



Protocolo de Atenção à Saúde

Tratamento e acompanhamento de pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa Hereditária

Área(s): Gerência de Serviços de Enfermagem na Atenção Primária e Secundária/DIENF/COASIS/SAIS e RTD de Dermatologia

Portaria SES-DF Nº 0000 de data , publicada no DODF Nº 0000 de data .

1- Metodologia de Busca da Literatura

1.1 Bases de dados consultadas

Realizou-se pesquisa a partir de publicações em revistas e jornais das bases de dados científicas como a Scielo, LILACS, Pubmed e Medline e a partir de livros técnicos.

1.2 Palavra(s) chaves(s)

Epidermólise Bolhosa; Epidermolysis bullosa.

1.3 Período referenciado e quantidade de artigos relevantes

2004 a 2018, sendo 8 artigos e 1 guia prático

2- Introdução

A Epidermólise bolhosa hereditária (EBH) é um grupo de desordens cutâneas geneticamente transmitidas, que se caracteriza pela formação de bolhas espontâneas ou após trauma local. Existem três tipos clássicos de EBH (simples, junctional e distrófica), diferenciados pelo nível de clivagem das bolhas e subdivididos de acordo com o padrão de herança genética, morfologia/topografia das lesões e mutação genética envolvida (BOEIRA et al, 2013).

Após o Terceiro Consenso Internacional de Diagnóstico e Classificação das Epidermólises Bolhosas Hereditárias, houve a adição de uma quarta entidade ao grupo das EBHs, a Síndrome de Kindler (SK), antes considerada uma poiquilodermia fotossensível. Atualmente, mais de 30 entidades nosológicas, fenotípica e geneticamente distintas, têm sido descritas (BOEIRA et al, 2013).

Estimativas de incidência e prevalência de EBH foram feitas com diferentes técnicas em várias populações do mundo, sendo que os estudos mais rigorosos são derivados do Registro Nacional de Epidermólise Bolhosa nos Estados Unidos, que estimou uma incidência de 50 casos de EBH para cada 1.000.000 de nascidos vivos, sendo 92% deles com a forma simples, 5% distrófica, 1% juncional e 2% não classificados (LECLERC et al, 2011).

Nesse sentido, como mecanismo para fortalecer, organizar, integrar e normatizar os processos de trabalho na assistência à saúde voltada para o paciente portador de EBH definiu-se este Protocolo de tratamento e acompanhamento de pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa Hereditária como uma forma de contribuir diretamente para o aperfeiçoamento da atenção à saúde para estes pacientes no âmbito do SUS/DF.

3- Justificativa

Este protocolo visa nortear os profissionais de saúde no planejamento e execução de estratégias para diagnóstico, tratamento e acompanhamento de pacientes portadores de EBH, com o objetivo de construir e consolidar uma rede única de fluxo de cuidados visando a redução de morbimortalidade e das complicações advindas da patologia.

Visa também atender as demandas provenientes da Ação Civil Pública 2004.01.1.017742-6 a fim de pactuar os itens passíveis de prescrição para os pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa Congênita.

4- Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde (CID-10)

Q81 - Epidermólise bolhosa;

Q81.0 - Epidermólise bolhosa simples;

Q81.2 - Epidermólise bolhosa distrófica;

Q81.8 - Outras Epidermólises Bolhosas;

Q81.9 - Epidermólise Bolhosa não especificada.

5- Diagnóstico Clínico ou Situacional

CLASSIFICAÇÃO

Epidermólise Bolhosa Simples

A epidermólise bolhosa simples (EBS) é caracterizada por desordem dos queratinócitos, formação de bolha intraepidérmica e pouco envolvimento sistêmico. Distrofia ungueal, alopecia e lesões em mucosas podem ocorrer nas formas mais graves. As lesões cutâneas geralmente desaparecem sem deixar cicatrizes. A formação de bolhas diminui com o aumento da idade. A herança é tipicamente autossômica dominante, embora tenham sido documentados raros casos de herança autossômica recessiva (INTONG e MURRELL, 2012).

Epidermólise Bolhosa Juncional

A epidermólise bolhosa juncional (EBJ) é uma desordem autossômica recessiva, caracterizada pela separação da lâmina lúcida na junção dermoepidérmica. Mutações do gene LAMB3, que codifica a laminina-5, ocorre em mais da metade dos pacientes com EBJ, sendo observadas também mutações em genes que codificam o colágeno XVII e $\alpha 6\beta 4$ integrina.

Envolvimento da mucosa oral, alopecia e anônquia são frequentes. Há descrito na literatura casos de EBJ com atresia congênita do piloro e, mais raramente, de outras porções do trato gastrointestinal. Esta desordem está associada a risco significativo de anomalias congênitas do trato geniturinário e morte infantil/neonatal. Embora os pacientes apresentem-se com fenótipos praticamente idênticos aos de EBS com atresia pilórica, a clivagem intralâmina lúcida das bolhas caracteriza-os como portadores de EBJ. A forma de Herlitz ou letal da EBJ ocorre devido à ausência ou à importante deficiência na expressão de laminina-5. Os pacientes apresentam como características: erosões perilabiais, periorculares e perinasais, frequentemente acompanhadas por significativa hipertrofia do tecido de granulação. Há envolvimento das mucosas corneanas, conjuntivas, traqueobrônquica, oral, faríngea, esofágica, retal e geniturinária. Rouquidão, tosse e outros sintomas respiratórios são frequentes e exuberantes. Pacientes com EBJ de Herlitz possuem elevado risco de morte por sepse, geralmente não sobrevivendo após a infância (FINE et al, 2014).

