolescents-with-epidermolysis-bullosa-a-systematic-review/>. Acesso em: 10 maio 2025.

BAUMANN, L. **Cosmetic dermatology: principles and practice**. 2. ed. New York: McGraw-Hill, 2009. DOI: 10.1177/1090820X10374856. Disponível em: <https://rlmc.edu.pk/themes/images/gallery/library/books/Dermatology/Baumann%20L.%20%20Cosmetic%20Dermatology%20and%20Medicine%20%202009.pdf>. Acesso em: 04 maio 2025.

BENY, M. **Fundamentos de cosmetologia: histologia e fisiologia da pele**. vol. 25. São Paulo: Cosmetics & Toiletries, 2013.

BERNARDO, A. F. C. *et al.* Pele: alterações anatômicas e fisiológicas do nascimento à maturidade. **Revista Saúde em Foco**, n. 11, 2019. Disponível em: <https://portal.unisepe.com.br/unifia/wp-content/uploads/sites/10001/2019/11/PELE-ALTERA%C3%87%C3%95ES-ANAT%C3%94MICAS-E-FISIOLOGICAS-DO-NASCIMENTO-%C3%80-MATURIDADE.pdf>. Acesso em: 14 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Diretrizes brasileiras da epidermólise bolhosa**. Brasília: Ministério da Saúde, 2021. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2021/20210920_ddt_eb_cp79.pdf. Acesso em: 12 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Diretrizes brasileiras da epidermólise bolhosa**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2024. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2021/20210920_ddt_eb_cp79.pdf/view. Acesso em: 31 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida: relatório de recomendações**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, CONITEC, n. 496, 2019.

BENÍCIO, C. D. A. *et al.* Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem. **Estima – Brazilian Journal of Enterostomal Therapy**, v. 14, n. 2, p. 85-91, 2016. DOI:

10.5327/Z1806-3144201600020007. Disponível em:
<https://www.revistaestima.com.br/estima/article/view/382>. Acesso em: 10 set. 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Humanização da Atenção e Gestão do SUS**: documento base para gestores e trabalhadores do SUS. Brasília: Ministério da Saúde, 2013. Disponível em:
https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/politica_nacional_humanizacao_pnh_folheto.pdf. Acesso em: 10 set. 2025.

CORREIA F.B, COLTRO P.S, FARINA JUNIOR, J. Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata. **Rev. Bras. Cir. Plást.**, v. 31, n. 4, p. 565-572, 2016. DOI: 10.5935/2177-1235.2016RBCP0093. Disponível em:
<https://www.scielo.br/j/rbcp/a/ZbYfDrjLd6PhTfFvhvYJKP/abstract/?lang=pt>. Acesso em: 14 out. 2025.

COUTO, C. S. *et al.* **Guia prático na abordagem de doente com epidermólise bolhosa**. Lisboa: Debra Portugal, 2018. p. 1-34.

CHATEAU, A. V.; BARBA NEGRA, D.; ALDOUS, C. The impact of epidermolysis bullosa on the family and healthcare practitioners: a scoping review. **International Journal of Dermatology**, v. 62, n. 4, p. 459-475, 2023. Disponível em:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35524482/>. Acesso em: 11 jun. 2025.

DEBRA BRASIL. 2025. Disponível em: <https://debrabrasil.com.br/>. Acesso em: 12 nov. 2025.

DEBRA ESPANHA. **Procedimento de curas em afetados de epidermólise bolhosa**. Marbella: DEBRA Espanha, 2024.

FINE, J.-D. *et al.* Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v. 70, n. 6, p. 1103-1126, 2008. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24690439/>. Acesso em: 10 set. 2025.

FERRI, S. M. N.; et al. *Tecnologias em saúde: duras, leve-duras e leves*. [Descrição em dissertação]. Pontifícia Universidade Católica do Paraná, 2007. Disponível em:
<https://archivum.grupomarista.org.br/pergamumweb/vinculos/tede/marianea3cavalheiro.pdf>. Acesso em: 05 dez. 2025.

GARCIA, T. D. F.; SANTOS, R. G. D. A.; FROTA, R. R. A.; BEZERRA, I. S. N. Desafios do cuidado de enfermagem e familiares no manejo da epidermólise bolhosa: estudo de revisão. **Simpósio Brasileiro De Estomaterapia Norte-Nordeste**, 2022. Disponível em:
<https://anais.sobest.com.br/sben/article/view/356>. Acesso em: 11 mar. 2025.

