



FACULDADE FASIPE CUIABÁ
CURSO DE ENFERMAGEM

EMILY BLENDIA PAÊLO DOS SANTOS

**A ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO NO PREPARO DA PELE E
CURATIVOS EM PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

Cuiabá/MT
2026



CURSO DE ENFERMAGEM

EMILY BLENDIA PAÊLO DOS SANTOS

**A ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO NO PREPARO DA PELE E
CURATIVOS EM PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

Trabalho de conclusão de curso
apresentado à Banca Avaliadora do
Departamento de enfermagem, da
Faculdade FASIPE Cuiabá, como requisito
para a obtenção do título de Bacharel em
Enfermagem.

Orientador: Prof.^a. Dra. Fabiana de Freitas
Figueiredo.

**Cuiabá/MT
2026**



EMILY BLENDIA PAÊLO DOS SANTOS

**A ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO NO PREPARO DA PELE E CURATIVOS EM
PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Banca Avaliadora do Curso de Enfermagem da FASIPE-CPA, como requisito parcial para a obtenção do título de bacharel em ENFERMAGEM.

Aprovado em:

Professor Orientador: Dra. Fabiana de Freitas Figueiredo
Departamento de Enfermagem - FASIPE

Professor(a) Avaliador(a):
Departamento de Enfermagem - FASIPE

Professor(a) Avaliador(a): Prof.
Departamento de Enfermagem - FASIPE

Profº. Dra. Daniela Luiza Zagoto Agulhó
Coordenador do Curso de Enfermagem
FASIPE - Faculdade CPA

Cuiabá- MT

2026



DOS SANTOS, Emily Brenda Paêlo, A ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO NO PREPARO DA PELE E CURATIVOS EM PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA, 2026. 44 folhas. Monografia de Conclusão de Curso - FASIPE- Faculdade.

RESUMO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença genética rara caracterizada pela extrema fragilidade da pele e das mucosas, que impõe ao paciente e à sua família uma rotina intensa de cuidados especializados, com destaque para o preparo da pele e a realização de curativos. Diante da complexidade clínica da doença e da centralidade do enfermeiro nesse processo, o presente estudo teve como objetivo investigar como se configura a atuação desse profissional no preparo da pele e na realização de curativos em pacientes com EB, buscando descrever as técnicas utilizadas, identificar os critérios de escolha de materiais e coberturas conforme o subtipo da doença e o estágio da lesão, e examinar os efeitos dessas intervenções sobre a prevenção de novas bolhas e o controle da dor. Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, realizada por meio de busca sistemática nas bases de dados LILACS, MEDLINE, SciELO e BDENF, com seleção final de 21 estudos publicados entre 2012 e 2024. Os resultados evidenciaram que a atuação do enfermeiro na EB fundamenta-se no princípio do cuidado atraumático, na escolha criteriosa de coberturas não aderentes, com destaque para as interfaces de silicone, na adoção de analgesia preventiva associada a estratégias não farmacológicas para o controle da dor, e na educação estruturada de familiares e cuidadores para o manejo domiciliar das lesões. A análise crítica dos estudos apontou convergência entre as diretrizes internacionais e as produções nacionais quanto às melhores práticas assistenciais, ao mesmo tempo em que evidenciou lacunas importantes no contexto brasileiro, como o diagnóstico tardio, a escassez de centros especializados e a insuficiência de protocolos institucionais voltados a essa população. Conclui-se que o enfermeiro é insubstituível no cuidado ao paciente com EB, e que a qualificação dessa atuação depende de capacitação profissional contínua, disponibilidade de insumos adequados e fortalecimento da produção científica nacional sobre o tema.

Palavras-chave: Cuidados com feridas; Enfermagem; Epidermólise bolhosa.



DOS SANTOS, Emily Brenda Paêlo, THE ROLE OF THE NURSE IN SKIN PREPARATION AND DRESSINGS IN PATIENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA, 2026. 44 pages. Course Completion Monograph - FASIPE- Faculdade.

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa (EB) is a rare genetic disease characterized by extreme fragility of the skin and mucous membranes, imposing on patients and their families an intense routine of specialized care, particularly regarding skin preparation and wound dressing. Given the clinical complexity of the disease and the central role of nurses in this process, this study aimed to investigate how nursing practice is configured in skin preparation and wound dressing for patients with EB, seeking to describe the techniques used, identify the criteria for selecting materials and dressings according to disease subtype and wound stage, and examine the effects of these interventions on the prevention of new blisters and pain control during procedures. This is an integrative literature review conducted through systematic searches in the LILACS, MEDLINE, SciELO, and BDENF databases, with a final selection of 21 studies published between 2012 and 2024. The results showed that nursing care in EB is grounded in the principle of atraumatic care, the careful selection of non-adherent dressings — particularly soft silicone interfaces — the use of preventive analgesia combined with non-pharmacological strategies for pain management, and structured education of family members and caregivers for home-based wound management. Critical analysis of the studies revealed convergence between international guidelines and national publications regarding best care practices, while also highlighting significant gaps in the Brazilian context, such as delayed diagnosis, scarcity of specialized centers, and insufficient institutional protocols for this population. It is concluded that nurses play a central and irreplaceable role in the care of patients with EB, and that improving this practice depends on continuous professional training, availability of appropriate supplies, and strengthening of national scientific production on the subject.

Keywords: Epidermolysis bullosa; Nursing; Wound care.



SIGLAS E ABREVIATURAS

ABEB – Associação Brasileira de Epidermólise Bolhosa

BEBS – Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity Score

BDENF – Base de Dados de Enfermagem

CEC – Carcinoma Espinocelular

COL17A1 – Gene do Colágeno Tipo XVII

COL7A1 – Gene do Colágeno Tipo VII

DeCS – Descritores em Ciências da Saúde

EB – Epidermólise Bolhosa

EBD – Epidermólise Bolhosa Distrófica

EBJ – Epidermólise Bolhosa Juncional

EBS – Epidermólise Bolhosa Simples

FERMT1 – Gene da Kindlin-1

FLACC – Face, Legs, Activity, Cry, Consolability

iscorEB – Instrument for Scoring Clinical Outcomes of Research for Epidermolysis Bullosa

KRT14 – Gene da Queratina 14

KRT5 – Gene da Queratina 5

LAMA3 – Gene da Subunidade Alfa-3 da Laminina-332

LAMB3 – Gene da Subunidade Beta-3 da Laminina-332

LAMC2 – Gene da Subunidade Gama-2 da Laminina-332

MEDLINE – Medical Literature Analysis and Retrieval System Online

MeSH – Medical Subject Headings



MS – Ministério da Saúde

PHMB – Polihexanida com Betaína

SAE – Sistematização da Assistência de Enfermagem

SciELO – Scientific Electronic Library Online

WBP – Wound Bed Preparation

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	9
1.1 Justificativa	10
1.2 Problematização	11
1.3 Objetivos	11
1.3.1 Geral.....	11
1.3.2 Específicos	12
2. REVISÃO DE LITERATURA	13
2.1 Definição e base genética	13
2.1.1 Epidermólise Bolhosa: conceito e classificação	13
2.1.2 Classificação: simples, junctional, distrófica e Síndrome de Kindler.....	13
2.1.3 Prevalência global e no Brasil.....	15
2.2 Epidermólise Bolhosa: conceito e classificação	16
2.2.1 Definição e base genética.....	16
2.2.2 Mecanismo de formação das bolhas.....	16
2.2.3 Proteínas afetadas e suas funções	17
2.3 Manifestações clínicas e complicações	19
2.3.1 Lesões cutâneas: bolhas, erosões e cicatrizes	19
2.3.2 Comprometimento de mucosas e órgãos internos	19
2.3.3 Complicações: infecção, desnutrição, anemia e carcinoma	20
2.3.4 Impacto na qualidade de vida e desenvolvimento	22
2.4 Diagnóstico, avaliação e gravidade das lesões	22
2.4.1 Critérios clínicos e diagnóstico laboratorial	22
2.4.2 Diagnóstico tardio e suas consequências	23
2.4.3 Instrumentos de avaliação da gravidade e das lesões	24
2.5 Preparo da pele: técnicas e princípios	25
2.5.1 Princípios do cuidado atraumático	25
2.5.2 Soluções e produtos para limpeza da pele	26
2.5.3 Avaliação da integridade cutânea antes do procedimento	26
2.5.4 Prevenção de novas bolhas durante a manipulação	27
2.6 Curativos: tipos, critérios de escolha e técnica	28
2.6.1 Princípios gerais da escolha do curativo na EB	28
2.6.2 Coberturas não aderentes: tipos e características	28



2.6.3 Critérios de seleção conforme subtipo e fase da lesão	30
2.7 Manejo da dor nos procedimentos de enfermagem	32
2.8 Educação em saúde e cuidado no domicílio	33
2.9 Atuação e competências do enfermeiro na EB.....	35
3. MATERIAIS E MÉTODOS.....	36
4. RESULTADOS E DISCUSSÕES.....	37
5. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	42
REFERÊNCIAS	44

1. INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) constitui um grupo de distúrbios genéticos que tornam a pele e as mucosas altamente suscetíveis a lesões. O menor atrito ou pressão pode resultar em bolhas, erosões e feridas abertas que cicatrizam com dificuldade. Os pacientes enfrentam limitações constantes nas atividades cotidianas, desde o banho e a troca de roupas até o contato humano mais simples. As consequências vão desde dor intensa e infecções recorrentes até cicatrizes que afetam a mobilidade e a qualidade de vida ao longo dos anos (BRASIL, 2021).