Dentre os indivíduos com EBJ, os que sobrevivem à infância podem ter melhora clínica com a idade e apresentar o que se chama de EBJ mitis. Geralmente, estes pacientes não têm o sistema respiratório acometido de maneira tão intensa quanto aqueles com a forma Herlitz. No entanto, anormalidades no couro cabeludo, unhas e dentes tornam-se mais aparentes. Erosões periorificiais e hipertrofia do tecido de granulação podem estar presentes. As membranas mucosas são usualmente afetadas por erosões, resultando em estenoses. Alguns pacientes com EBJ mitis podem apresentar bolhas em regiões intertriginosas. A EBH atrófica generalizada benigna é um subtipo relativamente leve, caracterizado por bolhas cutâneas presentes ao nascimento. A atividade das lesões é

agravada pelo aumento da temperatura, cicatrizando-se com uma aparência atrófica distinta. O envolvimento extracutâneo é raro, com exceção da hipoplasia do esmalte dentário, que resulta no desenvolvimento de cáries. Atrofia ungueal e alopecia são outras manifestações comuns. Indivíduos com este tipo de EBJ têm uma expectativa de vida semelhante à da população geral (FINE et al, 2014) .

Epidermólise Bolhosa Distrófica

A epidermólise bolhosa distrófica (EBD) decorre da mutação no gene que codifica o colágeno tipo VII, ocasionando defeito na ancoragem de fibrilas e consequente separação da lâmina sub-basal. Quando cicatrizadas, as bolhas dão lugar às lesões distróficas. Formação de millium ocorre por danos nos folículos pilosos (LARCHER e DEL, 2015).

A EBD pode estar associada à herança genética autossômica dominante ou recessiva. No subtipo de herança dominante (EBDD), as manifestações clínicas geralmente ocorrem ao nascimento ou durante a infância, com bolhas generalizadas. Com o aumento da idade, as bolhas tendem a ser mais localizadas. Uma variável comum, descrita como Cockayne-Touraine, possui distribuição acral e envolvimento oral/dentário mínimo. Em outra variante, descrita por Pasini, também ocorre envolvimento da mucosa oral e dos dentes, diferindo-se pelo fato de as bolhas serem mais extensas e semelhantes à pápulas no tronco (lesões albopapuloides). Distrofia ou ausência de unhas são comuns nas duas formas da EBDD12 (LARCHER e DEL, 2015).

O subtipo recessivo (EBDR) pode ter apresentação clínica de leve à severa. A forma leve/localizada denomina-se EBDR mitis, normalmente com envolvimento acral e ungueal, mas pouco envolvimento de mucosas. Geralmente, demonstra manifestações clínicas semelhantes às outras formas hereditárias distróficas de EBH. A forma grave, descrita por Hallopeau e Siemens (EBDR-HS), geralmente apresenta bolhas generalizadas, predominantemente em superfície acral, podendo levar à pseudossindactilia de mãos ("mão em luva de boxe") e pés. Contraturas flexoras das extremidades são comuns e intensificam-se com a idade. Unhas e dentes usualmente estão afetados e o envolvimento mucoso interno pode levar à obstrução esofágica, estenose anal e uretral, fimose e lesões corneanas. Má absorção costuma levar à anemia ferropriva e a desnutrição calórico-proteica provoca déficit no desenvolvimento global. Pacientes com EBDR severa que sobrevivem à infância possuem risco significativo de desenvolver carcinoma escamocelular agressivo em áreas de lesões crônicas (BOEIRA et al, 2013).

Síndrome de Kindler

A Síndrome de Kindler (SK) é uma genodermatose autossômica recessiva que, clinicamente, pode simular todos os três tipos clássicos de EBH. É uma dermatose rara,

caracterizada pela formação de bolhas acrais, fusão de quirodáctilos/pododáctilos, além de poiquilodermia generalizada e progressiva. Outros achados clínicos incluem bolhas induzidas por trauma (comum a todas as EBH), pele seca e atrófica, liquenificação e fotossensibilidade de superfícies proximais. De modo geral, a SK está associada à desorganização da membrana basal e à deposição anormal de colágeno tipo VII, tanto em regiões com lesões ativas quanto em áreas sem lesão. O exame imuno-histoquímico demonstra que a formação de bolha ocorre na lâmina lúcida. Recentemente, comprovou-se que esta entidade é resultante da mutação no gene que codifica a Kindlina, um componente focal do contato entre os queratinócitos basais. Em oposição às outras doenças mecanobolhosas, existem múltiplos planos de clivagem (intradérmico, juncional ou sublâmina densa) e outros achados dermatológicos, como poiquilodermia e fotossensibilidade, que também distinguem a SK de todas as outras formas de EBH3 (FINE et al, 2014).

6- Critérios de Inclusão

Pacientes residentes em regiões administrativas do Distrito Federal portadores de Epidermólise Bolhosa Hereditária ou com suspeita diagnóstica.

