

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

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA E O DESAFIO DO CUIDADO COM AS LESÕES:
ENTRE A TÉCNICA E O TOQUE HUMANO**

ANGÉLICA LIMA BRANDÃO SIMÕES

Anápolis – GO

2025

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

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA E O DESAFIO DO CUIDADO COM AS LESÕES:
ENTRE A TÉCNICA E O TOQUE HUMANO**

ANGÉLICA LIMA BRANDÃO SIMÕES

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu em Ciências Farmacêuticas, Farmacologia e Terapêutica da Universidade Evangélica de Goiás - UniEVANGÉLICA, como requisito para obtenção do título de mestre.

Área de concentração: Ciências Farmacêuticas

Orientadora: Prof^a. Dr^a Kátia Flávia Fernandes

Anápolis – GO

2025

S593

Simões, Angélica Lima Brandão.

Epidermólise bolhosa e o desafio do cuidado com as lesões: entre a técnica e o toque humano / Angélica Lima Brandão Simões - Anápolis: Universidade Evangélica de Goiás - UniEvangélica, 2025. 77p.; il.

Orientadora: Profa. Dra. Kátia Flávia Fernandes.

Dissertação (mestrado) – Programa de pós-graduação em Ciências Farmacêuticas, Farmacologia e Terapêutica – Universidade Evangélica de Goiás - UniEvangélica, 2025.

1. Epidermólise bolhosa 2. Cuidados de enfermagem 3. Manejo de feridas
4. Qualidade de vida I. Fernandes, Kátia Flávia II. Título.

CDU 615.1

Catálogo na Fonte

Elaborado por Rosilene Monteiro da Silva CRB1/3038

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho a mim mesma, pela coragem de sonhar, pela determinação em persistir e pela resiliência em cada obstáculo superado ao longo desta jornada. À minha dedicação incansável, ao esforço silencioso nos dias difíceis e à paixão pelo conhecimento, que me impulsionaram a alcançar mais esta conquista. Que esta dissertação seja um marco do quanto sou capaz e um lembrete de que cada passo dado com propósito constrói caminhos de realização.

AGRADECIMENTOS

A Deus, fonte de força, sabedoria e inspiração em todos os momentos desta caminhada.

À minha orientadora, Professora Katia Flávia Fernandes, pela acolhida generosa, pela confiança depositada em mim, pela orientação segura e competente, e por acreditar na minha capacidade mesmo quando, por vezes, me faltaram certezas. Sua escuta, paciência e incentivo foram fundamentais para que este trabalho se concretizasse.

A todos que, direta ou indiretamente, contribuíram para a realização deste trabalho, meu mais sincero agradecimento.

RESUMO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença rara, genética ou autoimune, caracterizada por extrema fragilidade cutânea e formação de bolhas ou feridas ao menor atrito ou trauma. O presente estudo teve como objetivo analisar as recomendações e estratégias de cuidado e manejo das lesões em pacientes com Epidermólise Bolhosa, à luz das diretrizes clínicas nacionais e internacionais e da *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association* (DEBRA), visando subsidiar a prática profissional de enfermagem e contribuir para a promoção da qualidade de vida dessas pessoas. Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, utilizando fontes atualizadas e diretrizes nacionais e internacionais, como as Diretrizes Brasileiras para Cuidados com Pacientes com Epidermólise Bolhosa (2021) e as orientações da Wounds International (2017). A metodologia incluiu a análise das características clínicas e classificatórias da EB, além da identificação das melhores práticas para o manejo das feridas associadas à doença. Os resultados demonstram que o manejo da EB deve ser individualizado e multidimensional, considerando as especificidades de cada subtipo: EB Simples, EB Juncional, EB Distrófica e Síndrome de Kindler. O tratamento das lesões deve respeitar as fases do processo cicatricial — inflamatória, proliferativa e de remodelação —, com foco na prevenção de infecções, alívio da dor e promoção da cicatrização. A utilização de curativos adequados, o controle do exsudato e o monitoramento contínuo são estratégias indispensáveis para minimizar complicações. A ferramenta TIME mostrou-se eficaz na avaliação sistemática das lesões e na definição de condutas terapêuticas. A atuação da equipe de enfermagem é fundamental no cuidado integral, abrangendo a execução de curativos, orientações quanto ao autocuidado, suporte nutricional e emocional aos pacientes e familiares. A implementação de planos de cuidados baseados em sistemas de classificação, como NANDA, NIC e NOC, possibilita uma assistência estruturada e humanizada. Além disso, destaca-se a necessidade de capacitação contínua dos profissionais e cuidadores para o manejo seguro e eficiente da doença. Conclui-se que o cuidado ao paciente com Epidermólise Bolhosa exige uma abordagem interdisciplinar, técnica e humanizada, fundamentada em diretrizes baseadas em evidências. A sistematização da assistência e o fortalecimento de políticas públicas são essenciais para ampliar o diagnóstico precoce, melhorar o manejo clínico e proporcionar qualidade de vida aos portadores de EB. A presente dissertação contribui para a consolidação de práticas assistenciais qualificadas e reforça a importância da atuação da enfermagem na promoção do bem-estar físico, emocional e social desses pacientes.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa; Cuidados de Enfermagem; Manejo de Feridas; Qualidade de Vida.

ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa (EB) is a rare genetic or autoimmune disease characterized by extreme skin fragility and the formation of blisters or wounds with minimal friction or trauma. This study aimed to analyze the recommendations and care strategies for managing lesions in patients with Epidermolysis Bullosa, in accordance with national and international clinical guidelines and Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association (DEBRA), with the purpose of supporting professional nursing practice and contributing to the promotion of these individuals' quality of life. This is a narrative literature review, utilizing updated sources and national and international guidelines, such as the Brazilian Guidelines for the Care of Patients with Epidermolysis Bullosa (2021) and the recommendations of Wounds International (2017). The methodology included the analysis of the clinical and classificatory characteristics of EB, as well as the identification of best practices for managing wounds associated with the disease. The results show that EB management should be individualized and multidimensional, considering the specificities of each subtype: Simple EB, Junctional EB, Dystrophic EB, and Kindler Syndrome. The treatment of lesions must respect the phases of the healing process — inflammatory, proliferative, and remodeling — focusing on infection prevention, pain relief, and promoting wound healing. The use of appropriate dressings, exudate control, and continuous monitoring are indispensable strategies to minimize complications. The TIME framework proved effective for the systematic assessment of lesions and the definition of therapeutic approaches. The role of the nursing team is fundamental in comprehensive care, including wound care, guidance on self-care, nutritional and emotional support for patients and their families. The implementation of care plans based on classification systems such as NANDA, NIC, and NOC enables structured and humanized assistance. Moreover, the continuous training of professionals and caregivers is essential for the safe and efficient management of the disease. It is concluded that the care of patients with Epidermolysis Bullosa requires an interdisciplinary, technical, and humanized approach, grounded in evidence-based guidelines. The systematization of care and the strengthening of public policies are essential to expand early diagnosis, improve clinical management, and enhance the quality of life of individuals living with EB. This dissertation contributes to the consolidation of qualified care practices and reinforces the importance of nursing in promoting the physical, emotional, and social well-being of these patients.

Keywords: Epidermolysis Bullosa; Nursing Care; Wound Management; Quality of Life.

Sumário

RESUMO	6
ABSTRACT	7
LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS	9
LISTA DE FIGURAS.....	11
LISTA DE TABELAS.....	14
1. INTRODUÇÃO	14
2. OBJETIVO	17
2.1 Objetivo Geral	17
3. REVISÃO DE LITERATURA	18
3.1 Estrutura da pele normal	18
3.2 Estrutura da Pele do portador de EB.....	20
3.3 Epidemiologia.....	23
4. CLASSIFICAÇÃO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA HEREDITÁRIA E CARACTERÍSTICAS.....	25
4.1 Epidermólise bolhosa simples.....	26
4.2 Epidermólise Bolhosa Juncional	31
a. Epidermólise Bolhosa Distrófica.....	35
4.4 Epidermólise Bolhosa Kindler.....	40
5. FASES CICATRICIAIS NO TRATAMENTO DE PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA.	44
5.1 Fase inflamatória.....	44
5.2 Fase Proliferativa.....	45
5.3 Fase de Remodelação.....	46
6. ABORDAGEM PROFISSIONAL NO CUIDADO DA LESÃO DO PORTADOR DE EB	49
6.1 Anamnese e Exame Físico	49
6.2 O Plano de Cuidados na Epidermólise Bolhosa: Uma Abordagem Integrada aos profissionais da enfermagem.	51
6.3 Critérios para o Manejo do paciente portador de EB	52
6.4 Orientações para os cuidados ao portador de EB.....	54
6.5 Manejo da dor e do prurido	64
6.6 Recomendações práticas ao manejo da dor	66
7. TRATAMENTOS INOVADORES NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA.....	68
8. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	70
REFERÊNCIAS.....	72
APÊNDICE A	76

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AD	Autossômica Dominante
AR	Autossômica Recessiva
BP230	Antígeno do Penfigóide Bolhoso 230
CD151	Antígeno CD151 (proteína de membrana)
CEC	Carcinoma Espinocelular
COL7A1	Gene que codifica o Colágeno Tipo VII
COL17A1	Gene que codifica o Colágeno Tipo XVII
DDEB	Epidermólise Bolhosa Distrófica Dominante
DEB	Epidermólise Bolhosa Distrófica
DEBRA	Associação de Apoio a Pacientes com Epidermólise Bolhosa (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association)
EBA	Epidermólise Bolhosa Adquirida
EB	Epidermólise Bolhosa
EBDASI	Índice de Atividade e Cicatrizes da Epidermólise Bolhosa (Epidermolysis Bullosa Disease Activity and Scarring Index)
EBS	Epidermólise Bolhosa Simples
EBS-GS	Epidermólise Bolhosa Simples Generalizada Grave
EBK	Epidermólise Bolhosa de Kindler
EXPH5	Gene que codifica a Exofilina 5
FBM	Fotobiomodulação
ITGA6	Gene que codifica a Integrina $\alpha 6$
ITGB4	Gene que codifica a Integrina $\beta 4$
JDE	Junção Dermoepidérmica
JEB	Epidermólise Bolhosa Juncional
KRT5	Gene que codifica a Queratina 5
KRT14	Gene que codifica a Queratina 14
KLHL24	Gene associado a subtipos raros da Epidermólise Bolhosa Simples
KS	Síndrome de Kindler
LAMA3	Gene que codifica a subunidade $\alpha 3$ da Laminina 332
LAMB3	Gene que codifica a subunidade $\beta 3$ da Laminina 332
LAMC2	Gene que codifica a subunidade $\gamma 2$ da Laminina 332
LOC	Síndrome Laringo-Ônico-Cutânea
NANDA	North American Nursing Diagnosis Association

NIC	Nursing Interventions Classification
NOC	Nursing Outcomes Classification
PHMB	Polihexanida (antisséptico)
PLEC	Gene que codifica a Plectina
RDEB	Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva
SF 0,9%	Soro Fisiológico 0,9%
SMAR	Removedor de Adesivos Médicos de Silicone (Silicone Medical Adhesive Remover)
TIME	Ferramenta de avaliação de feridas (Tissue, Infection/inflammation, Moisture, Edge)

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Funções da barreira epidérmica 'dentro-fora' e 'fora-dentro'. Fonte: Adaptado de PROKSCH, E. et al., 2020; tradução: a autora.	18
Figura 2. Anatomia da pele e efetores celulares. Fonte: Adaptado de NESTLE, F. O. et al., 2009; tradução: a autora.....	19
Figura 3. Representação esquemática de estruturas de adesão intraepidérmica e dermoepidérmica com proteínas relevantes para epidermólise bolhosa. Fonte: Adaptado de HAS, C. et al., 2020; tradução: a autora.	21
Figura 4. Representação esquemática das camadas da pele associadas aos diferentes tipos de epidermólise bolhosa. Fonte: Adaptado de MARIATH, L. M.; SANTIN, J. T.; SCHULER-FACCINI, L.; KISZEWSKI, 2020; tradução, a autora.	26
Figura 5. Os subtipos comuns de EBS incluem EBS localizada, intermediária e grave. Fonte: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: autora.....	27
Figura 6. Características variáveis em feridas de EB. (a) Erosões com crostas na EB simples, (b) ferida crônica na EB juncional, (c) ferida em cicatrizes na EB distrófica recessiva, (d) carcinoma espinocelular (CEC) na RDEB grave. Fonte: HAS C. et al.....	27
Figura 7. Epidermólise bolhosa simples. Bolhas flácidas localizadas no pé de uma criança. Fonte: KANE, NAMBUDIRI, STRATIGOS, 2018	28
Figura 8. Evolução de caso de EBS-GS (variante KRT14): (a) pés com áreas vermelhas e sem pele ao nascer; (b) mãos com lesões semelhantes; (c) erosão de mucosa da boca às asas do nariz no 3º dia; (d) esfoliação com exsudato nas nádegas ao nascer.....	31
Figura 9. Estrutura do Hemidesmossomo. Fonte: ROSS, M. H. et al. Histologia: texto e atlas, 5ª Ed. Guanabara Koogan, 2008	32
Figura 10. Os dois principais subtipos de Epidermólise Bolhosa Juncional são: JEB grave e JEB Intermediário. FONTE: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: a autora	33
Figura 11. Epidermólise bolhosa restritiva juncional com moldura de cuidados, ilustrando erosões típicas em dobras de flexão. Fonte: KUMAR, ABBAS, ASTER, 2023.	33

Figura 12. Os principais subtipos de DEB incluem DDEB localizada, DDEB intermediária e RDEB grave. Fonte: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: a autora.	36
Figura 13. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva (a) em recém-nascido, as bolhas desenvolvem-se em áreas de mínimo traumatismo ao nascimento ou pouco tempo depois. (b) em criança, cicatrização das mãos. Fonte: KANE, NAMBUDIRI, STRATIGOS, 2018.....	37
Figura 14. Evolução do tratamento de paciente com variante COL7A1 (DEB): (a-b) no nascimento; (c-d) aos 16 dias, 5ª troca de curativos; (e-f) aos 30 dias, 9ª troca; (g-h) aos 42 dias, 11ª troca antes da alta; (i-j) com 1 ano de idade. Fonte: Ali et al., 2024.....	39
Figura 15. Evolução de caso de paciente com DEB recessiva: (a) lesões nas costas; (b) lesões no tórax e abdômen; (c) lesões na lateral do tórax; (d) deformidades nas mãos; (e) lesões na axila. Hubail et al., 2018	40
Figura 16. Epidermólise bolhosa de Kindler. Fonte: Adaptado da Debra, 2025; tradução: a autora.	41
Figura 17. Aspecto ao nascimento: (a) bolha e erosão na fronte e áreas periorificiais com mucosa afetada; (b–e) Síndrome de Bart com desnudação, ulcerações, eritema, fragilidade e distrofia ungueal nos membros inferiores; (f) desnudação circular na mão. Fonte: STEFANESCU, <i>et al.</i> , 2023.....	42
Figura 18. Apresentação clínica aos 5 meses: (a) erosões, crostas e cicatrizes não cicatrizadas no tronco; (b) cicatrizes e erosões nos lábios; (c) ulcerações, crostas, cicatrizes atróficas no pé esquerdo, perda de unhas e pseudosindactilia; (d) cicatriz atrófica, milium e distrofia ungueal no braço direito. Fonte: STEFANESCU et al., 2023.....	42
Figura 19. Apresentação clínica aos 6 meses: (a) erosões não cicatrizantes, cicatrizes atróficas e distrofia ungueal no braço direito; (b) cicatrizes atróficas e fragilidade da pele no braço esquerdo. Aos 8 meses: (c) ulcerações crônicas, crostas, cicatrizes atróficas, distrofia e perda ungueal, pseudosindactilia no pé esquerdo; (d) desnudação extensa, crostas, cicatrizes, distrofia e perda ungueal, pseudosindactilia no pé direito. Fonte: STEFANESCU et al., 2023.	43
Figura 20. Sugestões de coberturas que podem ser empregadas na fase inflamatória do processo cicatricial. Fonte: Adaptado BRASIL, 2021	45

Figura 21. Sugestões de coberturas que podem ser empregadas na fase proliferativa do processo cicatricial. Fonte: Adaptado BRASIL, 2021.....	46
Figura 22. Sugestões de coberturas que podem ser empregadas na fase de remodelação do processo cicatricial. Fonte: BRASIL, 2021	47
Figura 23. Método recomendado para punção de bolhas. Fonte: Denyer J.; Pillay E.; Clapham J. Diretrizes de melhores práticas para cuidados com a pele e feridas na epidermólise bolhosa. Wounds International, 2017.	55

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Subtipos raros da epidermólise bolhosa simples - EBS.....	29
Tabela 2. Subtipos raros da Epidermólise Bolhosa Juncional	34
Tabela 3. Subtipos raros da Epidermólise Bolhosa Distrófica - DEB	38
Tabela 4. Ferramenta TIME para avaliação de Feridas.....	50
Tabela 5. Orientações de Tratamento conforme o tipo de EB	56
Tabela 6. Curativos recomendados para EBS	58
Tabela 7. Curativos recomendados para pacientes com EBJ	59
Tabela 8. Curativos recomendados para DEB.....	60
Tabela 9. Curativos recomendados para pacientes com síndrome de Kindler	61

1. INTRODUÇÃO

A pele humana normal é composta de três camadas principais: epiderme, derme e hipoderme. A epiderme é a camada mais superficial constituída predominantemente por queratinócitos que fornecem uma barreira protetora contra agentes externos. A derme localizada abaixo da epiderme é rica em proteínas fibrosas como o colágeno e elastina, conferindo resistência e elasticidade à pele. A hipoderme ou tecido subcutâneo é composta principalmente por tecido adiposo, atuando como reserva energética e isolante térmico^{1,2,3}.