Thien et al. (2024) analisaram o perfil clínico e epidemiológico da doença em coorte brasileira e observaram que a forma distrófica predomina, com manifestações que incluem estenose esofágica, problemas dentários e desnutrição em parcela considerável dos casos. O diagnóstico muitas vezes ocorre tardiamente, o que agrava o quadro clínico e aumenta o sofrimento das famílias.

De acordo com Araujo et al. (2023), as intervenções de enfermagem junto a crianças e adolescentes envolvem planejamento cuidadoso para proteger a pele fragilizada e realizar curativos com técnica atraumática. O preparo da pele exige limpeza suave com soluções específicas e a escolha de produtos que não provoquem aderência ou cisalhamento. Cada passo precisa ser adaptado ao subtipo da doença e às características individuais da lesão, considerando ainda o estágio de desenvolvimento da criança. O enfermeiro avalia a integridade cutânea antes de qualquer procedimento e seleciona materiais que preservem as áreas perilesionais, evitando que novos traumas se instalem durante a manipulação.

O manejo dos curativos requer materiais não aderentes, como espumas de silicone e hidrogéis, aplicados de maneira que minimize o trauma durante a remoção. Lucena Oliveira et al. (2026) descrevem como o enfermeiro monitora sinais de infecção, gerencia a dor durante os procedimentos e orienta os familiares sobre cuidados domiciliares. A secagem suave da pele, o uso de roupas de algodão e a redução da frequência de banhos integram as recomendações práticas que visam prevenir novas bolhas.

As diretrizes do Ministério da Saúde (2021) estabelecem orientações para a seleção de coberturas conforme o estágio da ferida e enfatizam a importância de

protocolos que integrem controle da dor e prevenção de complicações. O enfermeiro atua na tradução dessas orientações para a prática assistencial, ajustando-as à realidade de cada serviço de saúde e à condição particular de cada indivíduo. Essa adaptação constante faz parte do cotidiano do cuidado especializado, especialmente em contextos onde o acesso a materiais avançados ainda encontra restrições.

O sucesso do tratamento depende de uma boa avaliação e de uma abordagem que considere tanto os aspectos físicos quanto o suporte emocional à família. A educação em saúde ganha espaço importante, permitindo que os cuidadores desenvolvam habilidades para o manejo diário e reduzam a dependência de atendimentos hospitalares frequentes (Rodrigues, 2025).

1.1 Justificativa

A epidermólise bolhosa impõe aos pacientes e seus familiares uma rotina intensa de cuidados diários, uma vez que a pele se lesiona facilmente com qualquer contato ou pressão leve. Nessa condição, o preparo da pele e a aplicação de curativos representam procedimentos delicados que o enfermeiro realiza com o objetivo de proteger as áreas afetadas, controlar a dor e prevenir infecções secundárias.

Segundo Narciso et al. (2024), as orientações fornecidas pela equipe de enfermagem permitem que as famílias desenvolvam habilidades práticas para o manejo no domicílio, o que contribui para maior estabilidade clínica e redução do estresse cotidiano.

A realização deste trabalho se justifica pela necessidade de examinar com maior profundidade as práticas do enfermeiro nessas etapas específicas do cuidado, considerando a complexidade clínica da doença e a necessidade de assistência contínua e especializada.

Organizar as evidências disponíveis pode contribuir para a construção de condutas mais seguras, humanizadas e adaptadas à realidade dos serviços de saúde. Além da relevância acadêmica e assistencial do tema, a escolha por esta temática surgiu a partir de uma experiência vivenciada durante uma visita realizada juntamente com uma profissional que acompanha pacientes com EB. O contato com essa realidade despertou interesse em compreender de forma mais aprofundada os

desafios enfrentados por esses pacientes, seus familiares e pela equipe de enfermagem no cuidado diário com a pele e as lesões.

A vivência também evidenciou o quanto a epidermólise bolhosa ainda é pouco conhecida, apesar do impacto significativo que provoca na qualidade de vida dos indivíduos acometidos. Dessa forma, este estudo também busca ampliar a visibilidade sobre a EB no contexto da enfermagem, contribuindo para a disseminação do conhecimento sobre a doença e para o fortalecimento de práticas assistenciais baseadas em evidências voltadas a essa população.

1.2 Problemática

A execução do preparo da pele e dos curativos em pacientes com EB exige do enfermeiro técnica precisa e sensibilidade constante diante da fragilidade extrema da pele. Qualquer fricção ou pressão inadequada durante a limpeza ou aplicação de coberturas pode desencadear novas bolhas, erosões dolorosas e maior risco de infecção. As famílias convivem diariamente com essa delicadeza, muitas vezes carregando sozinhas grande parte dos procedimentos no ambiente domiciliar quando o suporte profissional se torna intermitente. (Narciso et al., 2024)

De acordo com Karimi et al. (2025), o cuidado dessa população impõe aos enfermeiros desafios que envolvem manejo da dor, prevenção de traumas adicionais e adaptação de protocolos às limitações de recursos em diversos serviços. A variabilidade nas abordagens assistenciais e a necessidade de formação específica revelam a complexidade do tema no cotidiano dos serviços de saúde brasileiros. Diante disso, o trabalho busca responder à seguinte questão de pesquisa: Como se configura a atuação do enfermeiro no preparo da pele e na realização de curativos em pacientes com epidermólise bolhosa?

1.3 Objetivos

1.3.1 Geral

Investigar a atuação do enfermeiro no preparo da pele e na realização de curativos em pacientes com epidermólise bolhosa.

1.3.2 Específicos

- Descrever as técnicas de preparo da pele e de aplicação de curativos utilizadas pelo enfermeiro junto a esses pacientes;
- Identificar os critérios adotados para a escolha de materiais e coberturas conforme o subtipo da doença e o estágio da lesão;
- Examinar os efeitos dessas intervenções sobre a prevenção de novas bolhas e o controle da dor durante os procedimentos.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Definição e base genética

2.1.1 Epidermólise Bolhosa: conceito e classificação

A EB é uma doença genética rara, de caráter hereditário, caracterizada pela fragilidade extrema da pele e das membranas mucosas. Em decorrência de mutações em genes que codificam proteínas estruturais responsáveis pela adesão entre as camadas cutâneas, a pele dos indivíduos acometidos perde sua capacidade de resistir a traumas mínimos, resultando no surgimento espontâneo ou induzido de bolhas, erosões e feridas (Fine et al., 2014).

A herança genética pode ocorrer de forma autossômica dominante ou recessiva, a depender do subtipo da doença e do gene envolvido. Até o momento, mais de 20 genes já foram identificados como causadores da EB, todos relacionados à codificação de proteínas que compõem a junção dermoepidérmica, como queratinas, lamininas, colágeno tipo VII e integrinas. Essas proteínas desempenham papel fundamental na estabilidade mecânica da pele, e qualquer alteração em sua estrutura ou expressão compromete de maneira direta a integridade do tecido cutâneo (Pope et al., 2023).

Por se tratar de uma condição genética, a EB está presente desde o nascimento, embora o diagnóstico nem sempre seja imediato. Em formas mais leves, as manifestações podem surgir apenas diante de traumas específicos, retardando a identificação clínica e, conseqüentemente, o início do cuidado adequado (Prodinger; Lanner, 2019).

2.1.2 Classificação: simples, junctional, distrófica e Síndrome de Kindler

A classificação da EB é determinada pelo nível ultraestrutural em que ocorre a clivagem tecidual, ou seja, pela camada da pele em que as bolhas se formam. Com base nesse critério, a doença é dividida em quatro grandes grupos: epidermólise bolhosa simples (EBS), epidermólise bolhosa junctional (EBJ), epidermólise bolhosa distrófica (EBD) e Síndrome de Kindler (Quadro 1) (Has; Nyström, 2015).

Quadro 1 — Comparativo dos subtipos de Epidermólise Bolhosa.

Subtipo	Gene principal	Nível de clivagem	Gravidade
Simples (EBS)	KRT5, KRT14	Intraepidérmico	Leve a moderada
Juncional (EBJ)	LAMA3, LAMB3	Lâmina lúcida	Moderada a grave
Distrófica (EBD)	COL7A1	Sublamina densa	Grave a muito grave
Síndrome de Kindler	FERMT1	Múltiplos níveis	Variável

Fonte: Adaptado de Fine et al. (2014) e Papanikolaou; Has (2022).

A epidermólise bolhosa simples é o subtipo mais comum e ocorre dentro da epiderme, geralmente por mutações nos genes KRT5 e KRT14, responsáveis pela produção das queratinas 5 e 14. As bolhas tendem a surgir nas regiões de maior atrito, como mãos e pés, e cicatrizam sem deixar marcas significativas na maioria dos casos. Embora considerada a forma mais branda, pode comprometer de maneira substancial a funcionalidade e a qualidade de vida dos pacientes (Fine et al., 2014).

A epidermólise bolhosa juncional é causada por mutações em genes como LAMA3, LAMB3 e LAMC2, que codificam subunidades da laminina-332, uma proteína essencial da membrana basal. A clivagem ocorre na lâmina lúcida, e o quadro clínico é frequentemente grave, com bolhas generalizadas, comprometimento das mucosas e risco elevado de mortalidade na infância, especialmente na forma Herlitz (Papanikolaou; Has, 2022).