GOLDSCHNEIDER, K. R.; LUCKY, A. W. Tratamento da dor na epidermólise bolhosa. **Clínica Dermatológica**, v. 28, n. 2, p. 273-82, 2010. Disponível em:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20447492/>. Acesso em: 10 mar. 2025.

GRAHAM, T. *et al.* Iterative codesign and testing of a novel dressing glove for epidermolysis bullosa. **Journal of Wound Care**, v. 28, n. 1, p. 5-14, 2019. DOI:

10.12968/jowc.2019.28.1.5. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30625043/>. Acesso em: 17 set. 2025.

HACHEM, M. E. *et al.* Pruritus in pediatric patients with atopic dermatitis: a multidisciplinary approach – summary document from an Italian expert group. **Italian Journal of Pediatrics**, v. 46, n. 1, p. 11, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13052-020-0777-9>. Acesso em: 14 maio 2025.

JUNQUEIRA, L. C.; CARNEIRO, J. **Histologia Básica - Texto e Atlas**. 12. ed. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan, 2013.

KAMIBEPPU, L. *et al.* **Fundamentos da dermatologia**. Capítulo 1. 4. ed. Rio de Janeiro; São Paulo: Editora Atheneu, 2023.

KEARNEY, S.; DONOHOE, A.; McAuliffe, E. Living with epidermolysis bullosa: daily challenges and health-care needs. **Health Expectations**, v. 23, n. 2, p. 368-376, 2020. DOI: [10.1111/hex.13006](https://doi.org/10.1111/hex.13006). Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hex.13006>. Acesso em: 17 set. 2025.

LOBIONDO-WOOD, G.; HABER, J. **Enfermagem Médico-Cirúrgica: conceitos e prática clínica**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001.

LYNNE, V. *et al.* Epidermolysis bullosa: management complexities for paediatric patients. **British Journal of Nursing**, v. 27, Suppl 12, p. S20-S25, 2018. DOI: 10.12968/bjon.2018.27.Sup12.S20. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29944424/>. Acesso em: 12 out. 2025.

MARTINS, A. R. *et al.* Limitações e perspectivas das moléculas pequenas em terapias genéticas. **Revista de Ciências Médicas**, v. 23, n. 4, p. 287-295, 2019.

MORENO ARTERO, E. *et al.* Efficacy of topical ropivacaine in children and young adults with hereditary epidermolysis bullosa. **British Journal of Dermatology**, v. 184, n. 3, p. 550-552, 2021. DOI: 10.1111/bjd.19551. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjd.19551>. Acesso em: 10 out. 2025.

MENDES, Karina Dal Sasso; SILVEIRA, Renata Cristina de Campos Pereira; GALVÃO, Cristina Maria. **Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem**. *Texto & Contexto Enfermagem*, Florianópolis, v. 17, n. 4, p. 758–764, out./dez. 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/XzFkq6tjWs4wHNqNjKJLkXQ/?format=html&lang=pt>. Acesso em: 31 maio de 2025

MOURA, M. H. A. *et al.* Cuidados de enfermagem para pacientes pediátricos com dermatite atópica e epidermólise bolhosa: revisão integrativa. **Arquivos de Ciências da Saúde da UNIPAR**, Umuarama, v. 28, n. 1, p. 283-306, 2024. Disponível em: <https://revistas.unipar.br/index.php/saude/article/view/10904>. Acesso em: 14 maio 2025.

NARCISO, M. A. *et al.* The importance and impact of nurse guidance in the care of families with children with epidermolysis bullosa: an integrative review. **Research, Society and Development**, [S.l.], v. 13, n. 1, e47186135633, 2024. DOI: 10.33448/rsd-v13i1.47186.

Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/47186>. Acesso em: 31 maio 2025.

OLIVEIRA, D. C. L. *et al.* Epidermólise bolhosa: importância da assistência de enfermagem aos portadores da “pele de cristal”. **Pará Research Medical Journal**, v. 7, n. 7, p. 6, 2024. Disponível em: <https://prmjournal.emnuvens.com.br/revista/article/view/250>. Acesso em: 24 maio 2025.