A interface entre a epiderme e a derme é conhecida como junção dermoepidérmica (JDE), e nela a membrana basal desempenha um papel crucial na adesão entre as camadas. Esta estrutura é composta por diversas proteínas, incluindo colágeno tipo VII, lamininas e integrinas, que em conjunto asseguram a coesão e a integridade da pele. Alterações ou mutações nos componentes da JDE podem comprometer a estabilidade cutânea, levando a condições patológicas^{1,2,3}.

A epidermólise bolhosa (EB) é um distúrbio raro podendo ser hereditário caracterizado por mutações genéticas que afetam proteínas essenciais da JDE, resultando em uma adesão deficiente entre a epiderme e a derme. A doença resulta da relação genótipo-fenótipo, ou seja, da ocorrência de mutações em genes que comandam a produção das proteínas estruturais da pele, epiderme, membrana basal e derme. A consequência dessas mutações manifesta-se pela fragilidade da pele e mucosas, onde ocorre a formação de bolhas e lesões ao menor toque ou trauma^{4,5,6}.

O tipo e severidade das mutações resultam em variados graus de gravidade, desde formas debilitantes com risco de mutilação e infecções graves, até formas mais leves, que ainda podem ser dolorosas e impactar significativamente a qualidade de vida do paciente^{4,5,7}.

A Epidermólise Bolhosa Adquirida (EBA) é uma doença autoimune rara, caracterizada pela formação de bolhas na pele e mucosas após traumas mínimos, devido à produção de anticorpos contra o colágeno VII. Diferentemente

das formas hereditárias de EB, a EBA não tem origem genética e, portanto, não é transmitida por herança familiar⁸.

A história da descoberta da EB remonta ao século XIX, quando os primeiros casos foram documentados na literatura médica. Em 1886, o dermatologista Heinrich Koebner descreveu casos de pacientes que apresentavam formação de bolhas na pele após traumas mínimos, introduzindo o termo "epidermólise bolhosa" para caracterizar essa condição. Posteriormente, em 1904, o médico francês Jean Darier contribuiu para a classificação da doença, diferenciando-a de outras dermatoses bolhosas com base em suas características clínicas e histopatológicas^{4,9}. Ao longo do século XX, avanços na microscopia eletrônica e na biologia molecular permitiram uma compreensão mais aprofundada dos mecanismos subjacentes à EB. Pesquisas identificaram mutações em genes específicos responsáveis pela codificação de proteínas essenciais para a adesão entre as camadas da pele, como as citoqueratinas e o colágeno tipo VII. Essas descobertas foram fundamentais para a classificação atual da EB em diferentes subtipos, baseados nos níveis de danos da pele e nas proteínas afetadas^{3,4,8,10,11}.

Com base na duração, disseminação e manifestação das lesões, a EB é classificada em quatro tipos principais: EB simplex (EBS), EB juncional (JEB), EB distrófica (DEB) e síndrome de Kindler (KS). A EBS é a forma mais comum, afetando principalmente palmas e plantas dos pés, enquanto os subtipos mais graves podem acometer sistemas internos, como o gastrointestinal e o urogenital^{8,10,11}.

Epidemiologicamente, a EB afeta cerca de 10 pessoas por milhão, com distribuição de 70% para EBS, 5% para JEB e 25% para DEB, sendo a KS a forma mais rara, com cerca de 400 casos relatados mundialmente. Nos Estados Unidos, estima-se que a EB afete um em cada 20.000 nascimentos, com aproximadamente 200 novos casos anualmente. No Brasil, observa-se uma incidência maior dos casos graves, enquanto os casos mais leves são subnotificados, o que ressalta a necessidade de maior divulgação da doença e de seus sinais e sintomas para um atendimento multidisciplinar eficaz^{10,11,12}.

Por não haver um tratamento curativo conhecido, a abordagem profissional deve focar no cuidado adequado da pele, alívio dos sintomas, tratamento das feridas e prevenção de complicações. Juntamente com a equipe

multidisciplinar, a enfermagem participa do processo de tratamento, assistindo o paciente e a família na prescrição e na realização de curativos adequados às características das lesões, atuando de forma humanizada e técnica para minimizar o sofrimento do paciente e melhorar sua qualidade de vida^{5,8,10,11,13}.

A educação e sobretudo a capacitação dos cuidadores são essenciais para garantir cuidados domiciliares seguros e eficazes, reduzindo complicações e internações frequentes. Estudos indicam que a capacitação melhora a adesão ao tratamento e contribui para um manejo mais eficiente da doença, proporcionando maior conforto ao paciente. Sendo assim, a equipe multiprofissional, possui um grande desafio médico e social, cujo manejo deve abranger desde o diagnóstico precoce até a implementação de estratégias individualizadas de cuidado para minimizar complicações e perdas prematuras^{4,5,8}.

2. OBJETIVO

2.1 Objetivo Geral

Analisar as recomendações e estratégias de cuidado e manejo das lesões em pacientes com Epidermólise Bolhosa, de acordo com as diretrizes clínicas nacionais e internacionais e da Organização de apoio aos pacientes de Epidermólise Bolhosa (DEBRA), visando subsidiar a prática profissional de enfermagem e contribuir para a promoção da qualidade de vida dessas pessoas.

3. REVISÃO DE LITERATURA

3.1 Estrutura da pele normal

A pele humana é o maior órgão do corpo humano e desempenha diversas funções fundamentais para a manutenção da saúde e homeostase entre o interior e o exterior do organismo (Figura 1). Atua como barreira de proteção contra patógenos e radiação ultravioleta, regula a perda de água e é o nosso primeiro ponto de contato com lesões físicas. É um tecido complexo e dinâmico, composto por diferentes camadas e estruturas que garantem sua função de interface entre o organismo e o ambiente externo¹⁴. Sua composição histológica e bioquímica confere resistência a agressões mecânicas, químicas e biológicas¹⁵.

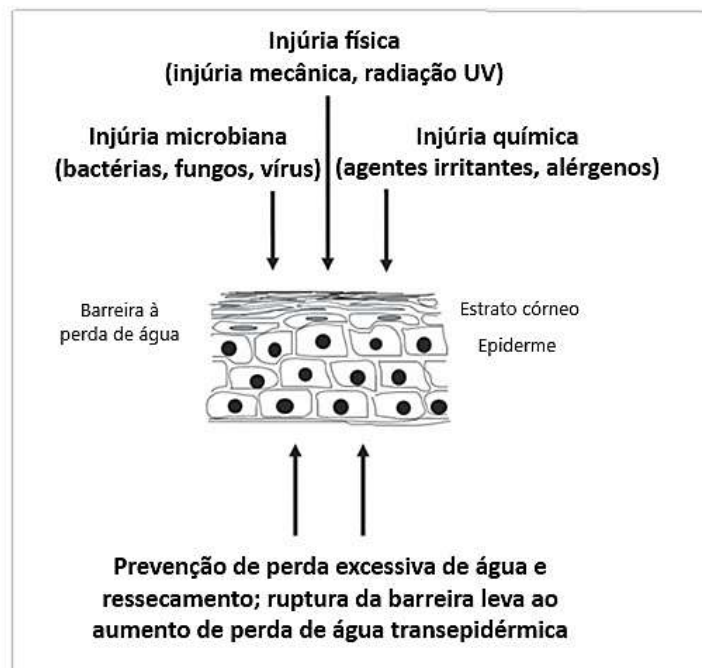


Figura 1. Funções da barreira epidérmica 'dentro-fora' e 'fora-dentro'. Fonte: Adaptado de PROKSCH, E. et al., 2020; tradução: a autora.

É composta por três camadas principais: epiderme, derme e hipoderme. A epiderme é a camada superficial da pele, sendo a principal responsável por sua proteção com barreiras física, química/bioquímica que compreende a imunidade inata e a imunidade adaptativa^{1,2,15}.

A epiderme é composta por células colunares, conhecidas como queratinócitos, dispostos em cinco estratos: basal, espinhoso, granuloso, lúcido e córneo, responsáveis pela produção de queratina, uma proteína que torna a pele resistente e impermeável. Os melanócitos, células de Langerhans e células de Merkel também tem sua importância na pigmentação, defesa e tato (Figura 2)^{15,16}.

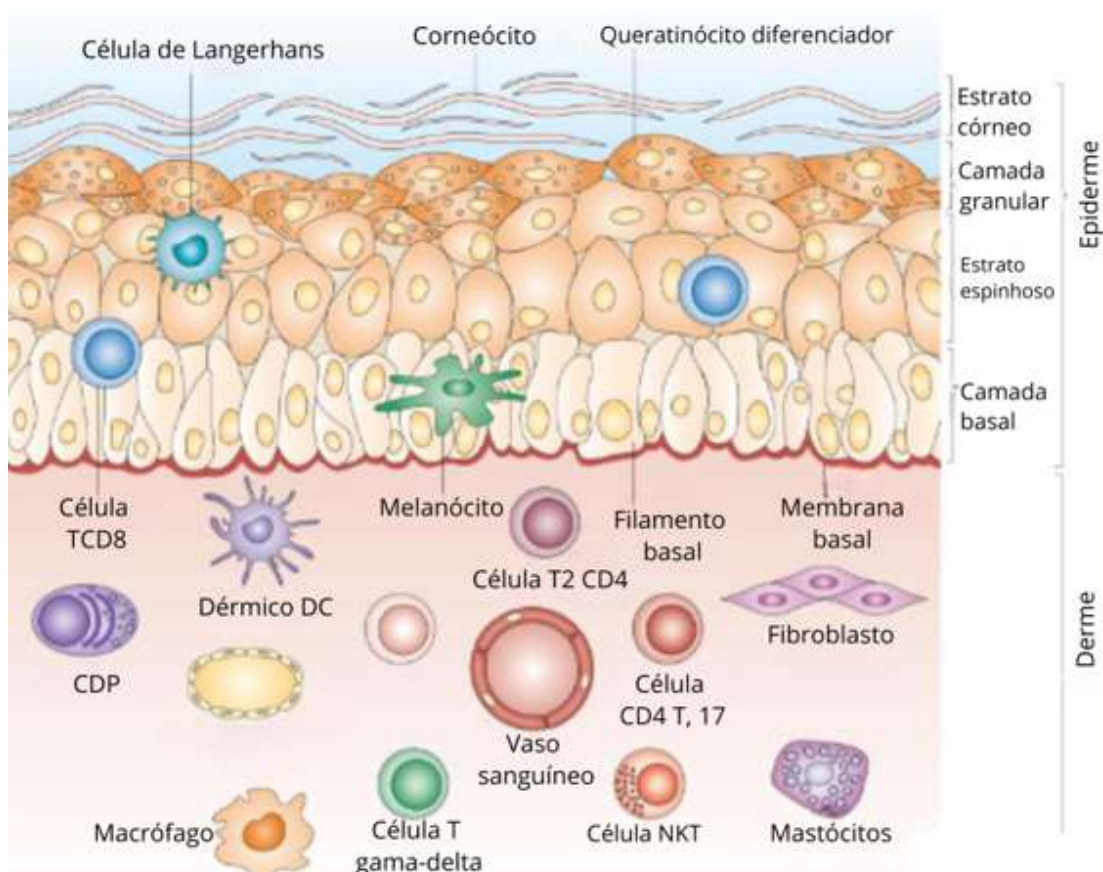


Figura 2. Anatomia da pele e efetores celulares. Fonte: Adaptado de NESTLE, F. O. et al., 2009; tradução: a autora.

A derme é situada logo abaixo da epiderme, possui uma camada conjuntiva rica em colágeno e elastina, proteínas que são responsáveis por dar suporte e elasticidade para a pele. A presença dos fibroblastos, mastócitos, células dendríticas e vasos sanguíneos garantem a nutrição da epiderme¹⁷.

Já a hipoderme é composta por tecido adiposo e vasos sanguíneos, que têm como principal função o isolamento térmico, depósito de energia e amortecimento de impactos mecânicos. Sua espessura varia conforme a região do corpo e fatores individuais^{13,18}.

A pele possui estrutura uniforme que é alcançada pela presença de uma série de componentes estruturais que garantem a integridade e funcionalidade do órgão. O colágeno, sendo uma proteína fibrosa e abundante, é suficiente para proporcionar coesão entre as camadas da pele. Na verdade, pode-se afirmar que o colágeno desempenha o papel de “cimento especial” entre as células da epiderme localizadas no exterior e a estrutura da derme que está abaixo^{8,14}.

É essa coesão entre as camadas que confere resistência à pele, permitindo que ela resista a quaisquer tensões mecânicas a que esteja sujeita, como atrito e pressão. Além disso, existem células cuja função é exatamente a formação de novas células, o que garante a integridade da função protetora ao longo do tempo^{8,14}.

Por fim, a pele possui anexos cutâneos que incluem glândulas sudoríparas, glândulas sebáceas, folículos pilosos e unhas, desempenhando funções específicas na proteção e homeostase cutânea¹⁹. No geral, a pele atua como barreira protetora contra agentes externos, participa da regulação térmica por meio da sudorese e da vasoconstrição e abriga receptores sensoriais essenciais para a percepção tátil, dolorosa e térmica²⁰. Além disso, a síntese de vitamina D ocorre na epiderme sob a influência da radiação ultravioleta²¹.

3.2 Estrutura da Pele do portador de EB

A pele de indivíduos com EB apresenta uma estrutura anormal devido à ausência ou disfunção de proteínas críticas, como colágeno tipo VII, laminina-332 e queratinas 5 e 14, dependendo do subtipo da doença. Essas proteínas são essenciais para a coesão entre epiderme e derme, e sua deficiência leva a uma adesão reduzida entre essas camadas, promovendo a formação de bolhas e lesões crônicas ao menor impacto^{10,11,22}.

Na EB simples, causada por mutações nos genes KRT5 e KRT14 responsáveis pela síntese das proteínas citoqueratinas basais 5 e 14, respectivamente, há fragilidade dentro das células basais da epiderme. Isso resulta em desorganização do citoesqueleto dos queratinócitos, levando à formação de bolhas intraepidérmicas após pequenos traumas. A histopatologia revela vacúolos intracelulares e colapso da arquitetura epitelial (Figura 3)²³.

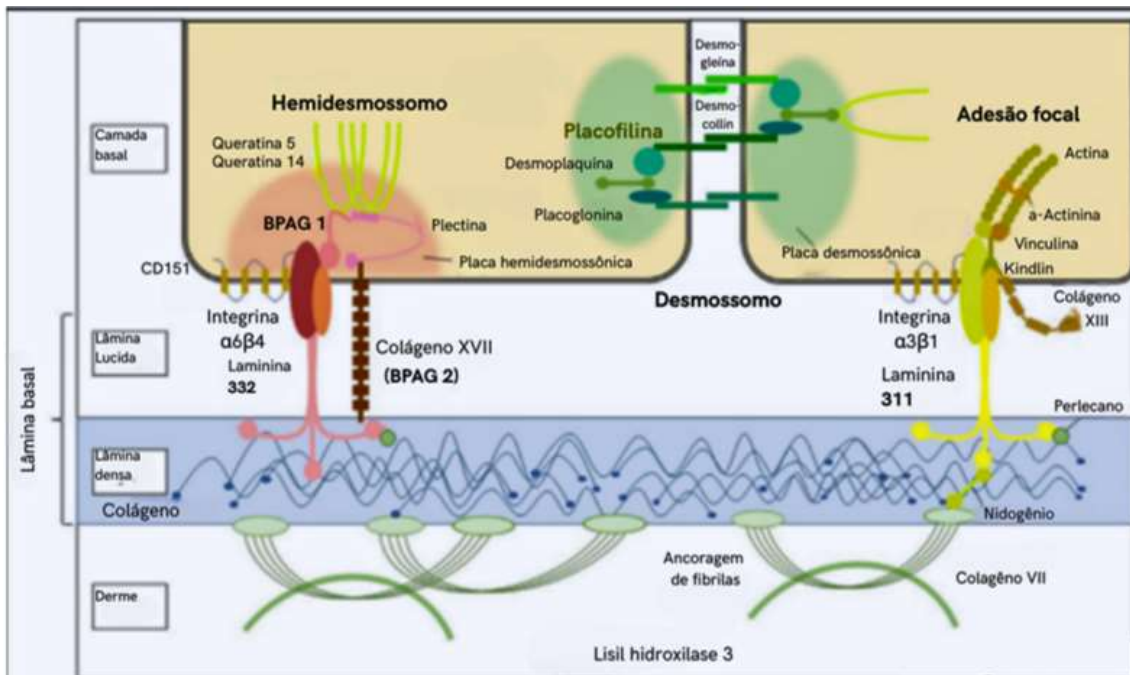


Figura 3. Representação esquemática de estruturas de adesão intraepidérmica e dermoepidérmica com proteínas relevantes para epidermólise bolhosa. Fonte: Adaptado de HAS, C. et al., 2020; tradução: a autora.