A epidermólise bolhosa distrófica é determinada por mutações no gene COL7A1, que compromete a produção do colágeno tipo VII, principal componente das fibrilas de ancoragem localizadas abaixo da membrana basal. É a forma mais incapacitante da doença, associada a cicatrizes progressivas, pseudossindactilia, fusão dos dedos das mãos e dos pés, estenose esofágica, anemia crônica e elevado risco de desenvolvimento de carcinoma espinocelular. A forma recessiva distrófica é a mais grave dentro desse subtipo (Pope et al., 2023).

A Síndrome de Kindler, reconhecida como o quarto subtipo desde a revisão de classificação internacional de 2014, é causada por mutações no gene *FERMT1*, que codifica a proteína kindlina-1. Diferentemente dos demais subtipos, a clivagem pode ocorrer em múltiplos níveis da pele simultaneamente. Clinicamente, manifesta-se com fotossensibilidade, atrofia cutânea progressiva e poiquilodermia, além das bolhas características da doença (Has; Nyström, 2015).

2.1.3 Prevalência global e no Brasil

A EB é considerada uma doença rara em nível mundial. Estima-se que a prevalência global seja de aproximadamente 10 casos por milhão de habitantes, com incidência de cerca de 19 casos por milhão de nascidos vivos, segundo dados do *National Epidermolysis Bullosa Registry* dos Estados Unidos. A EBS representa o subtipo mais frequente, correspondendo a aproximadamente 70% dos casos, seguida pela EBD, com cerca de 25%, e pela EBJ, com menos de 5% (Fine et al., 2014).

No Brasil, os dados epidemiológicos ainda são escassos e fragmentados. A ausência de um registro nacional dificulta o dimensionamento real da prevalência da doença no país, e estima-se que haja subnotificação expressiva, especialmente nas regiões com menor acesso a serviços especializados. O diagnóstico tardio é uma realidade frequente, e muitos pacientes percorrem longos trajetos até receberem atendimento adequado, o que agrava o prognóstico e eleva o impacto sobre a qualidade de vida (Thien et al., 2024).

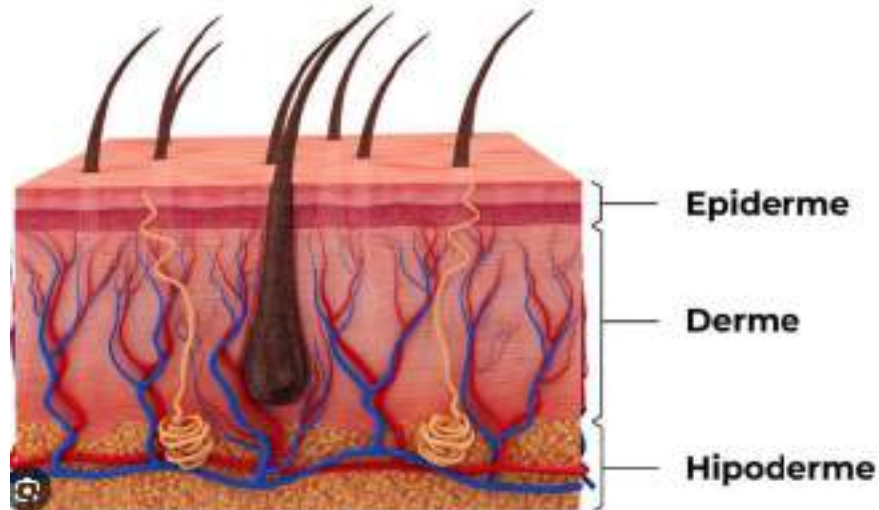
A raridade da doença, somada à sua complexidade clínica e ao alto custo do tratamento, faz da EB um desafio tanto para os sistemas de saúde quanto para os profissionais assistenciais. No Brasil, o reconhecimento da EB como doença rara pelo Ministério da Saúde (MS) representa um fator importante, mas a implementação de políticas específicas e a formação de profissionais capacitados ainda se mostram insuficientes diante da demanda existente (Narciso et al., 2022).

2.2 Epidermólise Bolhosa: conceito e classificação

2.2.1 Definição e base genética

A pele é constituída por três camadas principais, epiderme, derme e hipoderme, cada uma com funções específicas na proteção e manutenção da homeostase corporal. A epiderme, camada mais externa, é formada predominantemente por queratinócitos organizados em estratos progressivos de diferenciação. Em sua porção mais profunda, o estrato basal, os queratinócitos estabelecem ancoragem com a camada subjacente por meio de complexos proteicos especializados denominados hemidesmossomos (Borradori; Sonnenberg, 2018).

Figura 1 – Representação das três camadas da pele.



Fonte: Narciso et al. (2022).

Entre a epiderme e a derme encontra-se a junção dermoepidérmica, estrutura ultrafina composta por proteínas organizadas em zonas distintas: a lâmina lúcida, a lâmina densa e a zona sublaminar. Cada zona abriga proteínas específicas, lamininas, integrinas, colágenos e kindlinas, que trabalham de forma interdependente para garantir a coesão entre as camadas cutâneas. A integridade dessa junção é determinante para que a pele suporte as tensões mecânicas do cotidiano sem se romper (Pope et al., 2023).

2.2.2 Mecanismo de formação das bolhas

A ruptura das estruturas de adesão cutânea diante de traumas mecânicos, fricção ou calor desencadeia o processo de formação das bolhas. Quando a tensão aplicada supera a resistência das proteínas estruturais comprometidas pela mutação

genética, ocorre clivagem tecidual, cujo nível varia conforme a proteína afetada e, consequentemente, conforme o subtipo da doença (Prodinger; Lanner, 2019).

Na EBS, a fragilidade dos filamentos de queratina provoca ruptura intraepidérmica, com formação de bolha dentro da própria epiderme. O fluido tecidual preenche o espaço gerado entre as células rompidas, e a cicatrização tende a ocorrer sem fibrose extensa, uma vez que a membrana basal permanece íntegra (Fine et al., 2014).

Na EBJ, a separação ocorre na lâmina lúcida, entre a epiderme e a lâmina densa. A exposição desta última após a ruptura compromete a regeneração local, favorecendo erosões persistentes e de difícil resolução. Na EBD, a clivagem se dá abaixo da lâmina densa, na zona sublamina, onde as fibrilas de ancoragem são ausentes ou disfuncionais. Nesse caso, o processo cicatricial é intensamente fibrótico, progredindo para cicatrizes mutilantes e deformidades estruturais ao longo do tempo (PapanikolaoU; Has, 2022).

2.2.3 Proteínas afetadas e suas funções

O impacto clínico da EB está diretamente relacionado à função da proteína comprometida em cada subtipo. Na EBS, as queratinas 5 e 14 formam os filamentos intermediários do citoesqueleto dos queratinócitos basais. Sua disfunção fragiliza mecanicamente as células epiteliais sem comprometer a membrana basal, o que explica o padrão de clivagem superficial e a menor gravidade clínica relativa desse subtipo (Borradori; Sonnenberg, 2018).

2.3 Manifestações clínicas e complicações

2.3.1 Lesões cutâneas: bolhas, erosões e cicatrizes

As manifestações cutâneas constituem o principal elemento clínico da EB e variam em extensão, localização e gravidade conforme o subtipo da doença. As bolhas representam a lesão primária característica, podendo ser flácidas ou tensas, de conteúdo seroso ou hemorrágico, e surgem espontaneamente ou diante de mínimo trauma mecânico. Após o rompimento, originam erosões superficiais que expõem a pele a risco constante de infecção secundária e comprometem a função de barreira cutânea (Condrat et al., 2021).

Na EBS, as lesões concentram-se predominantemente nas extremidades, em especial nas palmas das mãos e plantas dos pés, e tendem a cicatrizar sem deixar sequelas significativas. Na EBJ, as bolhas são mais generalizadas, acometem frequentemente as mucosas e resultam em erosões de cicatrização lenta e incompleta. Na EBD, o padrão cicatricial é o aspecto mais impactante: a repetição das lesões ao longo do tempo leva à formação de cicatrizes fibróticas extensas que progressivamente deformam e limitam as estruturas corporais acometidas (Pope et al., 2023).

A pele perilesional também merece atenção clínica, pois se apresenta extremamente frágil e suscetível a novos rompimentos durante a manipulação. Esse aspecto impõe desafios diretos ao cuidado de enfermagem, exigindo técnicas específicas de manuseio e escolha criteriosa dos materiais utilizados nos procedimentos (Condrat et al., 2021).

2.3.2 Comprometimento de mucosas e órgãos internos

A EB não se restringe à superfície cutânea. Em seus subtipos mais graves, a fragilidade tecidual estende-se às mucosas que revestem estruturas internas, resultando em manifestações extracutâneas de grande impacto clínico. O trato gastrointestinal é frequentemente acometido, com formação de bolhas e erosões na mucosa oral, esofágica e anal. A estenose esofágica, decorrente do processo cicatricial repetido na mucosa do esôfago, é uma das complicações mais prevalentes na EBD e compromete severamente a deglutição e a ingestão alimentar (Mcgrath et al., 2020).

O comprometimento oral inclui microstomia — redução da abertura bucal —, anquiloglossia e destruição do esmalte dentário, dificultando a higiene bucal e a alimentação. Nas vias urinárias, bolhas e estenoses podem ocorrer na uretra, causando dor e dificuldade miccional. Os olhos também podem ser afetados, com formação de bolhas na conjuntiva e na córnea, levando a erosões corneanas, fotofobia e, em casos graves, comprometimento da acuidade visual (Schwieger-Briel et al., 2020).