7- Critérios de Exclusão

Não ter o diagnóstico histopatológico confirmado da doença e não ser morador das regiões administrativas do Distrito Federal.

8- Conduta

A conduta adotada será o seguimento clínico, cuidados gerais preventivos, curativos e tratamento medicamentoso, quando indicado, estabelecido pelo Termo de Cooperação Técnica n. 003/2003-SES/DF entre a SES/DF e Hospital Universitário de Brasília (HUB).

Os cuidados gerais e as orientações/conduas de enfermagem serão realizados na Unidade II da Policlínica de Taguatinga, situada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT), e o acompanhamento com as demais especialidades necessárias será realizado no HUB.

8.1 Conduta Preventiva

Até o presente momento não há terapia específica para nenhuma forma de EBH. Primeiramente, deve-se fazer a avaliação da superfície corporal afetada e do tipo de envolvimento cutâneo (bolhas íntegras, erosões e feridas crônicas). A avaliação e orientação para prevenção **será realizada de forma mensal com o Enfermeiro** da Unidade II da Policlínica de Taguatinga, situada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT).

Crianças requerem maior cuidado e controle do ambiente ao seu redor para prevenir trauma. Isso inclui técnicas de manipulação suave pelos seus cuidadores, uso de espumas para revestir proeminências ósseas e fraldas com cobertura antiaderente e óxido de zinco. Em crianças maiores, recomenda-se a utilização de sapatos especiais e espumas no joelho para prevenir a formação de bolhas. Em pacientes mais velhos tendem a se formar úlceras crônicas, colonizadas por bactérias resistentes a antibióticos (BOEIRA et al, 2013).

8.2 Tratamento Não Farmacológico

O tratamento não farmacológico consiste na proteção das lesões, prevenção de novas lesões, controle da dor e do exsudato.

As opções disponíveis para o tratamento da Epidermólise Bolhosa referenciam-se às fibras de absorção do exsudato, espumas não aderentes, espumas com microaderência seletiva e aquelas com impregnação de antibacterianos e anti-inflamatórios, auxiliares de reepitelização e malhas não aderentes.

Em concordância com o Consenso de Cuidados de Lesões em Epidermólise Bolhosa (Pope et al ,2012), a Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal disponibiliza:

INDICAÇÃO PRODUTO	CÓDIGO SES
SOLUÇÃO AQUOSA A BASE DE POLIHEXANIDA PARA LIMPEZA DE LESÕES - ESTÉRIL. Aplicação: limpeza, umidificação e redução da carga microbiana de lesões. Apresentação: frascos de 250 a 350ml.	32457
ÁCIDOS GRAXOS ESSENCIAIS + TRIGLICERÍDEOS (ACELERADOR DE CICATRIZAÇÃO). Forma Farmacêutica: solução tópica, Forma De Apresentação: frasco com 200 ml, Unidade De Fornecimento: frasco com 200 ml.	3365
CURATIVO ABSORVENTE AUTOADESIVO DE SILICONE SUAVE 10 CM x 10 CM, ESTÉRIL - EPIDERMÓLISE BOLHOSA. Aplicação: cobertura para proteção de áreas de hipersensibilidade da pele às lesões e formações de bolhas (Epidermólise Bolhosa). Material: espuma de poliuretano com uma camada de silicone suave. Características adicionais: atraumático, microporoso, flexível e com propriedades de microaderência seletiva. Apresentação: embalagem individual. Unidade de estoque: unidade (UN).	12975
CURATIVO ABSORVENTE AUTOADESIVO DE SILICONE SUAVE 15 CM x 15 CM, ESTÉRIL - EPIDERMÓLISE BOLHOSA. Aplicação: cobertura para proteção de áreas de hipersensibilidade da pele às lesões e formações de bolhas (Epidermólise Bolhosa). Material: espuma de poliuretano com uma camada de silicone suave. Características adicionais: atraumático, microporoso, flexível e com propriedades de microaderência seletiva. Apresentação: embalagem individual. Unidade de estoque:	12972

unidade (UN).	
CURATIVO ABSORVENTE AUTOADESIVO DE SILICONE SUAVE 15 CM x 20 CM, ESTÉRIL - EPIDERMÓLISE BOLHOSA. Aplicação: cobertura para proteção de áreas de hipersensibilidade da pele às lesões e formações de bolhas (Epidermólise Bolhosa). Material: espuma de poliuretano com uma camada de silicone suave. Características adicionais: atraumático, microporoso, flexível e com propriedades de microaderência seletiva. Apresentação: embalagem individual. Unidade de estoque: unidade (UN).	12968
CURATIVO DE TRANSFERÊNCIA DE EXSUDATO COM SILICONE SUAVE 15 CM x 20 CM, ESTÉRIL- EPIDERMÓLISE BOLHOSA. Aplicação: coberturas para proteção de áreas de hipersensibilidade da pele às lesões e formações de bolhas, pele frágil e feridas exsudativas (Epidermólise Bolhosa). Material: espuma de poliuretano hidrófilo, fina e flexível, revestida com camada macia de silicone suave protegida por filme de polietileno. Características adicionais: atraumático, flexível e com propriedades de microaderência seletiva. Apresentação: embalagem individual. Unidade de Estoque: unidade (UN).	12980
CURATIVO DE ESPUMA COM SILICONE, PRATA E CARVAO 10 CM x 10 CM, ESTÉRIL - EPIDERMÓLISE BOLHOSA	12981
CURATIVO NÃO ADERENTE COM PETROLATUM 7,6 CM x 152,4 CM, ESTÉRIL. Aplicação: proteção do leito da ferida e proteção de área doadora de enxerto. Material: tela em tecido de malha de acetato de celulose impregnada com emulsão de petrolatum, estéril. Apresentação: rolo embalado individualmente. Unidade de Estoque: unidade (UN).	34026