A EB distrófica (DEB) é causada por mutações no gene COL7A1, que codifica a cadeia alfa-1 do colágeno tipo VII, uma proteína fundamental para a formação das fibrilas de ancoragem na junção dermoepidérmica. Sua deficiência leva a uma adesão deficiente entre epiderme e derme, causando bolhas profundas, cicatrização significativa e pseudosindactilia. A análise imunohistoquímica frequentemente apresenta redução ou ausência de colágeno tipo VII^{23,24}. Neste tipo de EB as bolhas podem aparecer na pele ou nas membranas mucosas.

A EB juncional (JEB) resulta de mutações nos genes LAMA3, LAMB3 e LAMC2, responsáveis pela síntese das cadeias $\alpha 3$, $\beta 3$ e $\gamma 2$ da laminina 332. Essa proteína é essencial para a estabilidade da membrana basal, e sua ausência resulta em desorganização estrutural da junção dermoepidérmica, culminando em fragilidade cutânea extrema e ulcerações crônicas. A microscopia eletrônica evidencia a perda da laminina-332, confirmando o diagnóstico^{13,25}.

Complicações sistêmicas estão frequentemente associadas à EB, incluindo infecções recorrentes, desnutrição, carcinoma espinocelular e,

consequentemente, o comprometimento da qualidade de vida dos pacientes. A gravidade dessas manifestações varia conforme o subtipo e a extensão das mutações genéticas^{26,27}.

No entanto, independentemente do subtipo, os pacientes com EB vivenciam a incapacidade de manter o sistema de coesão entre os tecidos devido a deformidades adquiridas pela ausência do papel reparador do colágeno na pele. Portanto, a pele extremamente fragilizada não consegue suportar um dano mínimo de atrito ou trauma, falhando em manter a coesão biológica, criando bolhas sob a pressão mecânica mais leve^{8,10}.

As bolhas formadas na EB podem ocorrer em qualquer parte do corpo, mas são mais comuns em locais de movimento e atrito, como as mãos, pés, joelhos e cotovelos. A gravidade da doença varia, desde formas leves caracterizadas por bolhas pequenas que deixam pouca ou nenhuma cicatriz, até formas graves, onde grandes áreas de pele são descoladas, causando complicações infecciosas e cicatrizes permanentes^{4,5}.

A extrema fragilidade da pele representa um verdadeiro desafio à qualidade de vida dos pacientes com Epidermólise Bolhosa (EB). As lesões cutâneas, frequentemente dolorosas, não apenas elevam o risco de infecções, como também limitam significativamente a mobilidade. Trata-se de uma condição que exige cuidados contínuos, dada a função de barreira da pele estar gravemente comprometida^{5,8}.

Esses pacientes são carinhosamente denominados “borboletas”, em alusão à delicadeza de sua pele, comparável à fragilidade das asas desse inseto. Tal analogia evidencia não apenas sua singularidade, mas também a necessidade contínua de cuidados e proteção. Desde o nascimento, crianças com Epidermólise Bolhosa recebem essa denominação devido à extrema sensibilidade e fragilidade cutânea, que remete à leveza e vulnerabilidade das asas de uma borboleta⁸.

Atos simples do cotidiano, como vestir-se, caminhar ou receber um abraço, podem causar bolhas e feridas dolorosas, tornando a pele uma barreira frágil contra infecções e um grande obstáculo à mobilidade. Essa condição reforça a importância de cuidados especializados e atenção integral para preservar o bem-estar e a dignidade desses pacientes. Nesse sentido, a Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association (DEBRA) uma

organização internacional, trabalha oferecendo apoio e cuidado através da divulgação de informações aos pacientes e familiares sobre a doença, tratamentos, pesquisas e garantia de direitos^{5,8,11,23}.

A vida do "paciente borboleta" é marcada por cuidados meticulosos e adaptações cotidianas, já que a pele, assim como as asas de uma borboleta, não se regenera facilmente após danos. Enquanto a borboleta depende da integridade de suas asas para sobreviver, os pacientes com EB dependem de intervenções contínuas, desde curativos especiais até evitar traumas mínimos, para preservar sua qualidade de vida. Essa comparação também ressalta a resiliência desses indivíduos, que, apesar da fragilidade física, desenvolvem uma força singular para enfrentar os desafios diários. A metáfora da borboleta, portanto, não só sensibiliza para a condição clínica, mas também celebra a delicadeza e a resistência que coexistem nesses pacientes^{8,22,23}.

3.3 Epidemiologia

A epidermólise bolhosa (EB) afeta globalmente 1 a cada 50 mil nascimentos, afetando igualmente homens e mulheres, com uma estimativa global de 500 mil pessoas vivendo com a condição. Sua incidência varia conforme o subtipo: a EB simples é a mais frequente com 8 casos por milhão de nascidos^{7, 11}, correspondendo a 70% dos casos; a EB distrófica, tanto na forma recessiva, com 3 casos por milhão, quanto na dominante, com 2 casos por milhão, representa cerca de 25% dos diagnósticos; enquanto a EB juncional, 3 casos por milhão respondem por 5% dos casos. A EB de Kindler, por sua vez, é extremamente rara, com apenas 400 registros documentados em todo o mundo⁵.

Estudos mostram que a incidência e prevalência do EB no mundo difere consideravelmente. Um dos maiores grupos de estudos de EB, que coletaram uma coorte de 3.271 pacientes de 62 estados americanos, calcularam a incidência de EB nos anos de 1986-2002 em 19,57% por milhão de nascidos e a prevalência de EB de 11,07 de casos por milhão de um equivalente no ano de 2002. Assim, a EB afeta 1 em cada 20.000 nascimentos nos Estados Unidos (EUA), o que representa aproximadamente 200 crianças por ano. Nos EUA, a incidência total foi de 7,87 por milhão de nascidos vivos e a prevalência de 6 indivíduos por milhão⁵.

A Epidermólise Bolhosa Juncional (JEB) é a forma mais rara de EB, com a incidência de pouco mais de 2 indivíduos por milhão de nascidos vivos nos EUA. No entanto, sua prevalência é significativamente menor, devido à alta mortalidade das formas graves. Esse desequilíbrio ocorre porque a incidência reflete diagnósticos imediatos, enquanto a prevalência depende do tempo de sobrevivência, sendo fortemente influenciada pela letalidade precoce nos subtipos graves⁸.

A EB distrófica dominante (DDEB) teve uma incidência 1,4 e 2,5 indivíduos por milhão de nascidos vivos na Noruega e nos EUA, respectivamente, sendo a EB Distrófica Recessiva (RDEB) com incidência de 3,05 indivíduos por milhão nos EUA. A prevalência de todos os tipos de EB distrófica foi estimada em 6 indivíduos por milhão nos EUA e na Espanha, 8 indivíduos por milhão na Austrália e 20 indivíduos por milhão na Escócia⁴.

A EB de Kindler (KS) é um tipo raro, com cerca de 250 indivíduos afetados globalmente desde seu primeiro relato em 1954. É mais comum em populações isoladas ou consanguíneas⁴.

Apesar de um diagnóstico formal de EB ser difícil em ambientes de saúde não especializados, estudos epidemiológicos consistentes sugerem a prevalência de aproximadamente 10 indivíduos por milhão de habitantes. A variante da EBS, no passado chamada de Weber-Cockayne, é estimada em 1/50 mil nascidos vivos, sendo a mais comum³.

No Brasil, a Associação DEBRA mostra que nacionalmente em 2019 foram diagnosticadas 802 pessoas com EB, sendo a forma distrófica com 73% seguida pela EB simples com 16,5%, a EB juncional com 9,4% e EB de Kindler com prevalência 1,1%. A idade da doença é de 10,8 anos com histórico familiar em 35% e consanguinidade de 11%^{8,12}.

4. CLASSIFICAÇÃO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA HEREDITÁRIA E CARACTERÍSTICAS

De acordo com os especialistas do relatório da Reunião Internacional de Consenso sobre EB, a classificação é complicada devido a mutações no mesmo gene que podem ser herdadas de forma autossômica dominante ou recessiva, levando a fenótipos clínicos distintos. Em todas as formas, as alterações histológicas são tão sutis que a microscopia eletrônica é necessária para distinguir os vários tipos. Tanto na Epidermólise Bolhosa Distrófica (DEB) quanto na EBS, fenótipos semelhantes podem ser dominantes ou recessivos ou podem surgir de mutações em diferentes genes^{4,10}.

As manifestações clínicas e a gravidade dos casos variam inclusive dentro de um mesmo subtipo. As várias mutações subjacentes ao desenvolvimento da EB afetam proteínas que são centrais para a estrutura e função normais dos queratinócitos. Todos os subtipos de EB estão associados ao fraco desenvolvimento mecânico da pele^{4,10}.

A gravidade da EB está relacionada ao tipo e subtipos da doença. A literatura traz a existência de quatro tipos principais que diferem na área e extensão do envolvimento da pele e complicações extra cutâneas (FIGURA 4)^{4,5,10}.

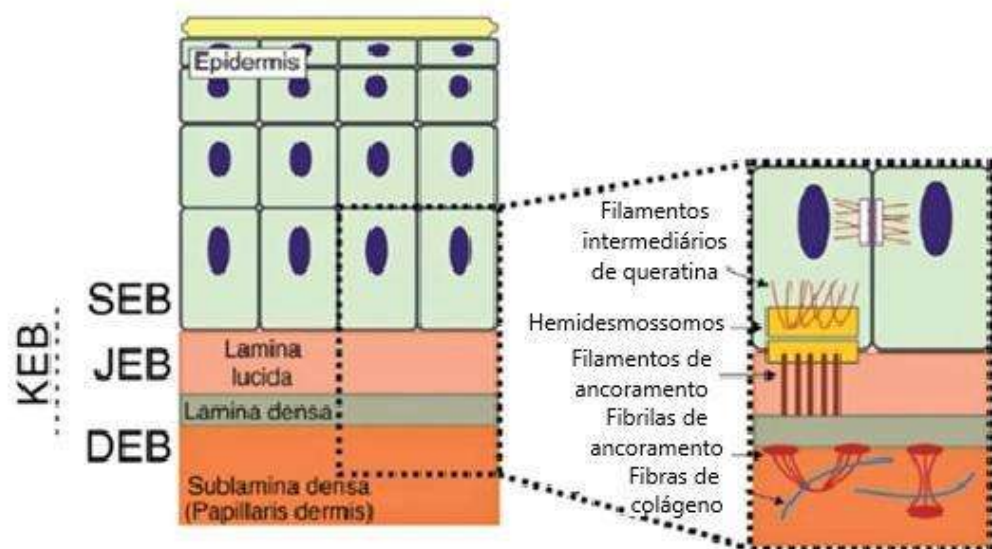


Figura 4. Representação esquemática das camadas da pele associadas aos diferentes tipos de epidermólise bolhosa. Fonte: Adaptado de MARIATH, L. M.; SANTIN, J. T.; SCHULER-FACCINI, L.; KISZEWSKI, 2020; tradução, a autora.

4.1 Epidermólise bolhosa simples

A epidermólise bolhosa simples possui 4 subtipos associados a 7 genes e compreende o maior número de subgrupos clínicos. As formas de EBS localizadas, intermediárias e escamosas (Figura 5 e 6) estão entre as formas mais comuns e piores, geralmente causadas por variantes patogênicas nos genes KRT5 e KRT14 que codificam as queratinas 5 e 14, respectivamente. Tais mutações afetam a estrutura do citoesqueleto celular, tornando a pele mais suscetível a danos. Essas duas proteínas normalmente se emparelham para produzir uma fibra de queratina funcional. A herança é geralmente autossômica dominante, representando 75-85% dos casos, embora formas recessivas também possam ocorrer^{4,5,6,30}.



Figura 5. Os subtipos comuns de EBS incluem EBS localizada, intermediária e grave. Fonte: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: autora.

Na forma mais branda, a principal característica da EBS é a formação de bolhas após pequenos traumas ou fricções (Figura 6a), afetando principalmente áreas com propensão de fricção e cisalhamento, como mãos e pés de crianças^{4,8,11}.

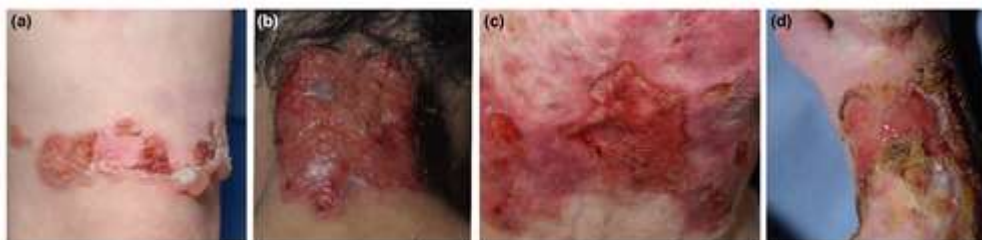


Figura 6. Características variáveis em feridas de EB. (a) Erosões com crostas na EB simples, (b) ferida crônica na EB juncional, (c) ferida em cicatrizes na EB distrófica recessiva, (d) carcinoma espinocelular (CEC) na RDEB grave. Fonte: HAS C. et al. 2021

A EBS superficial hidrótica também conhecida como EBS superficial tem distensões superficiais e pode ou não ter bolhas. Essas lesões geralmente se resolvem com a idade sem deixar cicatrizes significativas, embora possam ser dolorosas e causar desconforto funcional^{4,6,29}.

Nas formas mais graves da EBS, a formação de bolhas pode ser generalizada e aparecer em qualquer parte da pele ou da boca. Esta forma é a mais grave no nascimento, mas também diminui a gravidade com a idade, cicatrizando sem deixar sinais. O tratamento de feridas inclui a prevenção de traumas e o uso de terapias tópicas para encurtar a duração das lesões^{4,5,10}.

As características das bolhas dependem do tipo, subtipo e distribuição. Nos subtipos principais, a EBS localizada, apresenta bolhas flácidas de mãos e pés (FIGURA 6a e 7), e a EBS intermediária generalizada, denominada Koebner, apresenta bolhas generalizadas com formação de milia sobre as cicatrizes. Tem pouca ou nenhuma participação mucosa, com 20% dos casos apresentando distrofia ungueal⁴.

A EBS generalizada severa ou grave, também no passado denominada de Dowling-Meara, apresenta bolhas difusas, agrupadas em arranjo herpetiforme e ceratodermia palmoplantar, enquanto a EBS com distrofia muscular tem bolhas localizadas^{5,10,11,30}. Na EBS com atresia pilórica, também chamada de forma grave com bolhas ao nascimento, a mutilação tem um prognóstico ruim e muitas vezes causa a morte na infância^{10,11,29}.



Figura 7. Epidermólise bolhosa simples. Bolhas flácidas localizadas no pé de uma criança. Fonte: KANE, NAMBU DIRI, STRATIGOS, 2018

Nos casos com subtipos secundários, o pigmento escuro da EBS também chamado de EBS com pigmentação reticular, apresenta bolhas associadas a máculas reticulares hiper pigmentadas e a EBS autossômica recessiva, apresenta bolhas localizadas ou generalizadas, muitas vezes surgindo logo após

o nascimento. Na forma Ogna, a doença se apresenta clinicamente como EBS localizada, mas com hematomas peri-lesionais e bolhas hemorrágicas^{4,5}.

A EBS, embora frequentemente associada aos subtipos clássicos, engloba também variantes raras, geneticamente heterogêneas e com manifestações clínicas distintas. Esses subtipos raros, estão ligados a mutações em genes além de KRT5 e KRT14, como PLEC, EXPH5, KLHL24 e CD151, resultando em fenótipos complexos que podem incluir envolvimento extra cutâneo com complicações cardíacas, musculares, renal ou padrões dermatológicos atípicos como pigmentação reticulada, lesões migratórias, como pode ser visto na Tabela 1^{4,5,6,8,28}.