O sistema respiratório pode ser envolvido em casos de EBJ e EBD graves, com formação de bolhas na laringe e na traqueia, situação que representa risco de vida e exige manejo especializado. Essas manifestações reforçam o caráter sistêmico da doença e a necessidade de acompanhamento multiprofissional contínuo para o monitoramento e controle das complicações internas (Mcgrath et al., 2020).

2.3.3 Complicações: infecção, desnutrição, anemia e carcinoma

As complicações sistêmicas da EB decorrem tanto da extensão das lesões cutâneas quanto do comprometimento das mucosas internas, e representam as principais causas de morbimortalidade nos subtipos mais graves. A infecção é a complicação imediata mais frequente: a ruptura da barreira cutânea expõe tecidos profundos a microrganismos, favorecendo a colonização bacteriana, por *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa*. Infecções locais não tratadas podem evoluir para sepse, situação de risco iminente à vida (Condrat et al., 2021).

Figura 3

A) Nevo da EB no cotovelo, em paciente com EBDR.

B) Área com exulceração e lesões de aspecto vegetante, com transformação para carcinoma espinocelular (CEC) no pé.



Fonte: Thien et al. (2024).

A desnutrição é uma complicação crônica e de difícil manejo, especialmente na EBD. As lesões orais e esofágicas dificultam a mastigação e a deglutição, reduzindo a ingestão calórica e proteica necessária para a cicatrização das feridas e para o crescimento em crianças. O estado inflamatório crônico aumenta ainda mais o gasto energético, criando um ciclo vicioso entre desnutrição e piora das lesões (Schwieger-Briel et al., 2020).

A anemia ferropriva é achado frequente em pacientes com EBD grave, resultante da combinação entre perdas proteicas e de ferro pelas lesões abertas, ingestão alimentar insuficiente e processo inflamatório crônico. Em longo prazo, a inflamação persistente e as lesões cutâneas recorrentes elevam significativamente o risco de desenvolvimento de carcinoma espinocelular, neoplasia maligna de comportamento agressivo que representa a principal causa de morte em adultos com EBD recessiva, com incidência estimada superior a 80% até os 45 anos de idade (Mcgrath et al., 2020).

2.3.4 Impacto na qualidade de vida e desenvolvimento

O impacto da EB transcende as dimensões físicas da doença. A dor crônica, a necessidade de curativos diários, as limitações funcionais e o isolamento social formam um conjunto de fatores que comprometem profundamente a qualidade de vida de pacientes e familiares. Lucky et al. (2018) apontam altas ocorrências de ansiedade, depressão e sofrimento psicológico tanto nos indivíduos acometidos quanto em seus cuidadores, mostrando a necessidade de suporte psicossocial como componente essencial do cuidado.

Em crianças, as limitações impostas pela doença afetam diretamente o desenvolvimento motor, a socialização e o desempenho escolar. A dificuldade de participar de atividades físicas, o uso de curativos visíveis e a dependência de cuidados especializados contribuem para sentimentos de diferença e exclusão. Em adolescentes, questões relacionadas à autoimagem e à identidade são frequentemente relatadas, demandando atenção específica da equipe de saúde (Lucky et al., 2018).

Para os familiares e cuidadores, a rotina de cuidados com curativos, que pode durar horas diárias, representa sobrecarga física, emocional e financeira grave, na maioria dos casos. O impacto econômico da doença é expressivo, envolvendo gastos com insumos, deslocamentos, consultas especializadas e, muitas vezes, a necessidade de afastamento do trabalho para dedicação integral ao cuidado (Schwieger-Briel et al., 2020).

2.4 Diagnóstico, avaliação e gravidade das lesões

2.4.1 Critérios clínicos e diagnóstico laboratorial

O diagnóstico da EB fundamenta-se na integração entre a apresentação clínica, o histórico familiar e a confirmação laboratorial. A suspeita clínica é levantada diante do surgimento de bolhas ao nascimento ou nos primeiros meses de vida, quando associadas a história familiar positiva. Contudo, a heterogeneidade fenotípica da doença, com formas que variam de manifestações localizadas a quadros generalizados graves, torna o diagnóstico exclusivamente clínico insuficiente para a classificação precisa do subtipo (Intong; Murrell, 2012).

O método de referência para confirmação diagnóstica é a microscopia eletrônica de transmissão, que permite identificar com precisão o nível de clivagem tecidual e as alterações ultraestruturais específicas de cada subtipo. A imunofluorescência por mapeamento antigênico é uma alternativa amplamente utilizada, pois além de menos onerosa, permite identificar a ausência ou redução das proteínas estruturais por meio de anticorpos específicos, orientando diretamente a suspeita do gene envolvido (Lucky et al., 2018).

2.4.2 Diagnóstico tardio e suas consequências

Mesmo com a modernidade protagonizando grandes avanços na medicina, o diagnóstico é uma realidade frequente em contextos de baixa especialização ou em regiões com acesso restrito a serviços dermatológicos de referência. Em formas mais leves da EBS, as manifestações podem ser interpretadas erroneamente como dermatoses comuns, retardando a investigação específica por meses ou anos. Nas formas graves, o diagnóstico tardio implica diretamente em manejo inadequado das lesões, uso de materiais inapropriados e exposição desnecessária a procedimentos traumáticos (Schwieger-Briel et al., 2020).

As consequências clínicas do atraso diagnóstico são graves. Pacientes sem diagnóstico estabelecido frequentemente recebem curativos aderentes, submetendo-se a remoções que causam dor intensa e ampliam as lesões (Figura 4). A ausência de orientação adequada aos cuidadores resulta em manipulação incorreta da pele, com geração de novas bolhas e aumento do risco de infecção. Em crianças, o diagnóstico tardio compromete o planejamento nutricional precoce e o acompanhamento multidisciplinar necessário para minimizar complicações no desenvolvimento (Condrat et al., 2021).

No Brasil, a escassez de centros especializados e a baixa familiaridade de profissionais de saúde com a doença contribuem para que o percurso diagnóstico seja longo e permeado por encaminhamentos inadequados. Essa realidade mostra a importância da capacitação dos profissionais de saúde, incluindo os enfermeiros, para o reconhecimento precoce das manifestações clínicas e para a condução adequada do paciente ao serviço de referência (Thien et al., 2024).

Figura 4 – Consequência do manejo inadequado da EB.



Fonte - BRASIL (2021).

2.4.3 Instrumentos de avaliação da gravidade e das lesões

A mensuração objetiva da extensão e da gravidade das lesões é essencial para o planejamento assistencial, o monitoramento da evolução clínica e a avaliação da resposta ao tratamento. Diferentes instrumentos foram desenvolvidos especificamente para pacientes com EB, buscando padronizar a avaliação e torná-la comparável entre serviços e estudos (Sui; Yagoub, 2023).

O instrumento *Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity Score* (BEBS) avalia a gravidade da doença com base em parâmetros como extensão das lesões cutâneas, comprometimento de mucosas, presença de cicatrizes e complicações sistêmicas. Sua aplicação permite estratificar os pacientes em categorias de gravidade e subsidiar decisões clínicas quanto à intensidade do cuidado necessário (Lucky et al., 2018).

O *Instrument for Scoring Clinical Outcomes of Research for Epidermolysis Bullosa* (iscorEB), desenvolvido mais recentemente, é um instrumento validado internacionalmente que avalia a gravidade geral da EB por meio de domínios que incluem lesões de pele, mucosas, unhas, cabelos e complicações sistêmicas. Sua estrutura abrangente o torna especialmente útil em contextos de acompanhamento

longitudinal, permitindo identificar progressão ou melhora clínica ao longo do tempo (Sui; Yagoub, 2023).

Para a avaliação específica das feridas, ferramentas como o *Wound Bed Preparation* (WBP) e escalas adaptadas de avaliação de feridas crônicas são incorporadas à prática clínica de enfermagem, complementando os instrumentos globais de gravidade. A utilização desses recursos favorece a comunicação entre a equipe médica e a documentação consistente da evolução do paciente, elementos fundamentais para a continuidade e qualidade do cuidado (Condrat et al., 2021).

2.5 Preparo da pele: técnicas e princípios

2.5.1 Princípios do cuidado atraumático

O cuidado atraumático constitui o princípio norteador de toda intervenção realizada na pele de pacientes com epidermólise bolhosa. Diferentemente do cuidado convencional com feridas, no qual a limpeza mais vigorosa e a remoção de tecido desvitalizado são práticas habituais, o manejo da EB exige abordagem oposta: minimizar ao máximo qualquer força mecânica sobre a pele, reduzir o tempo de manipulação e evitar o contato de materiais aderentes com a superfície cutânea (Denyer et al., 2017).

Esse princípio estende-se a toda e qualquer interação do profissional com o paciente. O posicionamento no leito, a transferência entre superfícies, a aplicação de eletrodos, a fixação de dispositivos e até o simples toque devem ser realizados com técnica adaptada à fragilidade cutânea. Fricção, pressão prolongada e tração direta sobre a pele são os principais mecanismos desencadeadores de novas lesões e devem ser sistematicamente evitados em todos os momentos do cuidado (Lucas; Oliveira, 2021).