Consiste como atividade do Enfermeiro da Unidade II da Policlínica de Taguatinga, situada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT), a avaliação da prescrição de coberturas utilizadas na prevenção e cuidado às pessoas com EBH estabelecidas neste protocolo realizadas pelo HUB, bem como o controle de dispensação destes itens aos pacientes de forma mensal de acordo com a necessidade de utilização.

8.2.1 Assistência de enfermagem ao paciente com EBH

Independentemente do tipo de EBH, o plano assistencial de enfermagem deve considerar que o seu objetivo principal é garantir que o paciente tenha um cuidado adequado à sua pele e mucosas, requerendo que seja implementado um programa assistencial e educacional individual e efetivo, que assegure não apenas a recuperação das lesões, mas principalmente a prevenção e, quando necessário, a reabilitação das funções orgânicas (MANDELBAUM et al, 2004) além de prevenção e tratamento das infecções, suporte nutricional e psicológico (PITA et al, 2016).

A avaliação cuidadosa, sistemática e individualizada é fundamental, pois deve procurar identificar não apenas as manifestações cutâneas, mas todos os sinais e sintomas que indiquem o aparecimento ou agravamento de lesões nos tratos acometidos pela doença (gastrointestinal, respiratório e aparelho locomotor), que possam de alguma forma vir a gerar comprometimentos no estado nutricional e geral do paciente, assim como também na sua mobilidade, comprometendo sua independência e qualidade de vida (PITA et al, 2016).

Cabe ao Enfermeiro da Unidade II da Policlínica de Taguatinga, situada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT), a prescrição e a execução de cuidados que envolvem:

1 - Evitar traumas e proteger de pressões:

O alívio da pressão sobre as lesões, áreas de apoio e proeminências ósseas podem ser alcançadas através da avaliação da ferida, onde se busca sinais de infecção, aumento do eritema, odor e exsudato e uso de coberturas que protejam a pele íntegra através do amortecimento e redução de impacto auxiliando na diminuição de carga nos locais que favorecem maior pressão óssea. O uso de roupas com fecho na frente, que facilita a remoção, sem etiquetas ou com a costura virada para fora, para evitar atrito na pele também contribuem para minimizar o risco de traumas e atrito (PITA et al, 2016).

2 - Promover reparação tissular:

Adotar medidas que auxiliem no processo de reparação das lesões, utilizando-se de procedimentos e recursos adequados para a realização dos curativos, que promovam a manutenção de um meio úmido ideal e evitem aderências ou traumas durante a retirada das coberturas, conforme material disponível pela SES/DF no tratamento farmacológico item 8.3 (MANDELBAUM et al,2004).

Ao contrário de outras condições dermatológicas, as bolhas intactas devem ser drenadas para limitar a extensão e danos nos tecidos circundantes (PITA et al, 2016). Os procedimentos, técnicas e recursos desenvolvidos nas diversas etapas dos curativos (limpeza, remoção dos tecidos desvitalizados, prevenção ou tratamento de infecções, avaliação das lesões, uso de recursos para melhorar o processo de reparação), assim como a escolha das coberturas, devem se basear em critérios e parâmetros de acordo com o tipo de lesão existente, da existência ou não de tecido necrótico, do volume e tipo de exsudato, e devem objetivar a proteção das áreas íntegras, reforçando sua capacidade de reação aos fatores agressivos.

A identificação precoce de infecções e adoção de medidas farmacológicas também é fundamental para garantir um tratamento adequado, minimizando complicações e garantindo uma melhor qualidade de vida do paciente. Outra medida importante na

prevenção de infecção consiste na orientação dos pacientes e familiares sobre a importância da adoção de medidas de higiene. A higiene corporal adequada é de extrema importância.

Deve-se proceder ao exame diário acurado de todo o corpo, a fim de verificar a formação de novas bolhas. Especial cuidado deve ser dispensado com mucosas, genitália e áreas de pressão. É importante orientar a família sobre os cuidados com cada tipo de lesão, para evitar o uso de agentes agressivos nas lesões (MANDELBAUM et al,2004).

3 - Orientação dos familiares:

Deve-se orientar a família ou o paciente sobre as formas adequadas para o rompimento de bolhas de maior volume, preferencialmente antes do banho. O rompimento das bolhas deve ser feito com o uso de agulhas descartáveis, após, deve-se esvaziar seu conteúdo, através de delicados movimentos de rolamento com rolos de gaze, algodão ou a própria polpa digital em caso de bolhas menores. Orientar adequadamente a família sobre os cuidados com a criança, para evitar a formação de bolhas: uso de roupas folgadas, calçados macios e protegidos, evitar traumas e atritos. Estimular a participação em grupos de Apoio para troca de experiências e integração. Assegurar aderência ao tratamento e acesso a apoio de ordem psicológica, para o paciente e família a partir do encaminhamento destes para o serviço de Psicologia (MANDELBAUM et al,2004).

