



EPIDERMÓLISE BOLHOSA: REVISÃO DE LITERATURA

Aline Gabriela Bega¹, Hellen Emília Peruzzo², Ana Patrícia Araújo Torquato Lopes³, Maria das Neves Decesaró⁴

RESUMO: Objetivou-se nesta pesquisa realizar uma abordagem teórica sobre Epidermólise Bolhosa, para alcançar tal meta, foram traçados diversos objetivos específicos, tais como: descrever o que é epidermólise bolhosa; identificar quais os sinais e sintomas da epidermólise bolhosa de acordo com sua classificação; realizar um estudo bibliográfico sobre os principais tratamentos de enfermagem usados, objetivando tratar a pessoa em seu contexto. Para respostas de tais objetivos foi realizado uma pesquisa bibliográfica da literatura nacional e internacional em plataforma, SciELO, LILACS, MEDLINE, PUBMED, Ministério da Saúde (MS) e livros de literatura científica específica da área, no período de 12 anos, até o ano de 2012. A epidermólise bolhosa é uma afecção congênita, rara, grave, não contagiosa e autoimune da pele que leva a formação de vesículas ou bolhas e cicatrizes especialmente nas áreas de maior atrito e em casos mais graves, acometem as membranas mucosas como a boca e o esôfago. Essa doença é considerada alteração crônica, ou seja, de longa duração, afetando, principalmente, adultos, sendo muito rara em recém-nascidos e crianças, onde as bolhas de maior profundidade formam cicatrizes, podendo levar a diversas complicações e a restrição de mobilidade da pele nos locais afetados. A fragilidade se estende nas áreas da pele sujeitas aos traumas, como por exemplo, a superfície extensora dos cotovelos, joelhos, tornozelos, mãos e nádegas. Seu diagnóstico se dá através de achados clínicos e laboratoriais, onde a microscopia eletrônica (ME) ainda é padrão-ouro em seu diagnóstico. Colher a história familiar e a consanguinidade entre os pais, são considerados grande benefício no auxílio diagnóstico. O tratamento da epidermólise bolhosa tem como principal objetivo controlar o caráter autoimune da doença através de medicações, tais como os corticosteroides e drogas imunossupressoras. Cuidados de enfermagem merecem destaque quando se fala em qualidade de vida dos portadores de epidermólise bolhosa, uma vez que, o correto tratamento das feridas, incluindo curativos adequados, realização da punção das bolhas e uso de cloreto de alumínio para prevenção da sudorese e formação de muito calor, evitam sua propagação e previnem a infecção. Além de orientação quanto ao regime alimentar e quanto aos cuidados e contatos domiciliares.

PALAVRAS-CHAVE: Cuidados de Enfermagem; Classificação; Epidermólise bolhosa; Tratamento.

1 INTRODUÇÃO

Segundo Lanschuetzer (2010), a epidermólise bolhosa é considerada uma dermatose mecano-bolhosa, sendo uma patologia de caráter autoimune rara, caracterizada pelo aparecimento de bolhas ao mínimo trauma sobre a pele, onde compreende um grupo de doenças caracterizadas por fragilidade cutânea, podendo também acometer mucosas e outros órgãos do corpo.

Em alguns casos, as bolhas variam de superficiais até mais profundas, ocorrendo seu aumento de tamanho, podendo ser dolorosas e com sangue, visto que a separação das camadas localizam-se abaixo da junção da epiderme com a derme, onde se encontram vasos sanguíneos e nervos, além de haver caimento das unhas e feridas que podem evoluir para infecções ou deixar cicatrizes que levam a complicações como pseudosindactilia e distrofia das mãos, causando a perda dos movimentos dos dedos, dificultando a socialização desse paciente com o meio em que vive (LANSCHUETZER, 2010).