Tabela 1. Subtipos raros da epidermólise bolhosa simples - EBS

Subtipos	Genética	Sinais e Sintomas
EBS, com pigmentação mosqueada	Herança autossômica dominante. A variante patogênica monoalélica da queratina. E outras como KRT5, KRT14 ou EXPH5.	Bolhas na pele desde o nascimento de forma generalizada e gravidade intermediária. Pigmentação mosqueada ou reticulada desenvolve-se gradualmente. Ceratoses focais nas palmas das mãos e plantas dos pés, além de unhas distróficas e espessadas, que ocorrem com o tempo.
EBS, Eritema circinado migratório	Herança autossômica dominante. Variantes patogênicas monoalélicas em KRT5.	Múltiplas vesículas desde o nascimento e, com o tempo, adquirem um padrão migratório circinado típico em um fundo eritematoso. Hiperpigmentação pós-inflamatória surge progressivamente com padrão potencialmente mosqueado. As unhas podem ser distróficas.
EBS, intermediário com cardiomiopatia	Herança autossômica dominante. Variantes patogênicas monoalélicas no códon de iniciação da tradução de KLHL24. Alta taxa (50%) de mutações de novo (não presentes nos pais).	Lesões cutâneas extensas nas extremidades estão presentes ao nascimento e cicatrizam com hipo/hiperpigmentação e atrofia, semelhantes a queimaduras. Na idade adulta, a formação de bolhas diminui, mas a pele permanece frágil, desenvolvendo erosões com traumas mínimos. Ceratodermia plantar difusa ou focal. Espessamento ungueal e onicogribose. Alopecia difusa (em pacientes adultos). A cardiomiopatia dilatada foi relatada em jovens adultos.
EBS recessiva, intermediária ou grave	Herança autossômica recessiva. Variantes patogênicas do KRT14 e KRT5.	Bolhas generalizadas e graves na maioria dos casos, que começam no nascimento. Fragilidade cutânea persistente mesmo após avanço da idade. A cura das lesões leva à hiperpigmentação pós-inflamatória. Bolhas e erosões generalizadas. Letalidade precoce.
EBS, localizada ou intermediária com deficiência de BP230	Herança autossômica recessiva. Variantes patogênicas de perda de função bialélica na DST levam à ausência de BP230.	Bolhas cutâneas surgem ao nascimento ou na infância, predominando em extremidades acrais. Ceratodermia plantar. Distrofia ungueal.
EBS, localizada ou	Herança autossômica recessiva.	Desde o nascimento ou primeiros anos de vida, observam-se bolhas generalizadas. Com o

intermediária com deficiência de exofilina 5	Variantes patogênicas de perda de função bialélica em EXPH5 levam à ausência de exofilina 5.	tempo, as bolhas tornam-se menos frequentes, mas a pele continua frágil, formando crostas facilmente. Podem ocorrer leves alterações pigmentares mosqueadas.
EBS, intermediário com variantes patogênicas PLEC	Herança autossômica dominante ou recessiva. A variante patogênica PLEC monoalélica, causa o subtipo autossômico dominante anteriormente conhecido como EBS Ogná. Variantes patogênicas bialélicas no exon 1a da isoforma PLEC1a (expressa na pele, mas não nos músculos), causam o subtipo autossômico recessivo.	Bolhas acrais congênitas, eventualmente disseminadas, que se manifestam na autossômica dominante de forma leve (erosões acrais e alterações pigmentares pós-inflamatórias) sendo rara na autossômica recessiva (apenas 3 casos relatados) de gravidade intermediária. Ceratodermia plantar. Unhas espessadas distróficas, às vezes onicogrífose. Sem distrofia muscular.
Subtipos	Genética	Sinais e Sintomas
EBS, intermediário com distrofia muscular	Herança autossômica recessiva. Variantes patogênicas de perda de função bialélica na codificação PLEC para plectina.	Bolhas generalizadas na pele que começam no nascimento e são de gravidade intermediária. A tendência à formação de bolhas diminui com a idade. Ceratodermia plantar focal. Distrofia e perda ungueal. Anomalias dentárias. Cardiomiopatia. Acometimento de mucosas. Estenose do trato respiratório superior e rouquidão. Distrofia muscular normalmente limitante na infância ou no início da idade adulta. Em casos raros, pode estar associada à atresia pilórica.
EBS grave com atresia pilórica	Herança autossômica recessiva. Variantes patogênicas de perda de função bialélica em PLEC.	Ausência congênita generalizada de pele de espessura total. Atresia pilórica. Envolvimento da mucosa oral. Anemia e retardo de crescimento. Evolução invariavelmente fatal no período neonatal.
EBS, localizada com nefropatia com deficiência de CD151	Herança autossômica recessiva. Variantes patogênicas de perda de função bialélica no CD151, que codificam o antígeno CD151.	Bolhas congênitas, predominando em região pré-tibial, mas podendo generalizar-se (especialmente em áreas traumáticas). Sardas faciais, poiquilodermia, atrofia, acrogeria em mãos (fotoexpostas) – relatadas em um caso. Acometimento mucoso: erosões orais, distrofia ungueal, alopecia precoce, estenose nasolacrimonasal/esofágica. Nefropatia com proteinúria. Poucos casos descritos na literatura.

Fonte: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: a autora.

Essas variantes embora menos comuns, requerem diagnóstico preciso devido ao impacto na abordagem terapêutica, aconselhamento genético e vigilância de comorbidades associadas^{4,5,29}. O diagnóstico precoce pode atenuar

o agravamento e evitar que quadros extremamente debilitantes como exemplificado abaixo (Figura 8).



Figura 8. Evolução de caso de EBS-GS (variante KRT14): (a) pés com áreas vermelhas e sem pele ao nascer; (b) mãos com lesões semelhantes; (c) erosão de mucosa da boca às asas do nariz no 3º dia; (d) esfoliação com exsudato nas nádegas ao nascer. Fonte: ALI F. M. et al., 2024.

4.2 Epidermólise Bolhosa Juncional

A epidermólise bolhosa juncional é caracterizada por clivagem na junção dermoepidérmica, predominantemente herdada de forma autossômica recessiva. As mutações afetam uma das subunidades da laminina, uma proteína envolvida na fixação da epiderme à derme⁵.

As características gerais incluem bolhas de início precoce (Figura 6b), posicionadas precisamente ao longo do lúmen, onde a pele se liga a hemidesmossomos e filamentos de ancoragem (Figura 9). As bolhas são amplamente observadas ao nascimento e podem afetar tanto a pele quanto a mucosa. Formações granulares crônicas se formam em áreas comumente afetadas, como orelhas, dedos e perda de unhas^{4,5,29}.

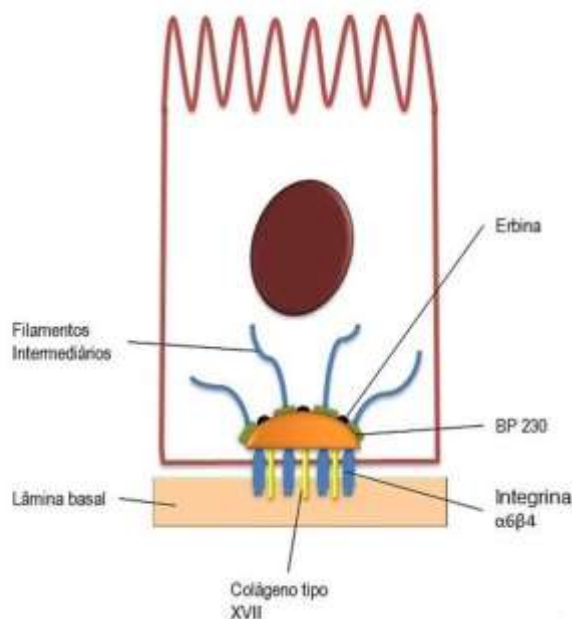


Figura 9. Estrutura do Hemidesmossomo. Fonte: ROSS, M. H. et al. Histologia: texto e atlas, 5ª Ed. Guanabara Koogan, 2008

Os subtipos estão relacionados a mutações em filamentos de ancoragem, como laminina-332, ou a hemidesmossomos, como antígeno penfigoide bolhoso 2, ou nas integrinas $\alpha 6$ e $\beta 44$. De acordo com os seus subtipos, a EB juncional inclui uma forma localizada menos comum, que apresenta áreas de abrasão, e a forma disseminada, com bolhas, ulcerações sem fim (Figura 6b e 10), levando a um prognóstico desfavorável e alta mortalidade na infância. A incidência de casos é estimada em dois indivíduos por 1 milhão de nascidos vivos^{4,5,6,10}.

As bolhas surgem na infância em todos os tipos de JEB, e o caráter da lesão varia de acordo com o tipo e a zona. A forma generalizada grave da JEB tipo Herlitz letal apresenta extensa formação de bolhas que cicatrizam com uma hipergranulação, especialmente nas regiões periféricas, como pescoço e axilas (FIGURA 10 e 11)^{6,5,29,30}.

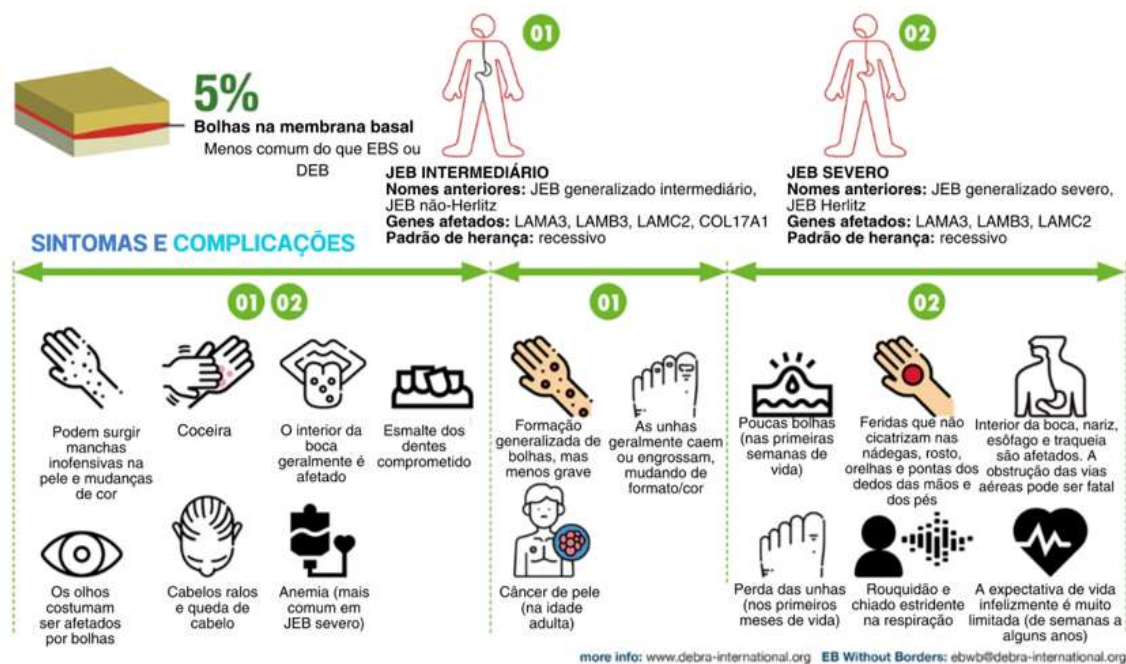


Figura 10. Os dois principais subtipos de Epidermólise Bolhosa Juncional são: JEB grave e JEB Intermediário. FONTE: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: a autora

As unhas podem apresentar inflamação tipo paroníquia, e os dentes podem ser displásicos. A forma intermediária da JEB não Herlitz mitis inclui bolhas contendo sangue, com atrofia cicatricial, com presença ou não de distrofia ungueal e acometimento brando das membranas mucosas^{5,6,29,30}.



Figura 11. Epidermólise bolhosa restritiva juncional com moldura de cuidados, ilustrando erosões típicas em dobras de flexão. Fonte: KUMAR, ABBAS, ASTER, 2023.

Embora a forma clássica da JEB tipo Herlitz seja grave e letal, existem subtipos raros associados a mutações em genes como ITGA6, ITGB4, COL17A1 e LAMA3, que apresentam fenótipos heterogêneos, incluindo atresia pilórica, envolvimento laringeo-onico-cutâneo (LOC) e doença pulmonar intersticial (Tabela 2)^{4,5,29}.

Tabela 2. Subtipos raros da Epidermólise Bolhosa Juncional

Subtipos	Genética	Sinais e Sintomas
JEB com atresia pilórica	ITGA6: Variantes bialélicas patogênicas causam fenótipo grave e letal. ITGB4: Variantes bialélicas que eliminam a integrina $\beta 4$ levam a fenótipo grave e letal. Mutações com expressão reduzida de $\beta 4$ resultam em JEB brando + atresia pilórica. Mutações bialélicas também podem causar JEB sem atresia pilórica.	Manifestações cutâneas graves ao nascimento com perda total da espessura da pele em cabeça, tronco e membros, fragilidade cutânea extrema, levando a deformidades (ex.: orelhas/nariz rudimentares). Distrofia/perda ungueal. Atresia pilórica (evidente nos primeiros dias/semanas) e em outros locais como duodeno, ânus. Geralmente letal na forma grave, ainda nas primeiras semanas, mesmo com correção cirúrgica. Casos leves apresentam envolvimento cutâneo/ungueal menos severo, mas frequente comprometimento geniturinário.
JEB localizado	Herança AR. Variantes patogênicas homozigotas ou heterozigotas compostas em COL17A1, LAMA3, LAMB3, LAMC2, ITGB4, ITGA3.	Pele frágil, apresenta formação de bolhas, geralmente em regiões acrais. Distrofia ungueal e envolvimento da mucosa. Anormalidades do esmalte dentário. Não afeta os cabelos.
JEB inversa	Variantes patogênicas associadas à expressão residual da laminina 332.77	Presença de bolhas em locais de flexão desde o nascimento. Cicatriz atrófica. Anormalidades do esmalte dentário. Perda variável de unhas.
JEB início tardio	Herança autossômica recessiva. Variantes patogênicas bialélicas em COL17A1, especificamente a variante missense c.3908G>A, p.R1303Q, causam esse fenótipo.	Os primeiros sinais de fragilidade cutânea surgem na infância nas extremidades acrais e evoluem com a idade. A cicatrização da pele resulta em atrofia e perda de dermatóglifos. Com a idade, podem ocorrer cicatrizes que levam a contraturas em flexão dos dedos e redução da abertura da boca. Envolvimento variável do esmalte dentário e das unhas.
Síndrome JEB-laringo-onico-cutânea (LOC)	Herança autossômica recessiva. Mutação de inserção de nucleotídeo único fundadora homozigótica no exon 39 do LAMA3, que é específica para a isoforma LAMA3A. A heterozigosidade composta para mutações em LAMA3A e LAMA3 resulta em um fenótipo JEB-LOC semelhante.	Manifestações cutâneas graves desde o nascimento, fragilidade extrema da pele com bolhas que evoluem para erosões e tecido de granulação (mais severo que EBJ). Comum na região do rosto e pescoço. Distrofia/perda ungueal com granulação nos leitos. Apresenta complicações sistêmicas críticas como granulação conjuntival e palpebral ocasionando simbléfaro, cicatrizes e perda visual, granulação laringea levando obstrução potencialmente letal e anemia

		profunda por sangramento crônico das feridas.
Subtipos	Genética	Sinais e Sintomas
JEB com doença pulmonar intersticial e síndrome nefrótica	A maioria dos casos resulta de variantes patogênicas com perda de função homozigótica no ITGA3. Mutações sem sentido do ITGA3 foram relatadas em casos mais leves que sobreviveram até o final da infância.	Fragilidade da pele variável, distrofia ungueal e hipotricose. Doença pulmonar intersticial e síndrome nefrótica. Letalidade elevada, com óbito comum na infância ou primeiros anos de vida.

Fonte: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: a autora.

A evolução da JEB, particularmente as formas graves, é de difícil manejo e requer compressão do processo de cicatrização para aplicação de uma terapia abrangente para os itens essenciais para controle das lesões e prevenção das complicações. Cuidados intensivos apropriados ao controle de infecção e o manejo da dor são necessários para uma qualidade de vida dos pacientes e dos cuidadores. Além disso, alguns avanços no campo da terapia genética abrem novos caminhos e perspectivas para o tratamento da doença, embora sejam necessários muitos estudos para que essas terapias sejam acessíveis para a população afetada^{5,6,29,30}.

a. Epidermólise Bolhosa Distrófica

A Epidermólise Bolhosa Distrófica é caracterizada pela formação de cicatrizes e por fragmentação abaixo da lâmina densa, com fibrilas de ancoragem defeituosas ou rudimentares. A DEB pode ser herdada de forma autossômica dominante ou recessiva (Figura 12). É a forma mais grave da EB, com a formação de bolhas profundas e ruptura das bolhas. Ocorrem como resultado de mutações no gene COL7A1 que codifica o colágeno tipo VII de âncora da membrana basal^{4,5,11,30}.