4 - Alimentação:

Normalmente, tudo que é saudável para as pessoas de forma geral pode ser ingerido pelo portador de EBH, levando em consideração a textura dos alimentos, devido à formação de bolhas no esôfago. Alimentos crocantes, como batata palha e torrada, devem ser evitados. Os pastosos e macios são mais toleráveis, evitando traumas e incômodos durante a ingestão (AMPAPPEB, 2005).

Deve-se orientar quanto à preferência para alimentos ricos em fibras, como frutas (de consistência mole), legumes, pães integrais, alimentos que facilitam a digestão e, conseqüentemente, as eliminações (AMPAPPEB, 2005). Em crianças recém-nascidas, é de extrema importância incentivar a mãe a amamentar. Caso não seja possível, ela deve ser estimulada a retirar o leite com uma bombinha ou de forma manual e oferecer à criança em uma colher ou copo. O recém-nascido ainda não possui um sistema de defesa eficaz e o leite materno contém anticorpos essenciais que o ajudarão a diminuir os riscos de infecção (POPE et al., 2012).

É necessária a ingestão de muito líquido, além da água, como chás, sucos etc., todos preparados com água fervida ou filtrada, uma vez que há uma perda constante de secreções através da pele, o que provoca as bolhas, levando o organismo ao déficit de proteínas. Essa perda retarda o processo de cicatrização, pois, diminui a produção do tecido de granulação, deixando-o mais susceptível a infecções locais (AMPAPPEB, 2005).

É importante monitorar sempre o estado nutricional do paciente, atentando para baixa ingestão de alimentos, o que pode causar desnutrição, fator que provoca o baixo crescimento e desenvolvimento, puberdade atrasada e anemia. A anemia é um fator de complicação nos tipos de Epidermólise Bolhosa Juncional e Distrófica, prejudicando principalmente o processo de cicatrização nos pés e mãos uma vez que a oxigenação dos tecidos fica diminuída e o paciente pode ter fusão total dos dedos, causando perda parcial ou total das funções. Não há estratégia de gestão ideal para lidar com anemia em pacientes com EBH. A suplementação de ferro por via oral é amplamente utilizada para a correção de deficiência de ferro, porém sua eficácia individual varia, tendo em vista o desconforto gastrointestinal e constipação, razão mais comum para a não adesão da suplementação (POPE et al., 2012).

Se necessário, encaminhar o paciente para o nutricionista para avaliação e acompanhamento específico.

5 - Trato gastrointestinal:

Qualquer parte do trato gastrointestinal pode ser lesada, exceto vesícula, pâncreas e fígado. É comum o aparecimento de bolhas no esôfago, sendo mais acometido o terço superior relacionado à ingestão de alimentos que atingem diretamente a mucosa esofágica, causando estreitamento e cicatrizes que dificultam a ingestão de alimentos.

Nesse caso o Enfermeiro deve orientar sobre cuidados durante a alimentação; verificar presença de tosse, engasgos, vômitos ou dispnéia durante o ato alimentar e se estes estiverem presentes deverão ser relatados na consulta médica e fonoaudióloga (ANGELO et al, 2012).

Devido à formação de bolhas na região anal, as evacuações podem ser muito dolorosas, podendo ocorrer prisão de ventre. A constipação intestinal leva a mais fissuras anais, conseqüentemente, mais dor e resistência ao esvaziar o intestino. Daí a importância da ingestão de grandes quantidades de líquido, frutas, legumes e alimentos ricos em fibras (AMPAPB, 2005).

6 - Higiene oral:

A higiene oral em pacientes com EBH deve ser bem supervisionada. Por um lado, a escovação pode causar traumas, inflamações e a formação de bolhas, e por outro, a pouca higiene provoca a presença de cáries que, ao serem tratadas expõe a mucosa oral contribuindo para o surgimento de lesões (HUBBARD et al., 2011).

O Enfermeiro deve orientar quanto a limpeza bucal que deve ser introduzida desde os primeiros anos de vida, inicialmente com hastas flexíveis com pontas de algodão e, posteriormente, escovas macias, que podem ser ainda mais suavizadas após imersão em água quente imediatamente antes da escovagem. As recomendações para reduzir a depuração oral prolongada incluem o aumento da ingestão de líquidos durante as refeições

e o bochecho oral com água morna ao longo do dia, especialmente após as refeições (COSTA, 2011). O creme dental deve conter flúor, mas de preferência que não cause ardor.

Se o Enfermeiro observar alterações agravantes na higiene oral, este deve encaminhar o paciente a um odontólogo que tenha conhecimento sobre a doença para a prevenção de agravos (AMPAPPEB, 2005).

7 - Prurido:

O prurido é um sintoma comum nos paciente com EBH e afeta sua qualidade de vida. O mecanismo subjacente não é conhecido. Potenciais fatores que contribuem para o prurido são: pele permanentemente inflamada, sobreaquecimento provocado pelos curativos, estímulos locais e opióides sistêmicos (libertadores de histamina). O prurido pode levar ao aparecimento de mais bolhas ou lesões pelo trauma induzido, que por sua vez agrava o prurido. Na maioria das vezes é um sintoma mal controlado, não havendo um tratamento transversal a todos os potenciais componentes patogênicos (histamina, substâncias de ação lenta ou prostaglandinas) (POPE, 2012). O controle deve começar pela coleta da história completa de modo a identificar os episódios e quais os fatores agravantes. Eventualmente, uma alteração da rotina poderá ser suficiente para controlar o prurido. A identificação do período do dia em que o prurido agrava é igualmente importante.