O diagnóstico da epidermólise bolhosa é clínico e laboratorial, devendo o especialista analisar a história familiar e a consanguinidade dos pais, como fator importante, além de obter a confirmação exata da doença através da imuno fluorescência, do mapeamento genético e antígenos monoclonais específicos, além da microscopia eletrônica, sendo a mesma considerada padrão-ouro no diagnóstico da epidermólise bolhosa (LANSCHUETZER, 2010).

O tratamento consiste em amenizar as lesões, diminuindo as dores, evitando traumas cutâneo-mucosos, prevenindo infecções, realizando curativos adequados e dieta rica em ferro, zinco, proteínas e carboidratos, além

¹ Mestranda em Enfermagem pela Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá - PR. Bolsista da CAPES e Araucária.

² Mestranda em Enfermagem pela Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá - PR. Bolsista da CAPES.

³ Doutoranda em Enfermagem pela Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá - PR. Docente do Departamento de Enfermagem da Universidade Estadual de Londrina – UEL.

⁴ Doutora em Enfermagem, docente do Departamento de Enfermagem e do Programa de Pós-graduação em Enfermagem da Universidade Estadual de Maringá - PR.



de apoio multidisciplinar, com psicólogos, nutricionistas, odontologistas, fisioterapeutas, hematologistas, dermatologistas, pediatras, enfim, profissionais integrais são fundamentais para uma melhor qualidade de vida dos pacientes acometidos de epidermólise bolhosa (JORGE, 2003).

Os profissionais da área da enfermagem possuem papel importantíssimo em se tratando de epidermólise bolhosa, uma vez que esses profissionais participam ativamente de todo o cuidado desses pacientes, seja no alívio e controle da dor, seja na observação de sinais de início de infecção e intervindo sobre estes, seja perfurando as bolhas quando necessário, realizando os curativos de forma adequada, aliviando as pressões sobre as lesões, cuidando das feridas, observando mudanças nas mesmas e amenizando o prurido, orientando e oferecendo apoio a esses pacientes e seus familiares, considerando o benefício da orientação adequada aos pais, do acesso a recursos adequados para a realização de curativos, alimentação adequada, prevenção de complicações clínicas e aporte multiprofissional para o regime domiciliar (CARPENITO, 2000).

2 MATERIAL E MÉTODOS

Realizou-se uma pesquisa bibliográfica da literatura nacional e internacional em plataforma, SciELO – Scientific Electronic Library Online, LILACS – Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde, MEDLINE - Literatura Internacional em Ciências da Saúde, PUBMED, Ministério da Saúde (MS) e livros de literatura científica específica da área. Considerou-se doze (12) na busca da literatura, até o ano de 2012.

3 RESULTADOS E DISCUSSÕES

De acordo com Boeira (2012), Epidermólise Bolhosa é considerada uma doença autoimune e congênita, que se caracteriza por uma fragilidade na pele e mucosas, onde forma-se bolhas e cicatrizes na epiderme, devido a alterações da queratina e do colágeno, em regiões de traumatismos mínimos, compressão ou até mesmo mudança brusca de temperatura. Na maioria dos casos manifesta-se da forma simples, podendo observar a formação de proteínas de filamento intermediário anômalas, sendo consequente da mutação de genes que as codificam. Essas bolhas se diferem em intensidade, características clínicas, histológicas e também em prognóstico.

Segundo Lanschuetzer (2010), essa afecção podem ser autossômica dominante ou recessiva, acometendo diversos locais cromossômicos, englobando mais de 30 doenças fenotípica e, portanto, geneticamente diferentes, porém, apresentam em comum a grande fragilidade epitelial, ocorrendo a formação de bolhas e/ou erosões ao trauma a esses tecidos. Pode-se dizer que as epidermólise bolhosas são dermatoses mecano-bolhosas, devido ao aparecimento de bolhas após os mínimos traumas sobre a pele e/ou mucosas, onde observasse diversos fenótipos clínicos distintos, tudo de acordo com o nível de clivagem e suas características clínicas e também moleculares.