A adoção do cuidado atraumático como cultura assistencial exige treinamento contínuo da equipe de enfermagem, uma vez que práticas automatizadas do cuidado convencional podem, inadvertidamente, causar dano ao paciente com EB. A sensibilização e a educação permanente dos profissionais são, portanto, componentes indissociáveis da assistência segura nessa população (Narciso et al., 2022).

2.5.2 Soluções e produtos para limpeza da pele

A limpeza das lesões é etapa essencial do preparo da pele, com o objetivo de remover exsudato, resíduos de coberturas anteriores e microrganismos sem causar trauma adicional. A escolha da solução de limpeza deve considerar a integridade da pele perilesional, o grau de colonização bacteriana e a tolerância do paciente ao procedimento (BRASIL, 2022).

A solução salina isotônica a 0,9% é a opção mais recomendada para a irrigação das lesões, por apresentar composição compatível com os tecidos corporais, sem provocar citotoxicidade ou irritação. A aplicação deve ser feita por irrigação suave, sem fricção, utilizando seringas ou frascos com bico direcionador que permitam o fluxo controlado da solução sobre a ferida, evitando pressão excessiva sobre o leito da lesão (Lucas; Oliveira, 2021).

Em casos de lesões com sinais de infecção local ou colonização crítica, soluções antissépticas de baixa toxicidade celular, como o polihexanida com betaína (PHMB), têm sido incorporadas ao protocolo de limpeza. Diferentemente de antissépticos tradicionais como o álcool iodado e o iodopovidona aquoso, o PHMB apresenta amplo espectro antimicrobiano com menor impacto sobre fibroblastos e queratinócitos, sendo mais adequado para uso em feridas abertas e tecidos frágeis (Denyer et al., 2017).

A temperatura da solução de limpeza é um fator frequentemente negligenciado. Soluções frias ou em temperatura ambiente podem intensificar a dor durante o procedimento, enquanto soluções aquecidas próximas à temperatura corporal promovem maior conforto e contribuem para a manutenção do microambiente favorável à cicatrização (BRASIL, 2022).

2.5.3 Avaliação da integridade cutânea antes do procedimento

Antes de qualquer intervenção, o enfermeiro deve realizar avaliação da integridade cutânea do paciente, identificando localização, extensão e características das lesões presentes, bem como o estado da pele perilesional. Essa avaliação orienta a escolha dos materiais, define a sequência do procedimento e permite identificar sinais precoces de complicações como infecção, maceração ou formação de novas bolhas (Narciso et al., 2022).

A inspeção da pele deve ser realizada com iluminação adequada e com o mínimo de manipulação possível. Bolhas intactas devem ser identificadas e preservadas sempre que não comprometam a mobilidade ou representem risco de rompimento espontâneo em área crítica. Quando necessário o esvaziamento, a punção deve ser realizada com agulha fina na base da bolha, mantendo o teto íntegro como cobertura natural protetora da área subjacente (Lucas; Oliveira, 2021).

O registro fotográfico das lesões é prática recomendada, pois permite o acompanhamento da evolução cutânea, subsidia a comunicação entre os membros da equipe e documenta a resposta ao tratamento. A padronização desse registro, com identificação de data, localização anatômica e escala de referência, aumenta sua utilidade clínica e contribui para a continuidade do cuidado entre diferentes turnos e profissionais (Araujo et al., 2020).

2.5.4 Prevenção de novas bolhas durante a manipulação

A prevenção de iatrogenias durante o cuidado é um dos maiores desafios na assistência ao paciente com EB. Cada contato com a pele representa risco potencial de formação de nova lesão, e a adoção de medidas preventivas específicas é indispensável para que o procedimento não resulte em dano adicional. O uso de luvas sem talco, preferencialmente de vinil ou nitrila, é recomendado para reduzir o atrito durante a manipulação, uma vez que luvas de látex apresentam maior coeficiente de fricção com a pele (Denyer et al., 2017).

A aplicação de barreiras cutâneas protetoras, como filmes de polímero não aderente ou pomadas à base de silicone, nas regiões de pele íntegra sujeitas a contato com bordas de curativos ou adesivos, contribui para reduzir o risco de lesão por fixação. Adesivos convencionais são contraindicados em qualquer área da pele desses pacientes, e toda fixação deve ser realizada com materiais específicos de baixa aderência ou por envolvimento tubular sem adesivo (BRASIL, 2022).

O ambiente em que o curativo é realizado também deve ser adaptado. Superfícies acolchoadas, temperatura controlada para evitar sudorese excessiva, fator desencadeador de bolhas na EBS, e organização prévia de todos os materiais necessários antes do início do procedimento são medidas que reduzem o tempo de exposição do paciente e minimizam a necessidade de reposicionamentos durante o cuidado (Narciso et al., 2022).

2.6 Curativos: tipos, critérios de escolha e técnica

2.6.1 Princípios gerais da escolha do curativo na EB

A seleção do curativo adequado para pacientes com EB é uma das decisões clínicas mais complexas e determinantes para o sucesso do tratamento. Diferentemente do cuidado convencional com feridas, em que a aderência da cobertura ao leito da lesão é tolerada, na EB qualquer cobertura com potencial aderente representa risco direto de trauma no momento da remoção, podendo ampliar a lesão existente e gerar novas bolhas na pele perilesional (Denyer et al., 2017).

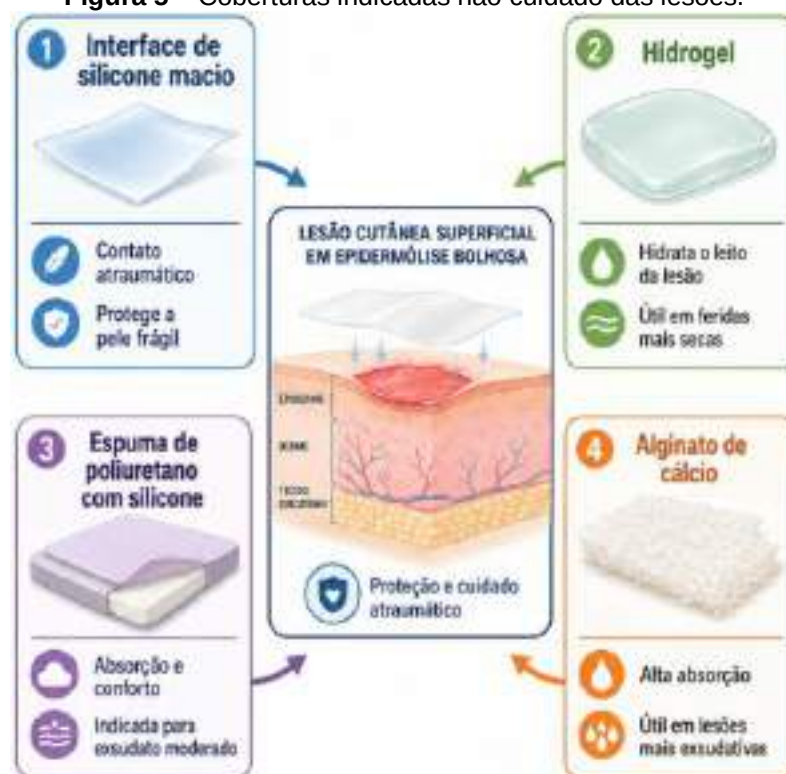
Os critérios para a escolha do curativo devem considerar, de forma integrada, o subtipo da EB, a fase da lesão, aguda, proliferativa ou de maturação, o volume de exsudato, a presença de infecção, a localização anatômica e a faixa etária do paciente. Não existe uma cobertura universalmente adequada para todos os casos; a individualização da escolha, fundamentada em avaliação clínica sistematizada, é o que define a qualidade do cuidado prestado (Lucas; Oliveira, 2021).

Além das características técnicas do material, o conforto e a aceitação do paciente devem ser considerados como critérios legítimos de escolha. Coberturas que causam dor intensa na aplicação ou remoção, mesmo que tecnicamente adequadas, comprometem a adesão ao tratamento e a qualidade de vida, especialmente em crianças (Narciso et al., 2022).

2.6.2 Coberturas não aderentes: tipos e características

As coberturas não aderentes são a base do arsenal terapêutico no cuidado das lesões em EB (Figura 5). Entre as mais utilizadas, aparecem as interfaces de silicone macio, os hidrogéis, as espumas de poliuretano com camada de contato de silicone e os alginatos de cálcio, cada um com indicações e características próprias que determinam sua aplicabilidade conforme o tipo e a fase da lesão (Denyer et al., 2017).

Figura 5 – Coberturas indicadas não cuidado das lesões.



Fonte: Adaptado com auxílio de IA.

As interfaces de silicone macio, como as malhas de silicone perfuradas, são amplamente recomendadas como cobertura primária em lesões abertas da EB. Seu mecanismo de ação baseia-se na baixíssima aderência ao leito da ferida, permitindo a troca do curativo com mínimo trauma e dor. Permitem ainda a drenagem do exsudato para a cobertura secundária, mantendo o leito da lesão em ambiente úmido favorável à cicatrização (BRASIL, 2022).

Os hidrogéis são indicados para lesões secas ou com pouco exsudato, nas quais a manutenção da umidade é prioritária para evitar a dessecação do leito e favorecer o desbridamento autolítico de tecidos desvitalizados. Sua composição aquosa proporciona efeito refrescante que contribui para o alívio da dor local, aspecto especialmente relevante em lesões agudas e em pacientes pediátricos (Lucas; Oliveira, 2021).