Orientações para evitar o prurido:

Evitar a secura da pele	Ingerir líquidos suficientes; Evitar o aquecimento excessivo dos ambientes (casa, hospital, etc); Evitar o uso de produtos secantes; Evitar banhos prolongados e com água muito quente.
Arrefecimento da pele	Uso de compressas frias; Banho morno-frio; Uso de roupa de cama fresca e não irritante (algodão ou seda; evitar flanela).
Interromper o pico de prurido	Não arranhar/coçar a pele, mas sim massagear suavemente; Coçar um objeto que não agrida a pele (ex: almofada); Uso de luvas de algodão durante a noite, evitando coçar a pele distraidamente; Cortar as unhas bem curtas; Uso de métodos relaxantes como musicoterapia para autorelaxamento.

Fonte: AMPAPPEB, 2005

8 - Amamentação:

A pele da face do bebê deve ser protegida com um creme ou pomada, evitando a fricção. Pode-se também aplicar gel de dentição no mamilo (na amamentação), ou diretamente nas gengivas do bebê, evitando a fricção pela sucção e aliviando a dor e formação de novas lesões.

9 - Acessos venosos:

Evitar a colocação do garrote ou colocá-lo sobre ataduras; em alternativa ao garrote fazer pressão controlada com as mãos (sob as ataduras dos curativos). Evitar fricção excessiva na preparação do local do acesso e não usar soluções à base de álcool.

O tratamento da EB deverá ter como foco a prevenção de formação de novas bolhas, prevenção e tratamento das infecções, suporte nutricional e psicológico, além de outros cuidados individualizados e sistematizados com vistas a assegurar a integridade humana. Cabe ao Enfermeiro da Unidade II da Policlínica de Taguatinga, situada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT), implementar cuidados que proporcionem melhoria da qualidade de vida a esses pacientes, como também do cuidado familiar.

8.3 Tratamento Farmacológico

Antibióticos tópicos ou sistêmicos (prescrição médica) podem ser utilizados por curtos períodos, seguindo critérios estabelecidos, para evitar resistência bacteriana e sensibilização. Mais de três das seguintes características indicam o uso de antibiótico tópico: ferida que não cicatriza, aumento de exsudato, eritema, presença de tecido friável, presença de tecido morto e mau cheiro. Indica o uso de antibiótico sistêmico a ocorrência de, no mínimo, três das características que seguem: ferida de tamanho aumentado, diferença de temperatura maior que 5,4°C em relação à área adjacente, exposição óssea, novas áreas de degradação, eritema ou edema na orla da ferida, exsudação excessiva e mau cheiro.

Evitar o trauma é essencial no manejo da dor. A prescrição de analgésicos (médico) deve ser feita de acordo com a intensidade da dor, com uso de acetaminofeno, antiinflamatórios não esteroidais e até morfina em caso de dor severa.

O suporte nutricional desempenha um papel crítico na resolução das feridas. Alguns pacientes requerem um tubo de gastrostomia para otimização do status nutricional. Também é importante monitorar e manter os níveis de hemoglobina acima de 8mg/dl. Pode ser necessária a suplementação com ferro (oral ou intravenoso) em alguns pacientes e até mesmo transfusão sanguínea nos casos sintomáticos (INTONG e MURRELL, 2012).

8.3.1 Fármaco(s)

Cuidados gerais cutâneos:

- 201524 – Hidrocortisona (Acetato) + Neomicina (Sulfato) + Troxerrutina + Acido Ascórbico + Benzocaína Pomada Bucal 5mg + 5mg + 20mg + 50mg + 2mg Bisnaga 10g;
- 90105 - Dexametasona (Acetato) Creme 0,1% Bisnaga 10g;

- 8757 - Retinol (Acetato) + Aminoácidos + DL-Metionina + Cloranfenicol Pomada Oftálmica (10000 UI + 25mg + 5mg + 5mg)/G Bisnaga 3,5g;
- 3365 - Ácidos Graxos Essenciais + Triglicérides (Acelerador de Cicatrização). Forma Farmacêutica: Solução;
- 18561 - Colagenase Pomada Dermatológica 0,6 UI/g ou 1,2 UI/g Bisnaga 30g;
- 90105 - Dexametasona (Acetato) Creme 0,1 % Bisnaga 10g;
- 90974 - Mupirocina Creme ou Pomada 20 mg/g Bisnaga 15g;
- 90245 - Sulfadiazina de Prata Creme Dermatológico 1% Bisnaga 50g;
- Vaselina Líquida, frasco de 1000ml;
- 90815 - Vaselina Sólida (Petrolato) 100% Bisnaga;

Cuidados gerais em mucosas:

- 90342 - Ácido Poliacrílico Gel Líquido Oftálmico 2 mg/g ou 3 mg/G Bisnaga 10g;
- 10268 - Cloreto de Sódio 0,9% Solução Injetável Bolsa ou Frasco 250 ml Sistema Fechado de Infusão embalagem primária Isenta de PVC;
- Cloreto de sódio 0,9% + cloreto de benzalcônio 0,01%
- Solução nasal, frasco de 30ml + gotejador;
- 90319 - Dextrano + Hipromelose Solução Oftálmica (1mg +3mg)/ml Frasco 15 ml;
- 90924 - Nistatina Suspensão Oral 100.000 UI/ml Frasco 50 ml com doseador;

Tratamento de anemia:

- 18460 - Ácido Ascórbico Solução Oral 200mg/ml Frasco Conta Gotas 20ml;
- 18461 - Ácido Fólico Solução Oral 2mg/5ml (0,4mg/ml) Frasco 100ml;
- 12259 - Citrato de Cálcio + Colecalciferol Pó para suspensão oral (500mg + 200UI) Satche;
- 90522 - Polivitamínico com Acetato de Tocoferol Solução Oral Gotas Frasco 20 a 40 ml. Descrição: Multivitaminas compostas, por no mínimo: vitaminas A, B1, B2, B5, B8, E, C e D, com as respectivas concentrações mínimas (375mcg, 0,4mg, 0,5mg, 3mg, 20mcg, 5,9mg, 35mg, 10mcg)/ml. Solução Oral Gotas, frasco de 20 a 40ml;
- 90593 - Sulfato Ferroso Solução Oral 125 mg/ml correspondente a 25 mg/ml de Ferro Elementar Frasco 30 ml;

Analgésicos:

- 90314 - Paracetamol Solução Oral 200 mg/ml Frasco 15 ml;
- 24503 - Ibuprofeno Suspensão Oral 50 mg/ml Frasco Gotas 30 ml.

Local de dispensação dos medicamentos: Farmácia Escola – Farmácia do Hospital Universitário de Brasília (HUB) - L2 Norte, Quadra 605, Asa Norte – Brasília/DF; Telefone (61) 2028-5548.

8.3.2 Esquema de Administração

Conforme prescrição da especialidade de dermatologia, dependendo do tipo de lesão apresentada e da presença ou ausência de infecções secundárias.

8.3.3 Tempo de Tratamento – Critérios de Interrupção

Tratamento contínuo, sendo o único critério de interrupção a toxicidade/alergia a droga utilizada a ser decidido pela especialidade de dermatologia.

9- Benefícios Esperados

Melhora da qualidade de vida dos pacientes, redução das infecções secundárias e demais morbidades específicas da doença.

10- Monitorização

Consultas médicas trimestrais no HUB e consultas de enfermagem mensais Unidade II da Policlínica de Taguatinga, situada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT).

11- Acompanhamento Pós-tratamento

Reavaliações semestrais para avaliação das complicações como estenoses ou outras complicações.

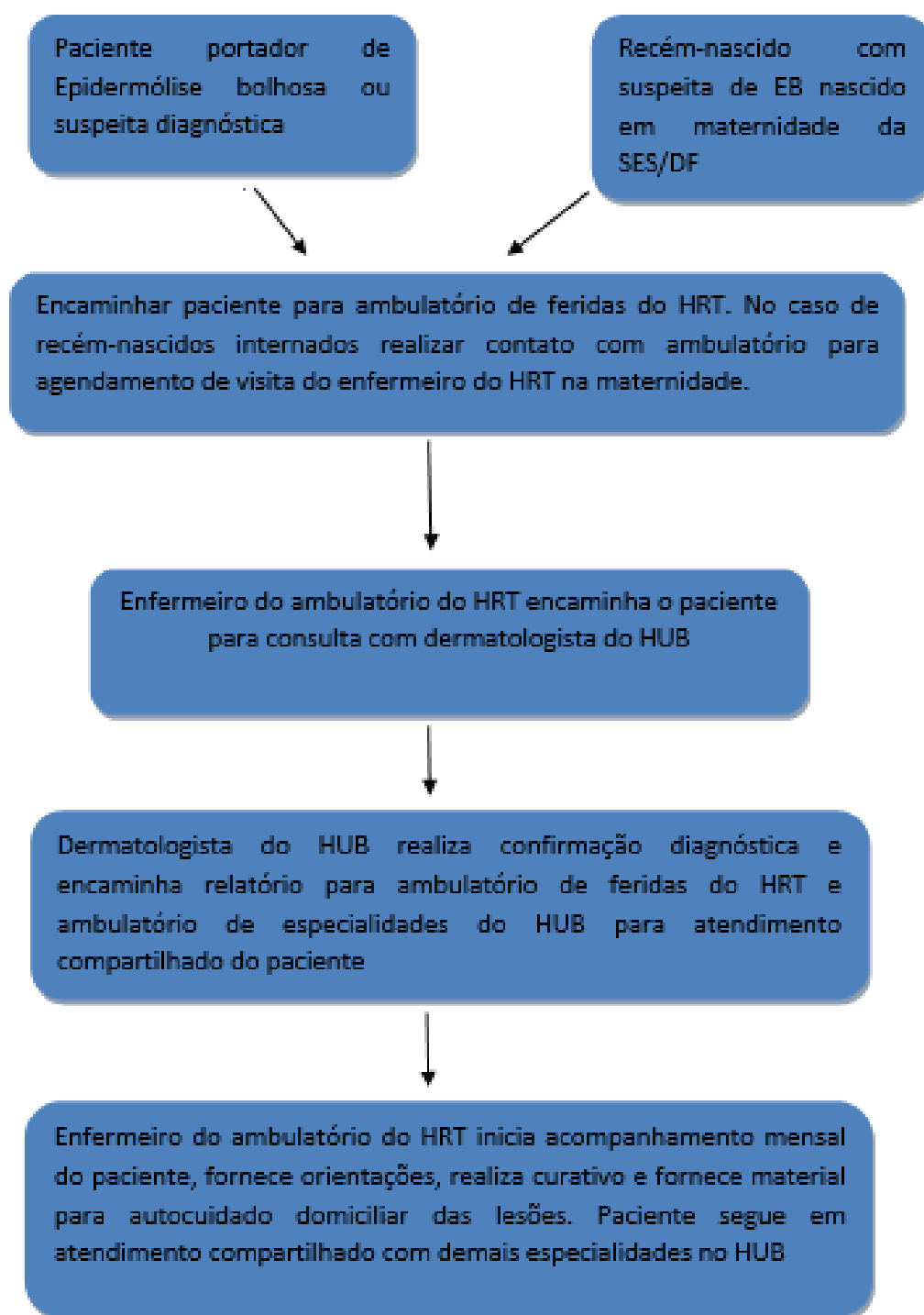
12- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade – TER