A classificação da epidermólise bolhosa se dá de acordo com sua modalidade de herança genética, mais a distribuição anatômica das lesões, mais a associação da morbidez associada às lesões, distinguindo-se três grupos principais, que são:

Segundo Barbosa (2005), a epidermólise bolhosa simples (EBS) é a mais comum, ocorrendo em cerca de 92% dos casos, sendo doença hereditária caracterizada pelo aparecimento de bolhas na derme após fricção mecânica e trauma. Aqui há a herança autossômica dominante, mas já foi estudado casos raros de herança autossômica recessiva. Aqui, ocorre clivagem intra-epidérmica na porção inferior.

O início da epidermólise bolhosa ocorre geralmente ao nascimento ou durante a infância, com bolhas generalizadas. Com o aumento da idade, ocorre evolução para bolhas localizadas como forma de apresentação, onde possuirá distribuição acral e envolvimento oral e dentário mínimos ou não e, outra variante é a apresentação de bolhas mais extensas, cicatriciais, semelhantes a pápulas no tronco (lesões albopapulóides) com envolvimento da mucosa oral e dos dentes. Além disso, pode ocorrer distrofia ou ausência das unhas (MARCATO, 2011).

Entre os sinais e sintomas mais comuns estão o aparecimento de bolhas nas mãos, pés, cotovelos, e joelhos que curam sem cicatriz, até a forma mais severa, cujos sinais e sintomas possuem características cutâneas e extra cutâneas. Os achados cutâneos variam e podem incluir bolhas, ulcerações, grandes cicatrizes na superfície do corpo, calvície cicatricial e pregas distróficas. Já os achados extra cutâneos podem envolver órgãos como olhos, mucosa bucal, dentes, esôfago, trato gastrointestinal e trato geniturinário (SPINELLI, 2003).

Toda doença quando diagnosticada mais cedo, melhores serão as chances de um bom prognóstico. O diagnóstico de EB é baseado em achados clínicos e laboratoriais (GURTLER, 2005).

De acordo com Gurtler (2005), faz-se importante colher a história familiar e a consanguinidade entre os pais do suspeito dessa hipótese diagnóstica. É preciso saber que a diferenciação genética não está disponível na maioria das cidades do Brasil. Assim, os subtipos só podem ser diferenciados por análise imunológica e ultra-estrutural.

De acordo com Spinelli (2003), não há tratamentos que curem a epidermólise e dependendo da classificação da epidermólise bolhosa, usa-se corticóides orais associados aos analgésicos tópicos ou sistêmicos



visando diminuir a dor e fazendo necessário ficar atento ao suporte nutricional, utilizando ácido fólico e polivitâmicos, quando indicados.

O tratamento em geral visa prevenir o aparecimento de novas bolhas ou até mesmo o aparecimento de bolhas mais graves, além de prevenir dores e o aparecimento de infecções secundárias, comuns devido à sensibilidade que se encontra a pele. A nutrição adequada também ajuda na melhoria das lesões, através da ingestão de proteínas e calorias, garantindo uma alimentação de qualidade, evitando tanto a desnutrição, quanto a baixa resistência, a infecção e as complicações provenientes das mesmas (MOMENI, 2005).

Os profissionais de enfermagem devem estar aptos dar assistência na alteração das membranas mucocutâneas relacionada a formação de bolhas e erosões, facilitando a proteção a integridade da pele relacionada a bolhas rotas e áreas desnudas da pele assim como para furar as bolhas simples e as hemorrágicas, conforme prescrição médica, observando se há presença de cheiro forte, líquido espesso ou outros sinais e infecção (JORGE, 2003).

De acordo com Debra (2000), a equipe de enfermagem deve saber ouvir, interagir, demonstrar interesse, orientar e proporcionar apoio emocional não somente relacionado com a aparência da pele, mas também com relação aos familiares e ao cuidador, reduzindo a ansiedade de ambos.

Essa orientação inclui aptidão para a realização de curativos diários, quanto ao prognóstico e risco de novas infecções, dando atenção para os sinais e sintomas característicos de infecção e também quanto a necessidade de retorno hospitalar para segmento clínico multidisciplinar (DEBRA, 2000).