As espumas de poliuretano com interface de silicone são indicadas para lesões com exsudato moderado a intenso, pois combinam alta capacidade absorptiva com camada de contato não aderente. São particularmente úteis em regiões de maior

produção de exsudato, como lesões infectadas ou em fase inflamatória intensa, e permitem intervalos mais longos entre as trocas, reduzindo a frequência de manipulação da pele (Denyer et al., 2017).

Os alginatos de cálcio, derivados de algas marinhas, são coberturas de alta absorção indicadas para lesões com exsudato abundante e sangramentos leves, pois possuem propriedade hemostática. Devem ser utilizados com cautela em lesões secas, nas quais podem aderir ao leito da ferida caso não sejam hidratados adequadamente antes da remoção (BRASIL, 2022).

2.6.3 Critérios de seleção conforme subtipo e fase da lesão

A correlação entre o subtipo da EB, a fase evolutiva da lesão e a cobertura mais indicada orienta a tomada de decisão clínica do enfermeiro. Na EBS, cujas lesões tendem a ser superficiais e com cicatrização mais rápida, interfaces de silicone associadas a cobertura secundária de espuma de baixa espessura são frequentemente suficientes. O objetivo principal é proteger a área sem criar oclusão excessiva que favoreça a maceração (Quadro 2) (Araujo et al., 2020).

Quadro 2 - Indicação de cobertura por subtipo de EB, característica da lesão e volume de exsudato.

Subtipo da EB	Fase da lesão	Volume de exsudato	Cobertura primária indicada	Cobertura secundária	Observações
EBS	Aguda / bolha íntegra	Ausente	Interface de silicone de malha fina	Espuma de baixa espessura	Preservar teto da bolha; puncionar apenas se necessário
EBS	Erosão superficial	Baixo a moderado	Interface de silicone perfurada	Gaze não tecida ou espuma fina	Evitar oclusão excessiva para prevenir maceração
EBJ	Erosão com cicatrização lenta	Moderado	Interface de silicone + hidrogel em bordas secas	Espuma de poliuretano com silicone	Monitorar sinais de infecção; trocar

					conforme saturação
EBJ	Lesão infectada / colonização crítica	Moderado a alto	Interface de silicone + cobertura com PHMB ou prata	Espuma absorviva	Associar avaliação microbiológica
EBD	Lesão profunda / fibrótica	Alto	Interface de silicone de malha fina	Espuma de alta absorção com interface de silicone	Evitar tração; hidratação prévia obrigatória na remoção
EBD	Lesão com granulação	Baixo a moderado	Interface de silicone fina	Espuma fina ou malha tubular	Proteger tecido neoformado; reduzir frequência de troca
EBD	Lesão com sangramento leve	Moderado a alto	Alginato de cálcio	Espuma absorviva	Hidratar com SF 0,9% antes da remoção para evitar aderência
Todos os subtipos	Pele perilesional íntegra	—	Filme de polímero não aderente ou pomada de silicone	—	Proteção da pele sã adjacente ao curativ

Fonte: Adaptado de Araujo et al. (2020); Brasil (2022); Denyer et al. (2017); Lucas e Oliveira (2021); Narciso et al. (2022).

Na EBJ e na EBD, onde as lesões são mais profundas, extensas e de cicatrização lenta, a escolha da cobertura deve priorizar a manutenção do ambiente úmido, a contenção do exsudato e a proteção contra infecção. Nestas formas, coberturas com propriedades antimicrobianas, como as impregnadas com prata nanocristalina ou com PHMB, podem ser incorporadas ao protocolo em casos de

colonização crítica ou infecção local confirmada, sempre associadas à cobertura primária não aderente (Narciso et al., 2022).

Em lesões em fase proliferativa, com tecido de granulação presente, a prioridade é proteger o tecido neoformado sem comprometer-lo mecanicamente. Interfaces de silicone de malha fina são a escolha preferencial nessa fase, pois permitem a visualização do leito da lesão sem necessidade de remoção completa do curativo em todas as trocas, reduzindo o trauma sobre o tecido em regeneração (Lucas; Oliveira, 2021).

2.7 Manejo da dor nos procedimentos de enfermagem

Lucky et al. (2018) argumentam que dor é uma das dimensões mais impactantes da experiência de vida do paciente com EB e representa um desafio permanente para a equipe de enfermagem. Sua origem vem de muitos fatores envolvendo a exposição contínua de terminações nervosas nas áreas de pele lesionada, o processo inflamatório crônico, a sensibilização central decorrente da dor persistente e os estímulos dolorosos agudos gerados durante os procedimentos de curativo. Compreender essa complexidade é o ponto de partida para um manejo eficaz e humanizado.

A avaliação da dor deve ser realizada antes, durante e após cada procedimento, utilizando instrumentos validados e adaptados ao perfil do paciente. Em adultos e crianças com capacidade de comunicação verbal, escalas numéricas ou de faces são as mais utilizadas. Em lactentes e crianças pequenas, escalas comportamentais como a FLACC, que avalia face, membros, atividade, choro e consolabilidade, são mais adequadas para a mensuração da intensidade dolorosa. O registro consistente dessas avaliações permite identificar padrões, antecipar picos de dor e ajustar as estratégias ao longo do tempo (Narciso et al., 2022).

A analgesia preventiva é sempre recomendada, com administração de analgésicos em tempo suficiente para que seu efeito máximo coincida com o momento do procedimento. Analgésicos não opioides, como o paracetamol e o ibuprofeno, são utilizados nas dores de intensidade leve a moderada, enquanto opioides de ação rápida, como o fentanil intranasal ou a morfina oral, são reservados para procedimentos mais extensos ou para pacientes com dor intensa e de difícil controle.

A titulação da dose deve ser avaliada de forma individual e reavaliada periodicamente conforme a resposta clínica (Lucky et al., 2018).

As estratégias não farmacológicas servem como complementos indispensáveis e não devem ser subestimadas. A distração ativa, por meio de música, vídeos, jogos ou conversa direcionada tem eficácia comprovada na redução da percepção dolorosa, principalmente em crianças. O posicionamento confortável, a manutenção de ambiente aquecido, a redução de estímulos sensoriais excessivos e a presença de familiar ou cuidador de referência durante o procedimento contribuem para a sensação de segurança e reduzem a ansiedade antecipatória, fator que amplifica significativamente a experiência dolorosa (Araujo et al., 2020).

Explicar cada etapa do procedimento antes de realizá-la, respeitar o ritmo do paciente, oferecer pausas quando necessário e validar verbalmente a dor relatada são atitudes que estabelecem vínculo de confiança e reduzem a resistência ao cuidado. Em crianças, esse vínculo é determinante para a adesão ao tratamento a longo prazo, uma vez que os procedimentos dolorosos repetidos podem gerar comportamentos de esquiva e sofrimento psicológico progressivo (Lucas; Oliveira, 2021).

O enfermeiro é a peça chave nessa interação, não apenas pela execução técnica dos procedimentos, mas pela capacidade de integrar avaliação clínica, intervenções farmacológicas e não farmacológicas em uma abordagem contínua. A dor não controlada deteriora a qualidade de vida, compromete a cicatrização, aumenta o risco de infecção por dificultar a realização adequada dos curativos e impõe sobrecarga emocional ao paciente e à família. Reconhecê-la como prioridade assistencial é, portanto, um imperativo ético e clínico no cuidado a essa população (Narciso et al., 2022).

2.8 Educação em saúde e cuidado no domicílio

A educação em saúde direcionada aos familiares e cuidadores de pacientes com EB é componente estrutural do cuidado e não deve ser compreendida como atividade secundária ou pontual. Dado o caráter crônico e incurável da doença, a maior parte dos cuidados com curativos, higiene, alimentação e prevenção de lesões ocorre no ambiente domiciliar, tornando o cuidador informal o principal executor das intervenções cotidianas. A qualidade do cuidado prestado em domicílio é, portanto,

diretamente proporcional ao nível de preparo técnico e emocional de quem o realiza (Lucas; Oliveira, 2021).

O processo educativo deve ser iniciado ainda durante a internação ou nas primeiras consultas após o diagnóstico, quando a família se encontra em fase de adaptação à nova realidade. Para Narciso et al. (2022), nesse momento, o enfermeiro assume papel de educador e de suporte, orientando sobre a fisiopatologia da doença em linguagem acessível, demonstrando as técnicas de curativo de forma prática e supervisionada e esclarecendo dúvidas que frequentemente emergem da insegurança diante de uma condição tão complexa.

Os conteúdos prioritários da educação em saúde na EB incluem o reconhecimento precoce de sinais de infecção nas lesões, a técnica correta de punção e esvaziamento de bolhas, os cuidados com a pele perilesional, a escolha e o armazenamento adequado dos insumos, a adaptação do ambiente domiciliar para reduzir riscos de trauma e as estratégias de manejo da dor durante os curativos. Cada um desses conteúdos deve ser abordado de forma gradual e revisado periodicamente, considerando que a sobrecarga emocional do período inicial pode comprometer a retenção das informações transmitidas (Narciso et al., 2022).