PACHECO, D. R. Epidermólise bolhosa: revisão narrativa. **Revista Medicina & Saúde**, Brasília, v. 5, n. 1, p. 58-67, 2015. Disponível em: <https://portalrevistas.ucb.br/index.php/rmsbr/article/view/6192>. Acesso em: 31 maio 2025.

PAGE, M. J. *et al.* A declaração PRISMA 2020: uma diretriz atualizada para relatar revisões sistemáticas. **PLoS Med**, v. 18, n. 3, p. e1003583, 2021. Disponível em: <https://journals.plos.org/plosmedicine/article?id=10.1371/journal.pmed.1003583>. Acesso em: 12 out. 2025.

PORTES, D. A. **Cuidados de Enfermagem aos neonatos com epidermólise bolhosa congênita**: protocolo de *scoping review*. 2022. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Enfermagem) – Universidade Federal Fluminense, Niterói, Rio de Janeiro, 2022. Disponível em: <https://app.uff.br/riuff/handle/1/26464>. Acesso em: 14 maio 2025.

PACKARD, K. Teaching in Real Time: a model of excellence in nursing care. **Journal of Perinatal & Neonatal Nursing**, v. 11, n. 1, p. 40-42, 2011. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S152733691100002X>. Acesso em: 13 out. 2025.

PETERSEN, M. J.; ARBUCKLE, H. A.; BERMAN, S. Effectiveness of Saltwater Baths in the Treatment of Epidermolysis Bullosa. **Journal of Dermatological Treatment**, v. 32, n. 1, p. 60-63, 2015. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25644039/>. Acesso em: 12 maio 2025.

REGO BARROS, I.; RASKIN, S.; PEREIRA-FERRARI, L. Epidermólise bolhosa distrófica: relato de um caso brasileiro. **Estudos de Biologia**, v. 26, n. 57, 2004. Disponível em: <https://periodicos.pucpr.br/estudosdebiologia/article/view/21745>. Acesso em: 12 out. 2025.

RODRIGUES, S. A.; SILVA FERREIRA, B. E.; SILVA, E. L. E.; GANDRA, E. C.; ARAÚJO, C. M.; NEVES, T. L. Epidermólise Bolhosa: Manejo das Coberturas. **Nursing Edição Brasileira**, v. 29, p. 319, p. 10370-10374, 2025. Disponível em: <https://www.revistanursing.com.br/index.php/revistanursing/article/view/3210>. Acesso em: 12 out. 2024.

ROSSI, L. **Protocolo EB**: implementá-lo é desafio. DEBRA Brasil, 12 mar. 2022. Disponível em: <https://debrabrasil.com.br/epidermolise-bolhosa-doenca-rara-ganha-protocolo-implementa-lo-e-desafio/>. Acesso em: 11 jun. 2025.

SECCO, I. L. *et al.* Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v. 53, e03501, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1980-220X2018023603501>. Acesso em: 14 maio 2025.

SHINKUMA, S. Dystrophic epidermolysis bullosa: a review. **Clinical and Experimental Dermatology**, v. 40, n. 3, p. 260-266, 2015. DOI: 10.1111/ced.12500. Disponível em: <https://www.dovepress.com/article/download/21893>. Acesso em: 24 maio 2025.

SILVA, C. B. *et al.* Vivências de mães no cuidado a crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa. **Escola Anna Nery**, Rio de Janeiro, v. 27, 2023. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/2177-9465-EAN-2022-0231pt>. Acesso em: 14 maio 2025.

STEVENS, L. J. *et al.* Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. **International Wound Journal**, v. 13, n. 5, p. 863-869, 2014. DOI: 10.1111/iwj.12394. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7950174/>. Acesso em: 17 set. 2025.

TAN, K. L.; FOO, P. L.; LEOW, M. Q. H. Nursing Management of a Young Child With Epidermolysis Bullosa Simplex: dowling–meara in singapore. **Journal of the Dermatology Nurses' Association**, v. 8, n. 1, p. 59-63, 2016. DOI: 10.1097/JDN.000000000000187. Disponível em: https://journals.lww.com/jdnaonline/abstract/2016/01000/nursing_management_of_a_young_child_with.8.aspx. Acesso em: 18 set. 2025.