Aqui, orienta-se também para preparo de dieta adequada, mais a importância de uso de medicações em regime domiciliar, além de ser orientado quanto aos cuidados e contatos domiciliares, em virtude do risco de infecção (DEBRA, 2000).

Para Capenito (2000), tarefas simples, como engatinhar, caminhar, utilizar determinados tipos de roupas ou sapatos demandam esforços e podem provocar a formação de bolhas, por isso, a orientação correta da família com relação ao rompimento adequado das bolhas, faz-se preferencialmente antes do banho, com uso de agulhas descartáveis ou tesouras com pontas, devidamente desinfetadas. O uso de gaze não aderentes ou rayon, embebido em Dersani®, devem fazer parte do dia-a-dia desses pacientes visando a reparação das lesões. É importante lembrar que a pele íntegra também deve ser cuidada, utilizando complexos de ácidos graxos essenciais para a proteção da mesma.

4 CONCLUSÃO

De acordo com os resultados da pesquisa, pode-se concluir que a epidermólise bolhosa é uma doença de caráter autoimune, rara, que causam bolhas em resposta aos mínimos traumas na pele e/ou mucosas, sendo considerada uma patologia grave se não diagnosticada e tratada precocemente.

Saber como lidar com a epidermólise bolhosa torna-se essencial ou pelo menos a equipe de enfermagem deve reconhecê-la de forma eficaz, realizando cuidados de forma diferencial assertivo da epidermólise bolhosa onde os mesmos devem ser rapidamente implementados. Esses cuidados devem existir desde o berçário, seguindo para a enfermaria e posterior domicílio, ou seja, deve existir cuidados adequados desde o nascimento até o indivíduo começar a ajudar em seu autocuidado, onde o atraso no diagnóstico médico ou a falta de preparo da equipe saúde, pode trazer consequências impactantes no portador desta doença.

REFERÊNCIAS

BARBOSA, G. C. T. et al. Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais. **Pediatria**, v. 27, n. 2, p. 87-94, 2005.

BARROS, I. R.; RASKIN, S.; FERRARI, L. P. Epidermólise bolhosa: relato de um caso brasileiro. **Revista Estudos Biológicos**, v. 26, n. 57, p. 25-30, 2004.

BOEIRA, V. L. S. Y. **Epidermólise bolhosa hereditária**: uma revisão de literatura. 2012, 42 f. Trabalho de Conclusão do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia. Salvador-BA, 2012.

CARPENITO, L. J. **Diagnóstico de enfermagem**. 6.ed. Porto Alegre: Artmed, 2000.

DEBRA - Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association. Vision and Mission/ Closer to a Cure. **Brochure**, New York, 2000.

GÜRTLER, T. G. R.; DINIZ, L. M.; SOUZA FILHO, J. B. Epidermólise bolhosa: relato de caso clínico. **Anais Brasileiros de Dermatologia**. v. 80, n. 5, p. 503-8, 2005.



JORGE, S. A. **Abordagem multiprofissional do tratamento de feridas.** São Paulo: Atheneu, 2003. p. 81-9.

LANSCHUETZER, C. M. et al. Epidermolysis bullosa. **Dermatologia Clinica.** v. 28, p. 179-83, 2010. Review.

MARCATTO, J. O. et al. Benefícios e limitações da utilização da glicose no tratamento da dor em neonatos: revisão da literatura. **Rev. bras. ter. intensiva,** São Paulo, v. 23, n. 2, jun. 2011.

MOMENI, A.; PIEPER, K. Junctional epidermolysis bullosa: a case report. **Int J Paediatr.,** v. 15, n. 2, p. 146-50, 2005.

SPINELLI, L. P. et al. Epidermólise bolhosa albopapulóide (variante de Pasini). **Anais Brasileiros de Dermatologia.,** v. 78, n. 4, p. 459-63, 2003.