Não se aplica.

13- Regulação/Controle/Avaliação pelo Gestor

Relatórios regulares do Médico Assistente do HUB e do Enfermeiro da Unidade II da Policlínica de Taguatinga, situada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT), para avaliação da RTD de Dermatologia e da Gerência de Serviços de Enfermagem na Atenção Primária e Secundária/DIENF/COASIS/SAIS/SES.

13.1- Regulação do fluxo de atendimento ao paciente com EBH na SESDF:



14- Referências Bibliográficas

ANGELO, M. M. F. C. et al. Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão de Literatura. *Odontoped Clin Integr*, João Pessoa, v.12 n.1, p.135-142, 2012. Disponível em: <<http://revista.uepb.edu.br/index.php/pboci/article/viewFile/1148/807>>. Acesso em: 12 jul. 2018.

ASSOCIAÇÃO MINEIRA DOS PARENTES, AMIGOS E PORTADORES DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA- AMPAPEB. Minas Gerais, 2005. Disponível em: <www.ampapeb.com> Acesso em: 16. Jul. 2018.

BOEIRA, Vanessa Lys Simas Yamakawa et al . Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. *An. Bras. Dermatol.*, Rio de Janeiro , v. 88, n. 2, p. 185-198, Apr. 2013 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962013000200185&lng=en&nrm=iso>. access on 21 Aug. 2018. <http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962013000200001>.

Costa D. Abordagem do paciente com epidermólise bolhosa em medicina dentária. Tese de Mestrado. 2011. Faculdade de Medicina Dentária da Universidade de Lisboa. Disponível em:http://repositorio.ul.pt/bitstream/10451/27232/1/ulfmd08009_tm_Diana_Costa.pdf. Acesso em :16. jul.2018.

Couto, CS. et al. Guia prático na abordagem ao doente com epidermólise bolhosa. Portugal, 2015. Disponível:< www.debra.pt> Acesso em:16. jul.2018.

FINE, JD.et al. Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis and classification. *J AM ACAD DERMATOL*, [S.L], v. 70, n. 6, p. 1103-1126, jun. 2014.

LARCHER, F; DEL Río, M. - Innovative therapeutic strategies for recessive dystrophic epidermolysis bullosa. - *Actas Dermosifiliogr*; 106(5): 376-82, 2015 Jun.

Leclerc-Mercier S.et al. Histopathological diagnosis of inherited epidermolysis bullosa. *Ann Dermatol Venereo*, [S.L], v. 138, n. 11, p. 782-787, nov. 2011.

MANDELBAUM, MHS et al. Epidermólises Bolhosas: Assistência de Enfermagem aos Portadores e seus Familiares, *Estima*, revista da Associação Brasileira de Estomaterapia: estomias, feridas e incontinências. [Acesso em 2018 jun 02] v. 2, n. 3 (2004). Disponível em: <https://www.revistaestima.com.br/index.php/estima/article/view/153>.

HUBBARD, L. et al. The challenges of meeting nutritional requirements in children and adults with epidermolysis bullosa: proceedings of a multidisciplinary team study day. *Clinical and Experimental Dermatology*, v.1, p.23-35, 2011. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21671991>>. Acesso em: 12 jul. 2018.

INTONG, Lizbeth R.A.; MURRELL, Dédée F. Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostic criteria and classification. *Clinics in Dermatology*, Australia, v. 30, p. 70-77, jan./fev. 2012.

PITA, AL.et al. Epidermólise Bolhosa Congênita: importância do cuidado de enfermagem. *CuidArte enfermagem*. 2016 [acesso em 2018 jun 02]. 10(2) 201-208. Disponível em: <http://www.webfipa.net/facfipa/ner/sumarios/cuidarte/2016v2/201-208.pdf>

POPE, E. et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Academy Dermatol*, [S.L], v. 67, n. 5, p. 904-917, jun. 2012.