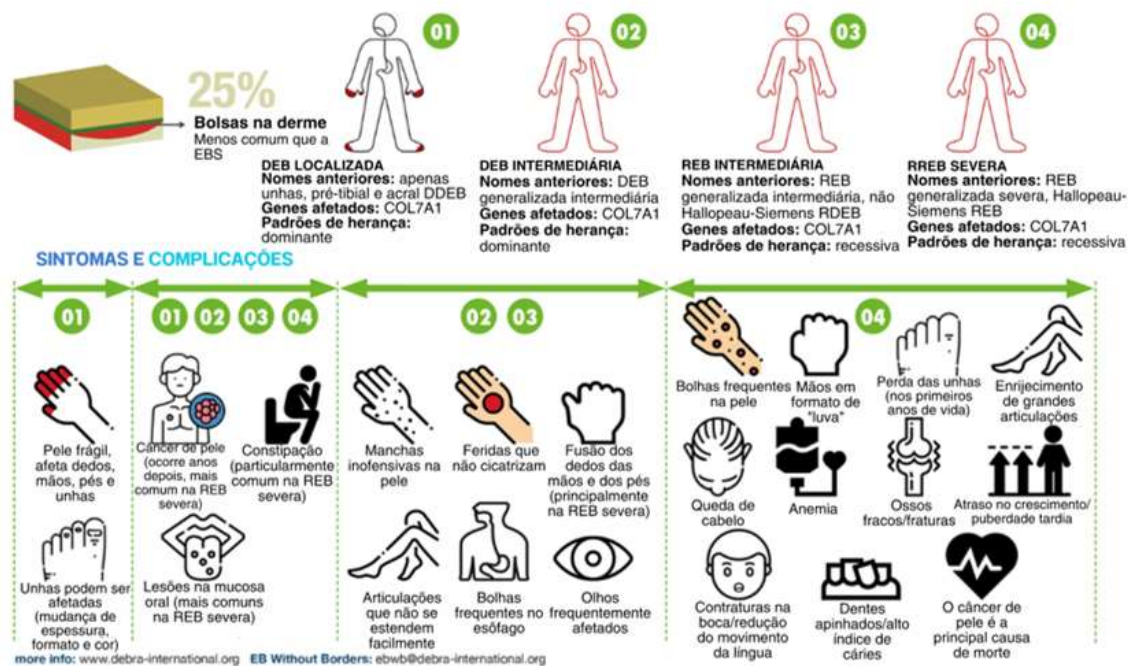


Figura 12. Os principais subtipos de DEB incluem DDEB localizada, DDEB intermediária e RDEB grave. Fonte: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: a autora.

A incidência da DEB varia conforme a classificação: na forma recessiva, é de 3 casos por 1 milhão de nascidos vivos, enquanto na forma dominante é de 2 casos por 1 milhão de nascidos vivos. É comum o aparecimento de lesões severas que resultam em cicatrizes e contraturas, envolvimento de mucosas, possível fusão dos dedos, maior risco de carcinoma em áreas com cicatrização crônica e acometimentos sistêmicos, a depender do subtipo^{5,10,30}.

O desenvolvimento e a distribuição das lesões diferem dependendo do subtipo da doença. Na DEB dominante mais leve, as bolhas emergem na porção dorsal das extremidades (FIGURA 13a e 13b) e cicatrizam-se de forma hipertrófica na forma da variante resposta de Cockayne–Touraine e de forma atrófica pela variante Pacini, além de mília. Em 20% dos casos, as membranas mucosas são afetadas, enquanto em 80%, as unhas são espessadas. Na DEB recessiva, na variante Hallopeau–Siemens, o mais severo dos subtipos, a cicatrização distrófica difusa grave é observada, com comprometimento das membranas mucosas e distrofia ungueal^{4,11,30}.

A resolução das bolhas é acompanhada pela formação subsequente de cicatriz atrófica e mília, levando a deformidades “em luva” das mãos e dos pés e

contraturas da extremidade com cicatrizes. Pode ocorrer cura, mas geralmente desenvolve cicatrização recorrente, dando origem ao desenvolvimento de carcinoma espinocelulares rápidos e mortais, com metástases na efusão. A formação de bolhas erupções são menos proeminentes e mais difundidas, na forma mais branda^{10,11,29,30}.

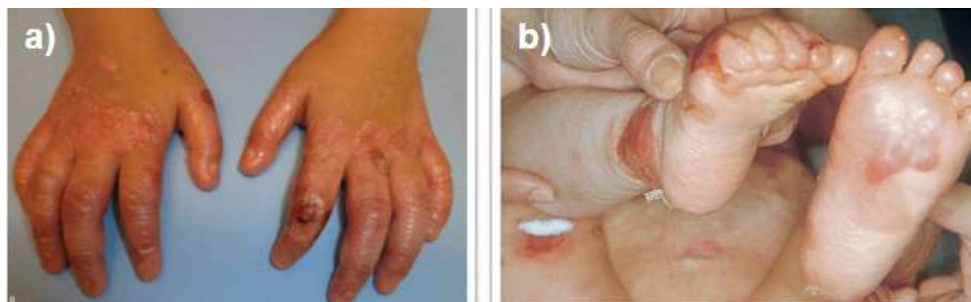


Figura 13. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva (a) em recém-nascido, as bolhas desenvolvem-se em áreas de mínimo traumatismo ao nascimento ou pouco tempo depois. (b) em criança, cicatrização das mãos. Fonte: KANE, NAMBU DIRI, STRATIGOS, 2018.

Dependendo da mutação genética, do subtipo e gravidade, a evolução clínica pode variar muito. Embora formas neonatais graves tenham prognóstico muito ruim associado aos danos das cicatrizes e alto risco de outras complicações, a intervenção precoce e o manejo adequado oferecem uma sobrevida melhor. A abordagem multidisciplinar, incluindo dermatologistas, cirurgiões, e outros especialistas em saúde, podem ajudar a ajustar a maneira de cuidar e combater complicações para limitar os danos^{5,11,29,30}.

A Epidermólise Bolhosa Distrófica (DEB), engloba subtipos raros além das formas clássicas dominante e recessiva, com fenótipos influenciados pelo tipo de mutação no gene COL7A1 (Tabela 3). Essas variantes apresentam manifestações distintas, como prurido intenso, melhora espontânea com a idade ou padrão inverso, envolvimento flexural, exigindo abordagens específicas (Figura 14 e 15)^{10,29,30}.

Tabela 3. Subtipos raros da Epidermólise Bolhosa Distrófica - DEB

Subtipo	Génética	Sinais e Sintomas
DDEB, pruriginosa e RDEB, pruriginosa	Herança autossômica dominante ou autossômica recessiva. Mutações monoalélicas ou bialélicas em COL7A1 semelhantes às identificadas em DDEB ou RDEB não pruriginosa sem identificação de uma correlação genótipo-fenótipo específica para o fenótipo pruriginosa.	Se apresenta inicialmente como DDEB ou RDEB localizada ou intermediária na infância e no início da idade adulta. Apresenta pápulas violáceas intensamente pruriginosas e escoriadas ou placas lineares e cicatrizes, nas pernas, coxas e braços, que podem se tornar mais progressivas na adolescência até a idade adulta. Distrofia ungueal e cistos benignos são comuns. Pode coexistir com DEB não pruriginosa.
DDEB, autoaperfeiçoamento e RDEB, autoaperfeiçoamento	Autossômico dominante ou autossômico recessivo. Mutações sem sentido COL7A1. Retenção intraepidérmica de colágeno tipo VII em imunohistoquímica e corpos estrelados em retículo endoplasmático. Essas mudanças tendem a melhorar em paralelo com a melhora fenotípica.	Presença de bolhas na pele aparecem durante ou logo após o nascimento, geralmente nas extremidades. Aplasia cutânea dos membros inferiores. Cicatrizes e cistos benignos nos locais de bolhas. A fragilidade da pele melhora espontaneamente e pode desaparecer completamente nos primeiros anos de vida, embora a distrofia ungueal, principalmente das unhas dos pés, possa persistir por toda vida.
RDEB, inverso	Herança autossômica recessiva. Geralmente resulta da heterozigose composta para uma mutação COL7A1 com perda de função em combinação com uma mutação sem sentido.	No período neonatal e infância ocorre o aparecimento de bolhas generalizadas de gravidade intermediária. Na Adolescência e idade adulta surgem bolhas em áreas flexurais (axilas, virilhas, região perianal). Em mulheres ocorre acometimento vulvovaginal e inframamário. Presença de bolhas e cicatrizes que atingem mucosas oral e esôfago. Estreitamento ou oclusão do canal auditivo externo. As unhas são afetadas.
RDEB, localizado	Herança autossômica recessiva. Heterozigose composta para mutações, sítio de splicing e mudança de quadro do COL7A1 descrita.	Fragilidade da pele se apresenta no nascimento ou logo após, raramente pode ter início tardio na idade adulta. A formação de bolhas é limitada em extensão, frequentemente nas mãos e os pés, podendo ficar restrita à área pré-tibial. Distrofia e perda das unhas são comuns. Envolvimento da mucosa oral e esofágica geralmente é leve ou ausente.
DEB heterozigoto composto dominante e recessivo	Heterozigose composta para uma mutação dominante de substituição de glicina COL7A1 e uma mutação recessiva no segundo alelo.	Fragilidade grave da pele e da mucosa são presentes desde o nascimento, indistinguível de RDEB grave. Pode haver histórico familiar de DDEB em membros da família.

Fonte: Adaptado da DEBRA, 2025; tradução: a autora.

O reconhecimento precoce dessas variantes é crucial para o manejo multidisciplinar e da vigilância de comorbidades^{10,29}.



Figura 14. Evolução do tratamento de paciente com variante COL7A1 (DEB): (a-b) no nascimento; (c-d) aos 16 dias, 5ª troca de curativos; (e-f) aos 30 dias, 9ª troca; (g-h) aos 42 dias, 11ª troca antes da alta; (i-j) com 1 ano de idade. Fonte: Ali et al., 2024

Alguns tipos específicos, como a pruriginosa, autoaperfeiçoamento, forma inversa, ou a localizada, ajudam a mostrar como o diagnóstico pode ser complexo. Além disso, há casos em que o paciente herda uma combinação de mutações dominantes e recessivas, o que torna o manejo mais desafiador. Por isso, é importante que o diagnóstico seja feito de forma criteriosa, usando exames genéticos e uma boa avaliação clínica⁸.



Figura 15. Evolução de caso de paciente com DEB recessiva: (a) lesões nas costas; (b) lesões no tórax e abdômen; (c) lesões na lateral do tórax; (d) deformidades nas mãos; (e) lesões na axila. Hubail et al., 2018

Diante disso, fica evidente como as formas raras da Epidermólise Bolhosa Distrófica pode-se apresentar de maneiras diferentes em cada indivíduo. Mesmo tendo em comum alterações no gene COL7A1, essas variações se diferenciam no modo como são herdadas, nos sintomas e na forma como evoluem ao longo da vida. Identificar corretamente essas variantes ajuda não só a entender melhor o quadro do paciente, mas também a orientar a família, planejar o tratamento e prever possíveis complicações, reforçando como é essencial que os profissionais de saúde estejam sempre atualizados sobre os avanços na genética e nas diferentes formas de apresentação da DEB^{4,8}.

4.4 Epidermólise Bolhosa Kindler

Epidermólise bolhosa de Kindler (EBK) ou síndrome de Kindler, subtipo raro, com apenas 250 relatos em todo o mundo, desde a descrição do primeiro caso. Passou a ser reconhecida recentemente como um dos principais subtipos de EB. É caracterizada por rupturas em diversos níveis da junção dermoepidérmica e camadas de pele adicionais. A doença ocorre devido ao tipo de herança autossômica recessiva, uma das suas principais características é que ruptura cutânea pode ocorrer em múltiplos níveis o que a diferencia dos outros grupos da doença. Embora possua um quadro clínico semelhante a outros grupos da doença o que pode dificultar o diagnóstico. Dentre os achados clínicos destacam-se bolhas generalizadas desde a infância, atrofia cutânea, alterações na pigmentação da pele e lesões crônicas nas mucosas, como na cavidade oral e no esôfago. Entre as complicações mais comuns, evidenciam-se as contraturas articulares e o risco aumentado de carcinoma nas mucosas (Figura 16)^{4,5,10}.

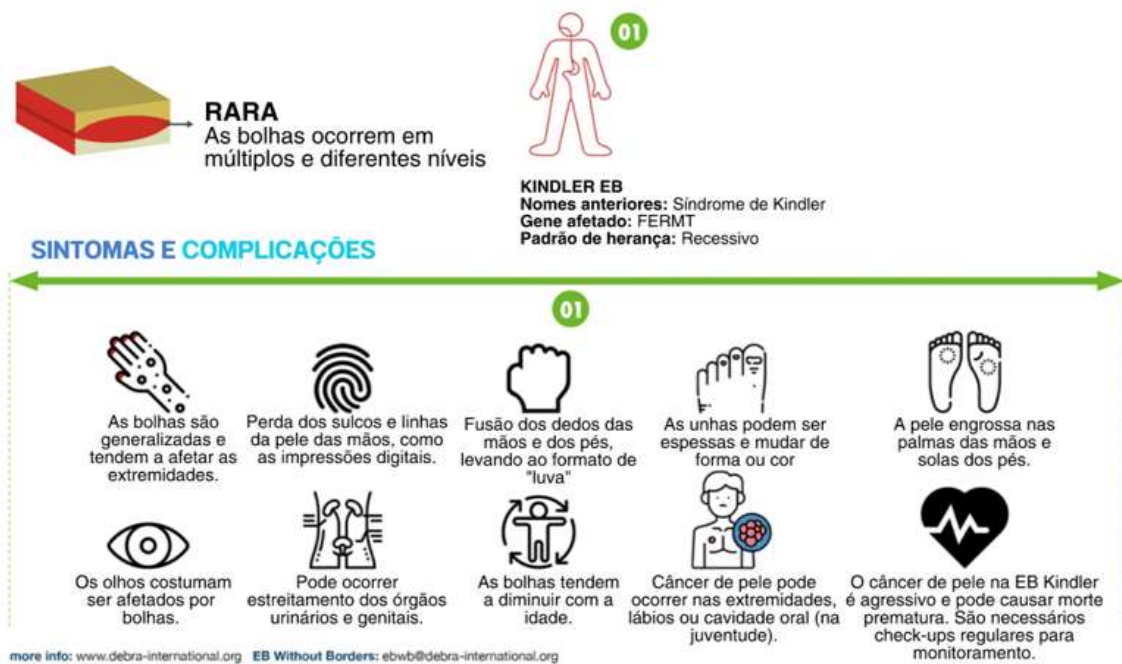


Figura 16. Epidermólise bolhosa de Kindler. Fonte: Adaptado da Debra, 2025; tradução: a autora.

A complexidade clínica é apresentada em graus de gravidade e de evolução. Embora exista a possibilidade de as bolhas iniciais desaparecerem

com o tempo, o desenvolvimento de lesões crônicas de mucosas e a evolução do quadro de atrofia cutânea em toda a vida demandam um controle contínuo de cuidados^{4,5,29}.

O manejo abrange a prevenção do trauma cutâneo, controle da fotossensibilidade e tratamento das lesões de mucosas a fim de evitar complicações mais perigosas como contraturas articulares e carcinoma. Contudo, o diagnóstico precoce e a abordagem correta do problema são essenciais para melhorar a qualidade de vida do enfermo e as baixas as chances relacionadas à doença, como exposto nas Figuras 17, 18 e 19^{4,5,10,11,29}.



Figura 17. Aspecto ao nascimento: (a) bolha e erosão na frente e áreas periorificiais com mucosa afetada; (b–e) Síndrome de Bart com desnudação, ulcerações, eritema, fragilidade e distrofia ungueal nos membros inferiores; (f) desnudação circular na mão. Fonte: STEFANESCU, *et al.*, 2023.



Figura 18. Apresentação clínica aos 5 meses: (a) erosões, crostas e cicatrizes não cicatrizadas no tronco; (b) cicatrizes e erosões nos lábios; (c) ulcerações, crostas, cicatrizes atróficas no pé esquerdo, perda de unhas e pseudosindactilia

(fusão dos dedos); (d) cicatriz atrófica, milium e distrofia ungueal no braço direito. Fonte: STEFANESCU et al., 2023



Figura 19. Apresentação clínica aos 6 meses: (a) erosões não cicatrizantes, cicatrizes atrólicas e distrofia ungueal no braço direito; (b) cicatrizes atrólicas e fragilidade da pele no braço esquerdo. Aos 8 meses: (c) ulcerações crônicas, crostas, cicatrizes atrólicas, distrofia e perda ungueal, pseudosindactilia (fusão dos dedos) no pé esquerdo; (d) desnudação extensa, crostas, cicatrizes, distrofia e perda ungueal, pseudosindactilia no pé direito. Fonte: STEFANESCU et al., 2023

Cabe destacar que, devido à gravidade e às características da Epidermólise Bolhosa de Kindler, esse subtipo se diferencia por comprometer múltiplas camadas da pele e apresentar evolução progressiva dos sintomas. Nesse contexto, torna-se fundamental a atuação de uma equipe multidisciplinar, visando ao diagnóstico precoce, ao manejo adequado das lesões cutâneas e mucosas e ao acompanhamento contínuo do paciente. Essa abordagem contribui para a prevenção ou redução de complicações, como o desenvolvimento de carcinomas, além de favorecer a melhora do prognóstico e da qualidade de vida dos pacientes e de seus familiares²⁹.