A adaptação do ambiente domiciliar é uma dimensão prática da educação em saúde que merece atenção específica. Superfícies acolchoadas em áreas de descanso e brincadeira, roupas sem costuras internas ou elásticos apertados, calçados fechados com meias de algodão sem costura e a eliminação de objetos cortantes ou abrasivos do ambiente são medidas simples que reduzem significativamente a incidência de novas lesões no cotidiano. O enfermeiro deve orientar a família sobre essas adaptações de forma individualizada, considerando a faixa etária do paciente e as particularidades do subtipo da doença (BRASIL, 2022).

O suporte contínuo após a alta hospitalar ou após as consultas ambulatoriais não podem ser ignoradas. Linhas de comunicação acessíveis com a equipe de referência, grupos de apoio a famílias de pacientes com EB e materiais educativos em linguagem simples, como cartilhas, vídeos demonstrativos e protocolos ilustrados, ampliam a segurança do cuidador e reduzem o isolamento frequentemente relatado por famílias que lidam com doenças raras. No Brasil, organizações como a Associação

Brasileira de Epidermólise Bolhosa (ABEB) trabalham incansavelmente nesse suporte, complementando a atuação dos serviços de saúde (Thien et al., 2024).

Assim, é importante reconhecer que educar em saúde na EB não se resume à transmissão de técnicas. Envolve também acolher o sofrimento do cuidador, reconhecer seus limites, valorizar seu esforço cotidiano e construir com ele uma relação de parceria baseada na confiança. O enfermeiro que compreende essa dimensão relacional do cuidado contribui não apenas para a melhora clínica do paciente, mas para a preservação da saúde mental e da capacidade de cuidar de quem dedica sua vida a essa tarefa (Lucas; Oliveira, 2021).

2.9 Atuação e competências do enfermeiro na EB

O enfermeiro desempenha papel de coordenação dos cuidados diretos com a pele, integrando as condutas dos demais profissionais, médicos, nutricionistas, fisioterapeutas, psicólogos e assistentes sociais, em um plano assistencial coeso e centrado nas necessidades individuais do paciente. A Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) constitui o instrumento metodológico que organiza esse processo, permitindo o levantamento dos diagnósticos de enfermagem, o planejamento das intervenções, sua execução e avaliação de forma contínua e documentada (Lucas; Oliveira, 2021).

A formação do enfermeiro para o cuidado especializado em EB ainda enfrenta problemas, tanto na graduação quanto na educação permanente nos serviços de saúde. A raridade da doença limita a exposição dos profissionais durante a formação, e muitos enfermeiros chegam ao primeiro contato com um paciente com EB sem o preparo técnico necessário. Investir na capacitação profissional, no desenvolvimento de protocolos assistenciais institucionais e na produção de evidências científicas nacionais sobre o tema são caminhos indispensáveis para a qualificação do cuidado oferecido a essa população no Brasil (Thien et al., 2024).

A construção de uma assistência de enfermagem verdadeiramente qualificada na EB exige, acima de tudo, o reconhecimento de que cada paciente carrega não apenas feridas na pele, mas uma história de resistência, adaptação e dependência do cuidado alheio. Ao enfermeiro cabe a responsabilidade de transformar esse cuidado em um ato técnico e humano simultaneamente, preciso na escolha dos materiais,

cuidadoso na manipulação da pele frágil e sensível à dor que não se vê, mas que acompanha cada troca de curativo, cada procedimento e cada dia vivido com a doença.

3. MATERIAIS E MÉTODOS

O presente estudo caracteriza-se como uma revisão de literatura, modalidade de pesquisa que permite reunir, analisar e sintetizar evidências científicas produzidas sobre um determinado tema, possibilitando a construção de conclusões a partir de estudos com diferentes abordagens metodológicas. Essa modalidade foi escolhida por sua capacidade de oferecer uma compreensão abrangente sobre a atuação do enfermeiro no preparo da pele e na realização de curativos em pacientes com epidermólise bolhosa, tema que envolve tanto aspectos clínicos quanto assistenciais e educacionais (Mendes; Silveira; Galvão, 2008).

A questão norteadora que orientou a busca foi: como se configura a atuação do enfermeiro no preparo da pele e na realização de curativos em pacientes com epidermólise bolhosa? A partir dessa questão, procedeu-se à busca de publicações nas bases de dados LILACS, MEDLINE, SCIELO e BDNF, utilizando os descritores controlados cadastrados nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e no Medical Subject Headings (MeSH): "epidermólise bolhosa", "enfermagem", "curativos", "cuidados com feridas" e "preparo da pele", combinados por meio dos operadores booleanos AND e OR.

Foram adotados como critérios de inclusão: artigos originais, revisões de literatura, diretrizes clínicas e documentos institucionais publicados entre os anos de 2012 e 2024, disponíveis na íntegra, nos idiomas português, inglês ou espanhol, e que abordassem diretamente o cuidado ao paciente com epidermólise bolhosa. Foram excluídos estudos que não apresentavam relação com a temática central, publicações duplicadas entre as bases consultadas e trabalhos sem acesso ao texto completo.

A análise dos estudos foi realizada de forma descritiva e interpretativa, com organização da leitura do material: conhecimento clínico sobre a EB, tecnologias de cuidado com a pele e as feridas, e atuação do enfermeiro.

Por se tratar de uma revisão integrativa, o presente estudo não necessitou de submissão ao Comitê de Ética em Pesquisa, conforme a resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. Entretanto, todos os estudos utilizados foram devidamente referenciados, respeitando os princípios éticos, os direitos autorais e a integralidade das produções científicas analisadas.

4. RESULTADOS E DISCUSSÕES

Os objetivos propostos neste estudo foram integralmente alcançados por meio da análise dos 21 estudos selecionados, uma vez que a revisão permitiu mapear, sistematizar e analisar criticamente as principais evidências disponíveis sobre o tema. A análise das referências analisadas permitiu identificar três eixos temáticos centrais que organizam os achados desta revisão: o conhecimento clínico sobre a epidermólise bolhosa, as tecnologias de cuidado com a pele e as feridas, e a atuação específica do enfermeiro no manejo da doença. Esses eixos são interdependentes e refletem a complexidade assistencial que caracteriza o cuidado a essa população.

A seguir, um quadro (Quadro 3) trazendo os principais achados durante a pesquisa bibliográfica e suas contribuições para a construção da discussão.

Quadro 3 – Principais achados durante a pesquisa bibliográfica.

Nº	Autor / Data	Título	Objetivo	Contribuição para os resultados
01	Fine et al., 2014	Inherited Epidermolysis Bullosa	Classificar os subtipos de EB com base em critérios genéticos e ultraestruturais	Fundamentou a classificação dos quatro subtipos e os genes envolvidos, base para toda a discussão clínica do trabalho
02	Wounds International, 2014	International Consensus on Wound Care in EB	Estabelecer recomendações internacionais para o cuidado de feridas na EB	Embasou os princípios do cuidado atraumático e os critérios de escolha de coberturas

03	Has; Nyström, 2015	Inherited EB: Novel and Rare Subtypes	Descrever subtipos raros e suas características clínicas e genéticas	Complementou a classificação da EB, especialmente quanto à Síndrome de Kindler
04	Intong; Murrell, 2012	Inherited EB: New Diagnostic Criteria	Revisar os critérios diagnósticos da EB	Subsidiou o tópico de diagnóstico, com ênfase na imunofluorescência e microscopia eletrônica
05	Denyer et al., 2017	Wound Management for Children and Adults with EB	Orientar o manejo de feridas na EB em diferentes faixas etárias	Forneceu base técnica detalhada para preparo da pele, escolha de coberturas e técnica de curativo
06	Borradori; Sonnenberg, 2018	Structure and Function of Hemidesmosomes	Descrever a estrutura e função dos hemidesmosomos na adesão cutânea	Embasou a discussão sobre a fisiopatologia da EB e o papel das proteínas de adesão
07	Lucky et al., 2018	Quality of Life in EB Patients and Caregivers	Avaliar o impacto da EB na qualidade de vida de pacientes e cuidadores	Fundamentou a discussão sobre dor, sobrecarga do cuidador e impacto psicossocial da doença
08	Prodinger; Lanner, 2019	Epidermolysis Bullosa: Genetics and Pathophysiology	Revisar os mecanismos genéticos e fisiopatológicos da EB	Aprofundou a compreensão do mecanismo de formação das bolhas por subtipo
09	Araujo et al., 2020	Cuidados de Enfermagem na Epidermólise Bolhosa	Identificar as práticas de enfermagem no cuidado ao paciente com EB	Contribuiu diretamente para os resultados sobre atuação do enfermeiro e educação em

				saúde no contexto brasileiro
10	McGrath et al., 2020	Systemic Complications of Epidermolysis Bullosa	Descrever as complicações sistêmicas associadas aos subtipos graves de EB	Embasou a discussão sobre complicações extracutâneas, desnutrição, anemia e carcinoma espinocelular
11	Schwieger-Briel et al., 2020	Nutritional and Systemic Aspects of EB	Analisar o impacto nutricional e sistêmico da EB	Fundamentou a discussão sobre desnutrição, suporte nutricional e qualidade de vida
12	Wertheim-Tysarowska et al., 2020	Collagen XVII and Junctional EB	Investigar mutações no colágeno XVII e suas implicações clínicas na EBJ	Contribuiu para a compreensão das proteínas afetadas na EBJ e suas consequências assistenciais
13	Condrat et al., 2021	Wound Care in Epidermolysis Bullosa	Revisar as práticas de cuidado com feridas na EB	Reforçou as recomendações sobre limpeza, prevenção de infecção e escolha de coberturas
14	Lucas; Oliveira, 2021	Assistência de Enfermagem ao Paciente com Epidermólise Bolhosa	Descrever a assistência de enfermagem prestada a pacientes com EB	Subsidiou os resultados sobre competências do enfermeiro, SAE e cuidado domiciliar
15	Papanikolaou; Has, 2022	Junctional Epidermolysis Bullosa	Revisar as características clínicas e moleculares da EBJ	Aprofundou a discussão sobre o subtipo juncional e suas demandas específicas de cuidado