5. FASES CICATRICIAIS NO TRATAMENTO DE PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA.

As Diretrizes Brasileiras para os Cuidados com Pacientes com Epidermólise Bolhosa descrevem as fases cicatriciais, oferecendo estratégias individualizadas que atendam às necessidades dos pacientes com EB, considerando as condições sistêmicas e as particularidades das lesões na pele. Essas fases desempenham um papel significativo no tratamento eficaz¹¹.

5.1 Fase inflamatória

A fase inflamatória é a etapa inicial do processo de cicatrização, ocorrendo imediatamente após o trauma ou a formação de bolhas, com duração de 2 a 5 dias. Durante essa fase, ocorre a liberação de substâncias vasoconstritoras e vasodilatadoras pelas membranas celulares. Inicialmente, a vasoconstrição é mediada por substâncias como endotelina e tromboxano A₂, contribuindo para o controle do sangramento. Em seguida, há predomínio de mediadores vasodilatadores, como histamina, bradicinina, prostaglandinas (especialmente PGE₂) e óxido nítrico, promovendo aumento da permeabilidade vascular e permitindo a migração das células de defesa para o local da lesão¹⁰.

A ativação dessas células resulta na remoção de tecidos necróticos e microrganismos, com liberação de citocinas e fatores de crescimento essenciais para a progressão do processo cicatricial. Os sinais clássicos dessa fase incluem edema, hiperemia, calor, dor e, em alguns casos, exsudato exacerbado^{29,35}.

Neonatos acometidos com Epidermólise Bolhosa Juncional (JEB) apresentam uma predisposição ao desenvolvimento de feridas crônicas logo após o nascimento, devido à fragilidade cutânea extrema. Nesse contexto, tornam-se necessárias intervenções específicas, como o controle rigoroso do exsudato, para evitar a maceração. A abordagem cuidadosa e personalizada, com foco na proteção da pele, é fundamental para evitar complicações e promover a cicatrização adequada^{10,29,35}.

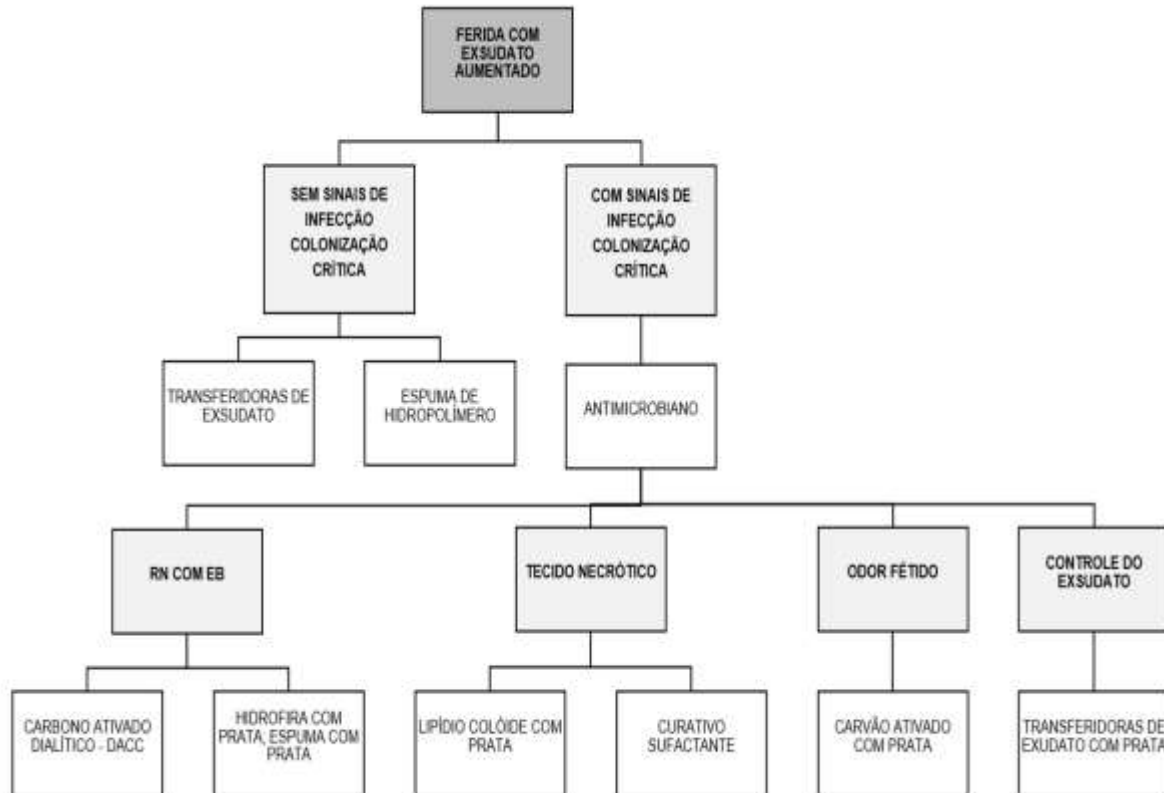


Figura 20. Sugestões de coberturas que podem ser empregadas na fase inflamatória do processo cicatricial. Fonte: Adaptado BRASIL, 2021

O tratamento da fase inflamatória em pacientes com Epidermólise Bolhosa exige atenção especial (Figura 20), a escolha do curativo adequado deve ajudar a controlar a exsudação e proteger a área afetada, sendo crucial para minimizar o risco de complicações. Além disso, o acompanhamento contínuo durante essa fase é essencial para ajustar o tratamento conforme a evolução da cicatrização, garantindo uma recuperação mais eficiente e menos dolorosa para o paciente^{10,29,30}.

5.2 Fase Proliferativa

A fase proliferativa é a etapa intermediária do processo de cicatrização e é essencial para a regeneração da pele danificada (Figura 22). Caracteriza-se pela formação de tecido de granulação. Nesta fase, ocorre o estímulo à formação de novos capilares (angiogênese), essenciais para restabelecer o suprimento sanguíneo ao tecido danificado, transportar nutrientes e fatores de crescimento para a regeneração celular^{29,30}.

Os fibroblastos, células responsáveis pela produção de colágeno e outras proteínas da matriz extracelular, desempenham um papel fundamental na migração celular e no fechamento da ferida. A fase termina com a formação do tecido de granulação. O manejo clínico adequado, especialmente o controle da umidade, é crucial, pois deve manter o leito da ferida úmido sem causar danos ao tecido em regeneração. A atividade proteolítica persistente em feridas crônicas podendo degradar fatores de crescimento, aumentando o risco de estagnação da cicatrização^{29,30}.

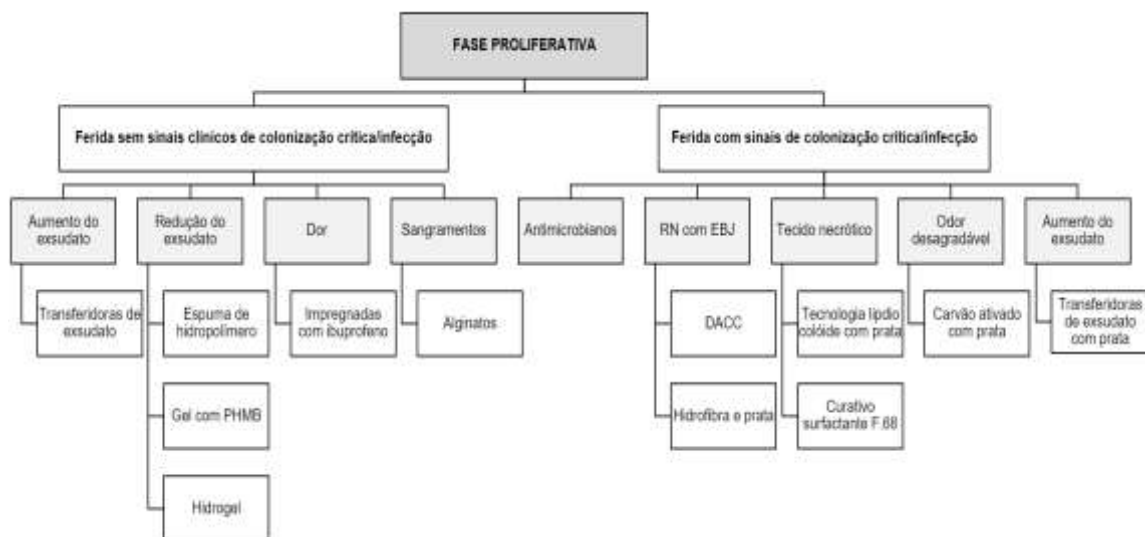


Figura 21. Sugestões de coberturas que podem ser empregadas na fase proliferativa do processo cicatricial. Fonte: Adaptado BRASIL, 2021.

É importante que o tratamento da fase proliferativa seja personalizado (Figura 21), pois cada paciente apresenta características clínicas distintas, especialmente em casos de Epidermólise Bolhosa. O uso de curativos adequados que favoreçam um ambiente úmido controlado pode acelerar a formação do tecido de granulação e prevenir complicações. Além disso, a monitorização constante da ferida é essencial para evitar infecções e garantir a regeneração adequada. Estratégias que combinem cuidados locais e o suporte nutricional adequado são fundamentais para otimizar os resultados da cicatrização e melhorar a qualidade de vida dos pacientes^{10,29,30}.

5.3 Fase de Remodelação

A fase de remodelação é a etapa final do processo de cicatrização, onde o tecido de granulação formado na fase proliferativa é transformado em um tecido mais maduro e resistente (Figura 22). Pacientes com Epidermólise Bolhosa podem apresentar prejuízos nessa fase devido a fatores genéticos que interferem na produção de colágeno^{10,29,30}.

O principal processo dessa fase é a organização e disposição do colágeno, que confere maior rigidez e resistência ao tecido, permitindo que ele suporte estresse mecânico. Em pacientes saudáveis, essa fase pode levar meses, no entanto, em pacientes com EB, devido aos danos genéticos, pode levar ainda mais tempo. Em determinados subtipos, como na epidermólise bolhosa distrófica, há deficiência ou ausência do colágeno tipo VII, essencial para a estabilidade da junção dermoepidérmica, tornando a matriz recém-formada particularmente vulnerável. Assim, a fase de remodelação torna-se um processo lento e complexo, especialmente desafiador para pacientes com EB^{4,10,29,30}.

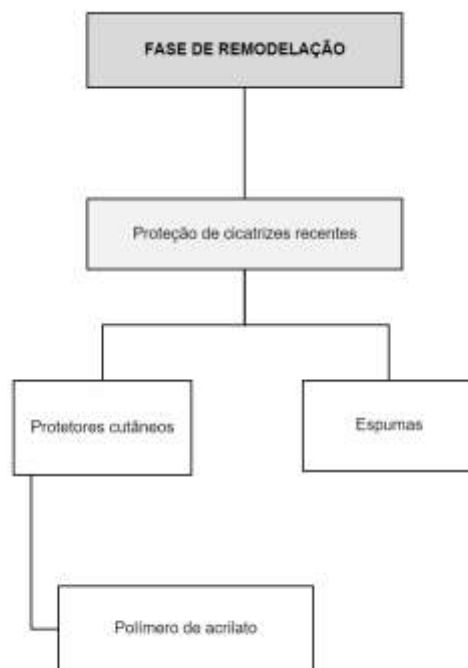


Figura 22. Sugestões de coberturas que podem ser empregadas na fase de remodelação do processo cicatricial. Fonte: BRASIL, 2021

Além disso, é importante ressaltar que a fase de remodelação não só depende da produção de colágeno, mas também de outros fatores como a adequada irrigação sanguínea e o controle das infecções (Figura 22). Em

pacientes com EB, a presença de cicatrizes hipertróficas ou atrofia pode prejudicar a função da pele e aumentar o risco de contraturas, o que compromete a mobilidade e a qualidade de vida. O acompanhamento clínico durante essa fase é crucial para evitar complicações, promovendo uma cicatrização mais eficiente e melhorando o prognóstico a longo prazo. Estratégias como o uso de terapias de compressão ou fisioterapia podem ser necessárias para otimizar os resultados e minimizar os efeitos adversos da cicatrização^{10,29,30}.

6. ABORDAGEM PROFISSIONAL NO CUIDADO DA LESÃO DO PORTADOR DE EB

6.1 Anamnese e Exame Físico

De acordo com os estudos e consensos, indiferente de onde esteja o portador de EB no mundo, a avaliação do paciente nos centros de saúde inicia-se pela anamnese e exame físico minucioso, pela abordagem humanizada e focada na criação de um plano de cuidados já no primeiro dia de atendimento, permitindo assim, incluir todas as necessidades do paciente com foco as necessidades biopsicossociais do paciente/família^{8,10,11,30,36}.

Fichas avaliativas e protocolos assistenciais usados na avaliação inicial fornecem subsídios para mapear o cuidado. Pelo registro da anamnese e exame físico detalhado inicia-se a construção do mapa da área de superfície corporal envolvida com a determinação do tipo de ferida (bolhas intactas, erosões, úlceras, feridas agudas ou crônicas) e caracterização das mesmas (extensão, quantidade de exsudato, tipo de tecido). É fundamental adotar uma abordagem multiprofissional que contemple não apenas o mapeamento das lesões cutâneas, mas também aspectos sistêmicos e psicossociais^{8,10,11,30,36}.

Além disso, é importante considerar a estrutura de suporte do sistema de saúde em todos os níveis de atenção (primária, secundária e terciária) para iniciar a estruturação da abordagem¹¹. A avaliação inicial deve incluir a identificação precoce de alterações bucais, como lesões na mucosa oral, que podem dificultar a alimentação e higiene oral^{8,10}. O seguimento da avaliação segue a preconização para o exame clínico céfalo caudal.

Através dessas observações, e com a aplicação de tecnologias e ou instrumentos validados de avaliação de lesões é possível a realização da inspeção cutânea e registros para monitoramento, uma vez que a avaliação cutânea global não é recomendada de forma rotineira. Contudo, pode-se considerar um cronograma semestral para avaliação e atualização do inventário pela equipe multidisciplinar^{11,37}. Com isso, orienta-se o uso da ferramenta de Apoio à Decisão Clínica TIME (Acrônimo mnemônico – Tabela 4) que é usado para otimizar o cuidado com feridas³⁶.

Essa ferramenta proporciona uma avaliação estruturada e auxilia na definição de intervenções voltadas à promoção da cicatrização, com base em parâmetros específicos. Esse modelo dinâmico é composto por quatro elementos essenciais para o preparo do leito da lesão, cada um associado a fatores que podem dificultar o processo de cicatrização^{8,10,11,29,37}.

Tabela 4. Ferramenta TIME para avaliação de Feridas

T	Avaliação de tecido inviável presente no leito da ferida.
I	Identificação de sinais de inflamação ou infecção.
M	Controle do exsudato.
E	Características das bordas da ferida.

Fonte: COUTINHO JÚNIOR NFL et al., 2020; Adaptada.

Com a aplicação da Ferramenta TIME e com a presença de profissionais capacitados, é possível reduzir variações na tomada de decisão clínica. As letras da palavra TIME representam as palavras inglesas *Tissue* (tecido não viável) – que se estiver presente no leito da bolha é recomendado o desbridamento, que pode ser instrumental, autolítico, enzimático, mecânico ou biológico, *Infection* (infecção/inflamação) – quando apresenta sinais é recomendado considerar o uso de medicamentos apropriados a tal condição, *Moisture* (manutenção do meio úmido) - essencial para garantir uma boa evolução cicatricial. Assim, o controle da umidade do leito da ferida é fundamental. O excesso de umidade pode acarretar maceração das bordas e da região peri-lesão e o leito ressecado dificulta a migração das células epiteliais. Nesses casos é recomendado o uso de tecnologias que controlam a quantidade de exsudato no leito da ferida. Por fim, *Edge* (bordas da lesão) - se não ocorre migração de queratinócitos e progressão do tecido epitelial a partir das bordas, deve-se avaliar a indicação de desbridamento, enxertia ou terapias adjuntas^{8,11,37}.

Outras ferramentas que são usadas para monitorar a evolução cicatricial é a “regra dos nove” usada para mensurar a extensão de queimaduras, fotografia digital para monitorar a evolução cicatricial, aplicativos como Push Tool e Measure que podem ser empregados como métodos de avaliação. Dentro dos protocolos de cuidados das feridas de EB, eles permitem que ao visualizar a área da ferida possa gerar o cálculo e dar medida em centímetros quadrado da ferida

ou área regenerada, permitindo fazer comparações de pontuações totais das medidas ao longo do tempo. Além disso, mostra se a lesão está evoluindo para melhora ou não. Pacientes que não apresentam sinais de melhora devem ser examinados e iniciar investigação para os possíveis fatores envolvidos revisando todo o plano de cuidado e diagnósticos de enfermagem^{8,11,36,37}.

6.2 O Plano de Cuidados na Epidermólise Bolhosa: Uma Abordagem Integrada aos profissionais da enfermagem.

Para garantir uma assistência integral e individualizada, é fundamental desenvolver um plano de cuidados estruturado, voltado para as necessidades do paciente, da família e da equipe multiprofissional. A enfermagem dispõe de conhecimento e formação para utilizar sistemas de classificação padronizados, como os de Diagnósticos de Enfermagem, Intervenções de Enfermagem e Resultados de Enfermagem, NANDA®, NIC® e NOC®, respectivamente^{10,11,36}.

Em condições complexas como a Epidermólise Bolhosa (EB), o planejamento da assistência torna-se ainda mais essencial, pois orienta a equipe no fornecimento de cuidados holísticos. Isso inclui o manejo da dor, a preservação da integridade cutânea, o tratamento de lesões, além do suporte nutricional e emocional, aspectos fundamentais para a sobrevivência e bem-estar do paciente³⁸.

Os enfermeiros desempenham um papel central nesse processo, atuando como facilitadores do autocuidado e promotores da autonomia do paciente. Por meio de um planejamento individualizado, estabelecem metas realistas e intervenções adaptadas, favorecendo a adesão terapêutica e contribuindo para a melhoria da qualidade de vida^{38,39}.

A avaliação criteriosa do paciente envolve a coleta de dados objetivos e subjetivos, essenciais para identificar as principais demandas de cuidado e elaborar um plano personalizado³⁶. Na prática clínica, destacam-se quatro diagnósticos de enfermagem prioritários: (1) deterioração da integridade da pele, decorrente de fatores mecânicos e fisiológicos; (2) dor aguda relacionada às feridas e procedimentos; (3) desequilíbrio nutricional associado ao hipermetabolismo; e (4) transtornos da imagem corporal, devido ao impacto

psicológico da doença. Para cada diagnóstico, são propostas intervenções específicas baseadas em evidências, conforme o processo de enfermagem³⁹.

A complexidade do cuidado em Epidermólise Bolhosa exige uma abordagem interdisciplinar. O manejo da dor, presente de forma constante na vida desses pacientes, requer atenção especial e a combinação de terapias farmacológicas com adaptações ambientais e estratégias comportamentais. Nesse contexto, o enfermeiro desempenha papel fundamental, atuando na avaliação sistemática da dor por meio de escalas apropriadas, na administração segura de analgésicos conforme prescrição, na escolha de coberturas menos traumáticas e na realização de curativos com técnicas que minimizem o desconforto, como o uso de soluções mornas e remoção cuidadosa de materiais³⁹.

Além disso, pode orientar o paciente e seus familiares quanto a medidas não farmacológicas, como técnicas de relaxamento, distração e posicionamento adequado, contribuindo para o alívio da dor e maior conforto. Também é fundamental investir na capacitação contínua da equipe de saúde e dos cuidadores familiares, abordando técnicas de curativo, banho e controle da dor, além de garantir suporte psicológico aos cuidadores, que frequentemente enfrentam altos níveis de estresse e sobrecarga emocional³⁹.

Diante dos desafios do cuidado ao paciente com EB, o processo de enfermagem se mostra indispensável como ferramenta para uma assistência sistematizada e centrada nas necessidades individuais. A sistematização da assistência de enfermagem possibilita uma abordagem integral, que contempla não apenas as fragilidades cutâneas e as lesões, mas também as dimensões física, emocional e social do paciente. Esse método permite identificar prioridades e alinhar intervenções baseadas em evidências à realidade de cada indivíduo, reforçando o compromisso da enfermagem com a humanização do cuidado, a promoção da autonomia, a prevenção de complicações e a melhoria da qualidade de vida, mesmo em condições crônicas e limitantes como a EB³⁹.

6.3 Critérios para o Manejo do paciente portador de EB

O cuidado e o manejo das lesões em pacientes com Epidermólise Bolhosa (EB) exigem uma abordagem multidisciplinar, com o objetivo de aliviar sintomas,

prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida de pacientes e cuidadores. Embora ainda não exista cura definitiva, os avanços terapêuticos têm proporcionado melhorias significativas para os acometidos⁸.

Por se tratar de uma condição que provoca bolhas dolorosas ao menor atrito, com lesões que demandam cuidados altamente especializados, a gestão da assistência deve estar fundamentada em protocolos e diretrizes clínicas claras. Essas orientações visam não apenas o alívio dos sintomas, mas também a prevenção de complicações, a melhora da cicatrização e a individualização do cuidado. Além disso, buscam unificar condutas entre os diversos setores de saúde envolvidos. O sucesso no tratamento depende do reconhecimento da complexidade dos cuidados, com atenção às especificidades de cada tipo de EB^{4,8,11}.

A fragilidade extrema da pele torna o manejo de feridas uma das principais preocupações da equipe assistencial. Nesse contexto, as Diretrizes de Melhores Práticas para Cuidados com a Pele e Feridas em Epidermólise Bolhosa, publicadas pela Wounds International em 2017, estabelecem padrões claros para o tratamento das lesões cutâneas, oferecendo recomendações práticas e detalhadas sobre o uso de curativos, controle da dor e estratégias de prevenção de infecções. Essas orientações visam promover a saúde da pele e otimizar os cuidados de enfermagem⁴.

Complementarmente, a publicação Gestão Prática da Epidermólise Bolhosa: Declaração de Posição Clínica Consensual da Rede Europeia de Referência para Doenças Raras da Pele (2021) reforça a importância de uma abordagem integrada e multidisciplinar, com protocolos específicos que envolvam dermatologistas, enfermeiros, nutricionistas e outros profissionais da saúde. O documento destaca que a colaboração entre especialistas é essencial para um manejo eficaz, considerando as variações clínicas e o grau de severidade de cada subtipo da doença²⁹.

Outro aspecto relevante no cuidado da EB é a reclassificação consensual da doença, tema abordado em estudos recentes. Essa reclassificação permite uma identificação mais precisa dos subtipos da EB, possibilitando a personalização dos planos terapêuticos e facilitando a comunicação entre os profissionais, resultando em intervenções mais específicas e eficazes¹⁰.

No Brasil, em agosto de 2021, o Ministério da Saúde publicou as Diretrizes Brasileiras da Epidermólise Bolhosa, com o objetivo de padronizar conceitos, orientar o plano terapêutico e sistematizar o cuidado. O documento fornece instruções detalhadas sobre a utilização de curativos com tecnologias avançadas, tanto para prevenir feridas quanto para acelerar o processo de cicatrização, além de recomendações específicas sobre avaliação da ferida, limpeza do leito e da região perilesional, escolha e aplicação das coberturas, e sua fixação adequada¹¹.

Com base nessas diretrizes e em diversos estudos, observa-se um consenso sobre as orientações dirigidas a pacientes, cuidadores e profissionais de saúde. O manejo da EB ultrapassa as fronteiras de uma especialidade médica, ele exige uma atuação integrada e constante, diretamente ligada à luta diária pela sobrevivência e pela dignidade dos pacientes^{8,11,29}.

6.4 Orientações para os cuidados ao portador de EB

Os cuidados com a pele do portador de Epidermólise Bolhosa (EB) exigem vigilância constante. Antes de qualquer contato, toque ou indicação de produtos, é essencial o uso do pensamento crítico, uma vez que qualquer ação desatenta pode causar lesões graves^{28,36}.

Para o momento de higiene e hidratação, recomenda-se uso de água morna, sabão neutro e sem corantes com pH entre 4 e 6. A secagem deve ser feita com leves toques, utilizando uma toalha macia, sem friccionar a pele. A hidratação deve ser realizada com frequência em áreas livres de bolhas, sendo necessário encontrar um equilíbrio. Manter a pele suficientemente hidratada para reduzir a coceira, mas não excessivamente macia, a fim de evitar a formação de novas bolhas. A aplicação do hidratante deve ser feita com movimentos suaves, na direção do crescimento dos pelos, para minimizar o atrito^{10,12,29}.

No uso de dispositivos e vestuário como o uso de fraldas, adesivos, curativos ou dispositivos médicos, é fundamental adotar estratégias de prevenção ao atrito. Deve-se evitar roupas com adornos, botões ou zíperes, e dar preferência a tecidos macios, sem etiquetas e com costuras voltadas para fora. Para os pés, recomenda-se o uso de calçados especiais e macios, que não causem atrito^{8,10,11,29,30,36}.

O conhecimento aprofundado sobre a patologia amplia a compreensão de quem convive com o paciente. Pequenos cuidados no manuseio ou ao tocar a pele podem ser determinantes para evitar lesões significativas. A atenção a detalhes simples pode preservar a integridade cutânea e evitar agravos^{11,29,36}.

Os cuidados com as bolhas e lesões exige abordagens específicas para minimizar traumas e promover a cicatrização. Bolhas intactas devem ser drenadas com agulha estéril, rente à pele, evitando a remoção do teto da bolha, o que ajuda a reduzir a dor e o risco de infecção (Figura 24). A drenagem pode ser feita por compressão suave com gaze ou por aspiração com seringa³⁶.

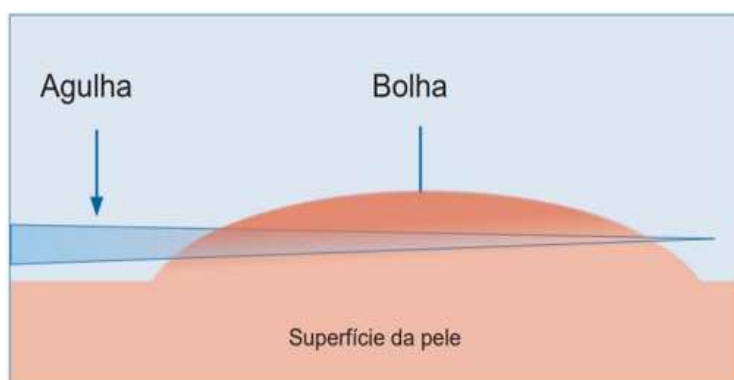


Figura 23. Método recomendado para punção de bolhas. Fonte: Denyer J.; Pillay E.; Clapham J. Diretrizes de melhores práticas para cuidados com a pele e feridas na epidermólise bolhosa. Wounds International, 2017

A avaliação frequente da pele e das feridas é essencial para adaptar o tratamento conforme o tipo de EB e as características individuais das lesões. Profissionais e cuidadores devem ser capacitados em técnicas de manuseio delicado, já que procedimentos rotineiros, como a remoção de um simples dispositivo pode causar extensas perdas cutâneas. Nesse sentido, a utilização de curativos atraumáticos é indispensável para proteger a pele, evitando aderência e dor na troca^{29,36}.

Para os portadores de EB Simplex (EBS) o uso de amido de milho ou meias de seda sem costura pode ajudar a reduzir o atrito, o superaquecimento e a coceira³⁶.

Pensando assim, os procedimentos de limpeza das lesões devem ter critérios para evitar transtornos, antes da remoção do curativo, recomenda-se

amolecê-lo durante o banho ou irrigá-lo com soro fisiológico 0,9% (SF 0,9%) ou água morna. A limpeza do leito da ferida deve ser feita com SF 0,9% em seringa, evitando traumas mecânicos. Os curativos devem ser realizados membro a membro, por regiões corporais, a fim de evitar exposição excessiva ao frio e possíveis traumas. Após a limpeza, podem ser utilizadas soluções com polihexanida (PHMB), que devem ser deixadas em contato conforme a recomendação do fabricante. A PHMB possui ação antibiofilme e auxilia no controle da carga bacteriana^{8,10,11,36}.

Para esse momento é imprescindível uma avaliação individualizada de cada lesão, com escolha adequada dos produtos, de acordo com a apresentação da ferida (ver Tabela 5). Na EB Juncional (JEB), o manejo deve focar no controle da granulação excessiva com o uso de pomadas esteroides^{8,10,11,35}.

Tabela 5. Orientações de Tratamento conforme o tipo de EB

Classificação da EB	Orientações de Cuidado com as Lesões
EB Simples	Utilizar curativos não aderentes para prevenir o atrito e reduzir a dor. Manter a área lesionada limpa e seca. Evitar o uso de medicamentos tópicos irritantes. Coberturas de silicone.
EB Distrofica	Aplicar curativos hidrocolóides ou alginatos e o uso de tecnologias transferidoras de exsudato com prata como coberturas primárias que podem favorecer o controle da umidade (com cobertura secundária absorvente), o controle da carga bacteriana e reduzir o número de trocas dolorosas de curativos Realizar limpeza suave com soluções salinas (SF0,9%) ou solução de Ringer. O uso de espumas de hidropolímero com bordas de baixa aderência e remoção atraumática.
EB Juncional	Utilizar curativos que minimizem o trauma e promovam a cicatrização sem aderir à ferida. O uso de cobertura hidrocolóide, telas de silicone, hidrofibra e prata como cobertura primária. Gaze e PHMB em gel como cobertura secundária. Carvão ativado com prata é indicado quando o odor estiver presente. Recomendação de monitoramento mais frequente devido à maior fragilidade da pele.
EB Padrão de Herança Autosômica Dominante (AD)	Implementar cuidados com a pele diários, como hidratação constante e o uso de pomadas que protejam a pele. Considerar intervenções médicas, como antibióticos, para prevenir infecções em lesões recorrentes.
EB Padrão de Herança Recessiva (AR)	Utilizar curativos que promovam a regeneração celular sem aderir ao tecido. Implementar estratégias para controle da dor, como analgésicos tópicos. Avaliar e tratar complicações infecciosas.

Fonte: Adaptada da DEBRA, 2025; HAS C et al., 2021.

A escolha das coberturas para pacientes com epidermólise bolhosa deve levar em conta as diferentes fases da cicatrização, pois seu objetivo é criar um ambiente favorável à regeneração dos tecidos, minimizar o trauma no leito da ferida, controlar a dor e o exsudato, além de garantir uma remoção delicada. Entretanto, não há um único tipo de cobertura adequado para todas as feridas, e os formatos e tamanhos disponíveis nem sempre atendem às necessidades específicas desses pacientes, cujas lesões podem abranger grandes áreas do corpo, incluindo regiões de difícil proteção, como pescoço, axilas e virilha^{10,11}.

A tomada de decisão sobre o uso de coberturas é complexa, devido à ampla gama de opções terapêuticas, à diversidade clínica dos pacientes e à limitação de dados sobre eficácia e efetividade, além da disponibilidade de recursos. Assim, em vez de buscar uma padronização rígida, é essencial adotar uma abordagem individualizada, considerando as necessidades do paciente como um todo. Refletir sobre as fases do processo cicatricial e associá-las às coberturas mais adequadas auxilia os profissionais na construção do raciocínio clínico, fortalecendo suas habilidades na formulação de planos de cuidados personalizados^{8,10,11,35}.

Tabela 6. Curativos recomendados para EBS

Tipo de curativo	Indicação/Função	Contra indicação/recomendação
Silicone macio bi-elásticos	Proteção, pequenas bolhas e feridas não exsudativas	-
Hidrogel em folha	Resfriamento e redução da dor	-
Molho de espuma com bordas	Proteção. Locais de bolhas	-
Malha de silicone macia	Camada de contato com a ferida	-
Lipídio-colóide	Camada de contato com a ferida	Alternativa ao soft malha de silicone. Usar como curativo primário se houver risco de adesão
Hidrogel	Resfriamento, redução da dor	Não deixe secar
Espuma	Proteção	Pode causar bolhas relacionadas ao calor. Fita de silicone macia pode ser usada para fixação
Fita de fixação de silicone macio	Retenção de não-curativos com bordas	-
Bandagem de fixação	Retenção	Não estique a bandagem na aplicação para evitar o efeito torniquete.
Pó (amido de milho)	Auxilia na secagem da bolha, reduz atrito	Aplicar após punção de bolhas, não use amido de milho na área das fraldas, pois ele pode virar uma pasta.
Proteção bi-elastica	Proteção Locais de bolhas	-
Membrana polimérica	Feridas presentes no nascimento	Tiras de um curativo de hidrofibra precisarão ser colocadas sob as bordas do curativo para proteger a pele. Em bebês trocar quando molhadas para evitar hipotermia.
Hidrofibra	Proteção das bordas dos curativos	Hidratar com água ou soro fisiológico para remover se necessário
Atadura tubular	Retenção	Disponível em uma variedade de tamanhos para ajuste adequado. Pode precisar de proteção nas bordas para prevenir bolhas.