16	Narciso et al., 2022	Cuidados de Enfermagem na EB	Analisar a prática do enfermeiro no manejo das lesões cutâneas na EB	Contribuiu para os resultados sobre atuação profissional, manejo da dor e educação em saúde no Brasil
17	Robinson; Hunter, 2022	Best Practice in Wound Care for EB Patients	Sistematizar as melhores práticas no cuidado com feridas na EB	Embasou a discussão sobre técnicas de limpeza, soluções utilizadas e prevenção de trauma
18	Brasil / MS, 2022	Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Doenças Raras da Pele	Orientar o manejo clínico da EB no sistema de saúde brasileiro	Forneceu respaldo normativo nacional para as recomendações de preparo da pele e escolha de coberturas
19	Sui; Yagoub, 2023	Assessment Tools in Epidermolysis Bullosa	Revisar os instrumentos de avaliação de gravidade e lesões na EB	Subsidiou a discussão sobre avaliação sistematizada das lesões e uso do BEBS e iscorEB
20	Pope et al., 2023	EB Classification and Management Update	Atualizar a classificação e o manejo da EB com base em evidências recentes	Complementou e atualizou os critérios de classificação e as recomendações assistenciais
21	Thien et al., 2024	Epidemiologia da EB no Brasil	Analisar o perfil epidemiológico dos pacientes com EB no contexto brasileiro	Fundamentou a discussão sobre diagnóstico tardio, subnotificação e lacunas assistenciais no Brasil

Fonte: Elaborado pela autora (2026).

No que se refere ao conhecimento clínico sobre a EB, os estudos analisados demonstram melhorias claras na compreensão da base genética e fisiopatológica da doença, a partir da revisão de classificação internacional proposta por Fine et al. (2014) e atualizada por Pope et al. (2023).

A consolidação do sistema de quatro subtipos, EBS, EBJ, EBD e Síndrome de Kindler, pode ser considerado um marco para a padronização diagnóstica e para o planejamento terapêutico, uma vez que cada subtipo impõe demandas assistenciais específicas e distintas. Essa progressão no conhecimento científico contrasta, contudo, com a realidade brasileira descrita por Thien et al. (2024) e Narciso et al. (2022), que apontam persistência do diagnóstico tardio e insuficiência de centros especializados no país.

Quanto às tecnologias de cuidado, os achados convergem para a centralidade do princípio atraumático como fundamento de todas as intervenções com a pele do paciente com EB. Denyer et al. (2017), Condrat et al. (2021) e Robinson e Hunter (2022) são unânimes ao recomendar coberturas de silicone não aderentes como primeira escolha para o manejo das lesões, posicionamento apontado pelo consenso *Internacional da Wounds International* (2014) e pelo protocolo do Ministério da Saúde brasileiro (BRASIL, 2022).

A convergência entre diretrizes nacionais e internacionais nesse aspecto indica maturidade do conhecimento disponível sobre o tema, embora a efetiva incorporação dessas recomendações nos serviços de saúde brasileiros ainda seja desigual, conforme apontado por Lucas e Oliveira (2021).

Os estudos analisados são claros quanto ao papel do enfermeiro tanto na execução dos cuidados diretos com a pele quanto na educação em saúde de familiares e cuidadores. Araujo et al. (2020) e Lucas e Oliveira (2021) argumentam que a qualidade do cuidado domiciliar está diretamente associada ao nível de preparo técnico dos cuidadores, e que o enfermeiro é o principal responsável por esse processo educativo.

Essa perspectiva é corroborada por Narciso et al. (2022), que identificaram redução de complicações infecciosas e de internações em pacientes cujos cuidadores receberam orientação estruturada da equipe de enfermagem.

Um aspecto de destaque na análise crítica dos estudos é a predominância de produções internacionais sobre o tema, com concentração em países europeus e norte-americanos. Das 21 referências analisadas, apenas seis são de origem brasileira, o que mostra a necessidade de ampliação da produção científica nacional sobre o cuidado de enfermagem na EB. Essa lacuna é especialmente relevante considerando que as realidades assistenciais, os recursos disponíveis e o perfil epidemiológico dos pacientes brasileiros apresentam especificidades que nem sempre são contempladas pelas diretrizes internacionais.

Assim, a análise dos estudos permite concluir que existe base científica sólida e consistente para orientar a prática do enfermeiro no preparo da pele e no manejo de curativos em pacientes com EB. O desafio que se impõe não é, portanto, de produção de conhecimento, mas de sua tradução para protocolos institucionais acessíveis, de formação profissional qualificada e de políticas públicas que garantam o acesso aos insumos e serviços especializados necessários para que esse conhecimento chegue, de fato, a cada paciente.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A realização deste estudo permitiu compreender que a atuação do enfermeiro no preparo da pele e na realização de curativos em pacientes com epidermólise bolhosa é uma prática que exige preparo técnico especializado, sensibilidade clínica e capacidade de adaptação constante às demandas de uma doença de alta complexidade e caráter crônico. A revisão da literatura mostrou que existe um corpo de conhecimento científico consolidado sobre o tema, com diretrizes internacionais bem estabelecidas e produção nacional crescente, ainda que insuficiente diante da magnitude do desafio assistencial imposto pela doença.

Os achados indicam que o cuidado qualificado ao paciente com EB depende de uma cadeia de fatores interligados: do conhecimento do profissional sobre a fisiopatologia e as particularidades de cada subtipo, da disponibilidade de insumos adequados, da existência de protocolos institucionais e do investimento contínuo na educação dos cuidadores. A ausência de qualquer um desses elementos compromete o conjunto e impacta diretamente a qualidade de vida do paciente.

Espera-se que este trabalho contribua para a sensibilização de profissionais e instituições de saúde quanto à necessidade de capacitação específica para o cuidado à EB, bem como para o fortalecimento da produção científica nacional de enfermagem sobre doenças raras. Novos estudos, especialmente de caráter clínico e com amostras brasileiras, são necessários para preencher as lacunas ainda existentes e aproximar ainda mais o conhecimento disponível da realidade vivida por pacientes e famílias em nosso contexto.

REFERÊNCIAS

- ARAUJO, B. G. S. et al. Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática. *Acta Paulista de Enfermagem*, v. 36, eAPE03302, 2023.
- ARAUJO, F. M. et al. Cuidados de enfermagem na epidermólise bolhosa. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 2020.
- BORRADORI, L.; SONNENBERG, A. Structure and function of hemidesmosomes. *Journal of Investigative Dermatology*, 2018.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Diretrizes Brasileiras para os Cuidados de Pacientes com Epidermólise Bolhosa. Brasília: Ministério da Saúde, 2021.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para doenças raras da pele. Brasília: MS, 2022.
- CONDRAT, I. et al. Wound care in epidermolysis bullosa. *Acta Dermatovenereologica*, 2021.
- DENYER, J. et al. Wound management for children and adults with epidermolysis bullosa. *Wounds International*, 2017.
- FINE, J. D. et al. Inherited epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 2014.
- HAS, C.; NYSTRÖM, A. Inherited epidermolysis bullosa: novel and rare subtypes. *Dermatologic Clinics*, 2015.
- KARIMI, Parivash; RADFAR, Moloud; MORADI, Yaser. “It’s like nursing a butterfly—so delicate, difficult, and unpredictable” – challenges of nurses in caring for patients with epidermolysis bullosa: a qualitative study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 20, art. 371, 2025.
- LUCAS, T. C.; OLIVEIRA, R. A. Assistência de enfermagem ao paciente com epidermólise bolhosa. *Revista de Enfermagem UERJ*, 2021.
- LUCENA OLIVEIRA, D. C. et al. Assistência de enfermagem na epidermólise bolhosa: estratégias para o cuidado de pacientes com “pele de cristal”. *Pará Research Medical Journal*, v. 9, supl., 2026.
- LUCKY, A. W. et al. Quality of life in EB patients and caregivers. *Pediatric Dermatology*, 2018.
- MCGRATH, J. A. et al. Systemic complications of epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology*, 2020.

NARCISO, M. O. et al. A importância e o impacto da orientação de enfermeiros nos cuidados a famílias com crianças portadoras de epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa. *Research, Society and Development*, v. 13, n. 5, e47186, 2024.

PAPANIKOLAOU, M.; HAS, C. Junctional epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2022.

POPE, E. et al. EB classification and management update. *British Journal of Dermatology*, 2023.

PRODINGER, C.; LANNER, A. Epidermolysis bullosa: genetics and pathophysiology. *Dermatologic Clinics*, 2019.

SCHWIEGER-BRIEL, A. et al. Nutritional and systemic aspects of EB. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2020.

THIEN, C. I. et al. Epidermólise bolhosa hereditária: perfil clínico-epidemiológico. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, v. 99, n. 1, p. 34-39, 2024.

WERTHEIM-TYSAROWSKA, K. et al. Collagen XVII and junctional EB. *Human Mutation*, 2020.