Fonte: Adaptado de Denyer, Pillay e Clapham, 2017

Tabela 7. Curativos recomendados para pacientes com EBJ

Tipo de curativo	Indicação/Função	Contra indicação/recomendação
Gaze impregnada com hidrogel	Locais de bolhas erodidas Recém nascidos e bebês	Em neonatos há risco de hipotermia, pois o curativo está resfriando. Pode ser usado com tópicos, usar com morfina somente quando a dor for difícil de controlar. Troque diariamente ou quando estiver seco.
Membrana polimérica	Feridas crônicas e agudas onde a limpeza é necessária	Estimula altos níveis de exsudato, usar película de barreira para proteges a pele perilesional, se necessário. Pode ser difícil de reter em superfícies verticais. Troque conforme determinado pelo exsudato, frequentemente até que o exsudato diminua.
Lipídio-colóide	Contado com a ferida	Pode ser combinado com uma camada absorvente para feridas com exsudato moderado a intenso.
Malha de silicone macio	Camada de contato com a ferida em silicone macio	-
Hidrofibra	Feridas muito úmidas onde é difícil manter o curativo no lugar	Contraindicado para feridas pouco exsudativas ou secas. Reidratar com água ou solução salina para remover, se necessário.
Espuma de silicone macia	Proteção, absorção, feridas com exsudato excessivo	Pode aderir se colocado diretamente no leito da ferida, use camada de contato atraumática.
Espuma de silicone macia com superabsorventes	Proteção, absorção, feridas com exsudato excessivo	Pode ser cortado entre cristais superabsorventes

Fonte: Adaptado de Denyer, Pillay e Clapham, 2017

Tabela 8. Curativos recomendados para DEB

Tipo de curativo	Indicação/Função	Contra indicação/Comentários
Membrana polimérica	Limpeza, feridas crônicas	Estimula altos níveis de exsudato. O cheiro distinto não indica necessariamente infecção. Pode ser difícil de reter em superfícies verticais. Troca frequentemente até que o exsudato diminua.
Curativos superabsorventes	Altos níveis de exsudato	Pode ser cortado entre cristais superabsorventes, que aparecem em fileiras (em oposição a cortar a estrutura cristalina)
Malha de silicone macio	Ferida úmida. Camada de contato	-
Lipídio-colóide	Ferida úmida, mais seca, e proteção de áreas vulneráveis recentemente curadas. Use como alternativa ao silicone macio na presença de granulação excessiva	Onde a retenção é difícil (por exemplo, superfícies verticais)
Espuma de silicone macia	Absorção de exsudato, proteção, feridas levemente exsudativas, transferidor de exsudato para um curativo absorvente, onde a conformidade é necessária, exemplo dígitos e axilas.	Superaquecimento. Pode ser necessário aplicar um curativo primário atraumático sobre o por recomendado.
Espuma	Absorção e proteção	Pode ser aderir se colocados diretamente no leito da ferida, usar camada de contato alternativa
Curativo de espuma com bordas	Feridas isoladas DDEB e RDEB leve	Curativos com bordas podem exigir remoção com SMAR para evitar descamação da pele. Pode exigir camada de contato primária. Má absorção de exsudato altamente viscoso. Período de troca em até 4 dias.
Queratina	Feridas crônicas	Se ardência diluir com brando emoliente. Reaplicar nas trocas de curativo.

Fonte: Adaptado de Denyer, Pillay e Clapham, 2017

Tabela 9. Curativos recomendados para pacientes com síndrome de Kindler

Tipo de curativo	Indicação/Função	Contra indicação/Comentários
Malha de silicone macia	Feridas úmidas e para maioria de feridas secas.	Troca em até 4 dias em neonatos. Crianças mais velhas/ adultos têm menos probabilidade de precisar desses curativos, mas se usados, devem ser alterados de acordo com a preferência do paciente
Lipídio-colóide	Camada de contato com a ferida	-
Membrana polimérica	Feridas crônicas e agudas e feridas onde a limpeza é necessária	Estimula altos níveis de exsudato. O cheiro distinto não indica necessariamente infecção. Pode ser difícil de reter em superfícies verticais. Troca frequentemente até que o exsudato diminua. Proteger a pele perilesional.
Espuma de silicone macia	Gerenciar exsudato. Proteção	-
Curativo de espuma com bordas	Feridas isoladas	Feridas levemente exsudativas ou secas

Fonte: Adaptado de Denyer, Pillay e Clapham, 2017

Além desses, outros produtos também podem e devem ser usados afim de minimizar traumas, como os Removedores de Adesivos Médicos de Silicone (SMAR) são indicados para a remoção de curativos e roupas aderentes. Esses produtos facilitam a remoção segura de adesivos utilizados em cânulas intravenosas, cateteres centrais e sondas nasogástricas, diminuindo o risco de lesões. Disponível em sachês estéreis, o SMAR pode ser aplicado no rosto e ao redor de cateteres centrais, também está disponível na versão spray para outras regiões^{29,36}.

Toda assistência ofertada ao portador de EB gera riscos a integridade da pele, em casos de hospitalizações ou necessidade do uso de dispositivos médicos, para esse cuidado hospitalar ou cirúrgico, especialmente neonatos, é essencialmente a adoção de medidas rigorosas para prevenir traumas cutâneos, reduzir a dor e evitar infecções. O manuseio deve ser extremamente delicado, evitando fricção ou pressão que possam desencadear novas bolhas, o paciente deve sempre ser elevado e apoiado, nunca arrastado. As superfícies devem ser macias, com lençóis lisos, campos cirúrgicos e almofadas de espuma ou gel sob proeminências ósseas, para evitar contato com texturas ásperas^{10,11}.

Os dispositivos e adesivos convencionais devem ser substituídos por curativos não aderentes, que protegem a pele e controlam o exsudato. A proteção da pele perilesional com barreiras adequadas é fundamental, bem como a adaptação de curativos em áreas úmidas ou de difícil fixação (regiões entre dedos), a fim de proporcionar conforto térmico e prevenir a hipotermia^{10,11}.

Os cuidados com esses pacientes devem ser sempre individualizados, em todos os procedimentos, mesmo os mais simples e rotineiros como a monitorização, recomenda-se trocar os eletrodos adesivos convencionais por sensores não aderentes ou protegê-los com curativos de malha de silicone, sempre apoiados por fixações macias que evitem pressão. Para a verificação da saturação de oxigênio, ter o cuidado de posicionar o sensor em áreas sem lesões e utilizar protetores acolchoados para evitar fricção. Nas punções venosas, a técnica deve ser meticulosa, com uso de cateteres finos e fixação através de curativos não aderentes, evitando totalmente esparadrapos ou fitas convencionais. A aferição de pressão arterial demanda manguitos especiais, preferencialmente sem látex, posicionados sobre uma camada protetora de espuma ou silicone para distribuir a pressão uniformemente^{29,36}.

Essas precauções são fundamentais para prevenir lesões por pressão relacionadas a dispositivos médicos, que resultam do uso de equipamentos aplicados para fins diagnósticos e terapêuticos. Tais lesões geralmente apresentam o padrão ou forma do dispositivo utilizado e devem ser categorizadas conforme o sistema de classificação de lesões por pressão. Em pacientes com EB, a fragilidade extrema da pele os torna particularmente suscetíveis a essas lesões, mesmo sob pressões mínimas. Complementarmente, é vital realizar mudanças de decúbito frequentes, hidratar a pele e aplicar barreiras protetoras e estar atento para que todos os dispositivos médicos sejam aplicados com materiais e técnicas que minimizem o risco de dano cutâneo^{29,36}.

Estas adaptações, aliadas às recomendações de prevenção de lesões, formam um cuidado integrado que prioriza a segurança e o conforto do paciente com EB, minimizando riscos de novos traumas e infecções. A constante avaliação da pele durante e após cada procedimento é essencial para ajustes imediatos, garantindo que os cuidados sejam tão dinâmicos quanto as necessidades desses pacientes^{10,11}.

Os curativos de primeira camada têm como principal função cobrir a ferida diretamente ou recobrir uma primeira camada de produto, são importantes para manter a umidade ideal no local da lesão, o que favorece o processo de cicatrização. Além disso, ajudam a evitar que o curativo fique aderido ao leito da ferida, reduzindo o trauma durante as trocas. Dependendo do tipo e da quantidade de exsudato, podem também ajudar na absorção do excesso de exsudato, protegendo a pele ao redor da lesão, portanto é necessário considerar as características da lesão para utilizar de maneira correta^{10,11}.

Entre as opções disponíveis, destacam-se as gazes impregnadas com substâncias como vaselina ou óxido de zinco, utilizadas para evitar a aderência ao leito da ferida e preservar a umidade local. A substituição regular desses materiais é essencial para prevenir o ressecamento e o enrijecimento do curativo. Outra alternativa são as gazes não aderentes simples, que proporcionam cobertura delicada e reduzem o trauma durante as trocas^{10,11}.

Para as coberturas secundárias, feridas com maior quantidade de exsudato curativos de espuma são uma escolha eficiente, devido à sua alta capacidade de absorção e à propriedade de não aderência. Esses curativos ajudam a manter o ambiente úmido na proporção ideal e sem que a pele ao redor da lesão seja danificada, sendo indicados para drenagem moderada a intensa. No entanto precisam ser trocados quando saturados, para evitar maceração e irritações na pele perilesional. Em casos de exsudato abundante, podem ser utilizados curativos altamente absorventes, como as hidrofibras, que ao entrarem em contato com o exsudato formam um gel, permitindo a troca sem prejuízo ao tecido em granulação^{8,10}.

A terceira camada tem como objetivo principal manter a fixação das camadas anteriores. Gazes comuns ou elásticas são bastante utilizadas, oferecendo segurança sem exercer pressão excessiva. Redes de retenção, como malhas elásticas, são opções práticas por permitirem ventilação e serem reutilizadas após lavagem. Já os adesivos de fixação, como bandagens coesivas, são eficazes para manter o curativo no lugar sem aderir diretamente a pele, o que reduz o risco de danos nas trocas^{8,10}.

Quando adesivos ou fitas entram em contato com pele frágil, podem ser empregados removedores específicos que facilitam a retirada sem causar lesões. Esponjas de baixo atrito são recomendadas para uma higienização

suave das feridas, minimizando a fricção. Em regiões sujeitas à pressão, como áreas de acesso venoso, curativos transparentes e permeáveis oferecem proteção eficaz sem dificultar a visualização do local. A escolha do curativo deve levar em conta o tipo de ferida, o volume de exsudato e a sensibilidade da pele, sempre priorizando o conforto e a segurança do paciente^{8,10}.

6.5 Manejo da dor e do prurido

A pele sendo o maior órgão do corpo humano e desempenha um papel fundamental na percepção da dor por meio de uma complexa rede de terminações nervosas livres e receptores nociceptivos, distribuídos principalmente na derme e epiderme. Em condições normais, esses mecanismos funcionam como um sistema de alerta contra agressões térmicas, mecânicas ou químicas⁴⁰.

No entanto, na epidermólise bolhosa, a formação recorrente de bolhas e erosões cutâneas expõe camadas mais profundas da pele, tornando as terminações nervosas hiperestimuláveis. Essa exposição crônica, associada à inflamação tecidual, à liberação de mediadores inflamatórios e aos traumas repetidos durante os curativos, resulta em dor contínua, muitas vezes desproporcional ao estímulo. Como consequência, pacientes com EB enfrentam não apenas dor aguda durante os procedimentos, mas também dor neuropática persistente, caracterizada por sensibilidade a estímulos não nocivos e resposta exacerbada a estímulos dolorosos^{40,41}.

Estudos demonstram que, mesmo na forma simples localizada da EB, considerada uma das manifestações mais leves da doença, a dor é significativa, frequente e intensa, especialmente durante o surgimento de bolhas e nas trocas de curativos. Além disso, 75% dos participantes relataram sintomas de dor neuropática, como ardência, pontadas e coceira, que podem causar despertares noturnos tanto em crianças quanto em adultos. Muitas vezes, essa dor é ignorada ou subtratada, gerando impactos multidimensionais: físicos, emocionais e sociais⁴².

A dor crônica associada à EB pode ser extremamente debilitante por si só, sendo ainda agravada por fatores adicionais. Entre eles, destacam-se condições neurológicas pré-existentes e os processos patológicos intrínsecos às

doenças mecanobolhosas. Esses quadros frequentemente estão associados a um prognóstico restrito, com expectativa de vida em torno de 30 anos. A interação entre dor crônica e expectativa de vida reduzida cria um ciclo vicioso, no qual o componente somático da dor se entrelaça com fatores psicossociais, potencializando o sofrimento global do paciente^{8,10,11}.

Nesse sentido, as diretrizes clínicas para o manejo da dor na EB organizam-se em quatro eixos principais: abordagem psicológica da dor e do prurido, contemplando estratégias comportamentais; protocolos para dor aguda, com foco em intervenções farmacológicas imediatas; manejo da dor crônica e recorrente, com abordagens multidisciplinares; e tópicos especiais, que abordam situações específicas, como procedimentos invasivos e transições terapêuticas. Essa estrutura sistemática visa garantir um atendimento integral às diversas manifestações de dor nessa população⁴¹.

Diante da alta sensibilidade da pele e da constante presença de feridas, a dor na EB exige uma abordagem biopsicossocial, que combine terapias farmacológicas, psicológicas e físicas. Procedimentos como a troca de curativos são frequentemente apontados como momentos de intensa dor e ansiedade, o que reforça a necessidade de uma abordagem multidisciplinar e centrada no paciente, unindo estratégias farmacológicas e não farmacológicas^{11,41}.

As diretrizes recomendam a administração de ansiolíticos e analgésicos antes de procedimentos como banhos e trocas de curativos. O uso de opioides pode ser necessário em alguns casos, porém deve ser ajustado cuidadosamente para evitar sedação excessiva, permitindo ao paciente manter um nível razoável de interação e funcionalidade. Além disso, técnicas como distração, hipnose, relaxamento guiado e terapia cognitivo-comportamental são apontadas como eficazes para reduzir a dor e o sofrimento emocional^{40,41}.

É fundamental que o ambiente onde ocorrem os cuidados seja acolhedor e confortável, pois esse tipo de atenção contribui para a redução da dor causada pelo contato com feridas abertas. Recomenda-se ainda que a equipe de saúde e os familiares participem ativamente do planejamento do cuidado, considerando as preferências do paciente e adaptando as práticas à sua rotina e necessidades individuais^{41,42,43}.

Por fim, o plano de manejo da dor deve ser revisado periodicamente, a fim de se adequar às necessidades em constante mudança do paciente. A

aplicação consistente dessas diretrizes contribui de forma significativa para a melhoria da qualidade de vida daqueles que enfrentam os intensos desafios impostos pela epidermólise bolhosa^{40,41}.

6.6 Recomendações práticas ao manejo da dor

Diretrizes de manejo da dor recomendam tratamento ambiental para banhos em pacientes com EB, como a “bomba de banho” natural, colocando mingau de aveia dentro de uma meia e amarrando sua ponta, uma vez que uma substância presente na aveia chamada avenantramida um composto fenólico com propriedades anti-inflamatórias e antioxidantes. No entanto, o principal componente responsável pelo alívio dermatológico é o beta-glucano, um polissacarídeo que forma uma camada protetora na pele, além dos fitoquímicos e avenacósidos que possuem ação calmante e hidratante, que ajuda na da coceira e a irritação da pele^{36,43}.

Outra recomendação é tornar água isotônica (0,9% NaCl – 9g de sal por litro de água), segundo relatos informais de famílias e dados preliminares que sugerem maior tolerância ao banho, reduzindo o desconforto. Além disso, soluções como alvejante diluído ou vinagre são empregadas por alguns pacientes para secar a pele e diminuir a colonização bacteriana, embora possam causar irritação em feridas abertas, necessitando de enxágue posterior. Enquanto a água salgada dispensa enxágue, banhos com vinagre ou alvejante exigem remoção cuidadosa dos resíduos para evitar prurido^{36,43}.

Muitos pacientes escolhem por reduzir a frequência dos banhos para minimizar a dor, e estratégias como imergir as bandagens antes da remoção podem facilitar a transição e diminuir o trauma. Fatores ambientais, como correntes de ar frio ou quente, também devem ser controlados, pois podem agravar a dor em feridas expostas. Essas medidas, mesmo que sob evidências preliminares indicam a importância de adaptações individuais no manejo diário da EB^{36,43}.

Outras estratégias incluem manter as unhas curtas e lisas, usar técnicas de distração quando a coceira for intensa, substituir o ato de coçar por pressão suave ou sopro na área afetada e, se necessário, utilizar dispositivos de massagem com pontas arredondadas. O resfriamento da pele com compressas

geladas ou hidratantes armazenados na geladeira pode proporcionar alívio imediato. Curativos de hidrogel em áreas muito pruriginosas também são úteis. Vestir-se em camadas permite ajustar a temperatura corporal, evitando o calor excessivo que pode piorar a coceira. Além disso, é importante monitorar os níveis de ferro, já que sua deficiência pode aumentar a coceira^{36,43}.

7. TRATAMENTOS INOVADORES NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Estudos recentes avaliaram os resultados de tratamentos a longo prazo em pacientes com diferentes subtipos de Epidermólise Bolhosa (EB). Os pacientes foram acompanhados por pelo menos um ano, com três avaliações utilizando o questionário EBDASI (*Índice de Atividade e Cicatrizes da Epidermólise Bolhosa*). Os tratamentos avaliados incluíram fotobiomodulação, medicamentos off-label (como colchicina, dapsona e talidomida) e intervenções específicas (como hemodiálise, gastrostomia e cateter suprapúbico)^{11,35,44}.

Na fotobiomodulação (FBM), foram utilizadas luz vermelha e infravermelha de baixa intensidade, com o objetivo de estimular processos celulares, como a produção de ATP, regeneração tecidual e síntese de colágeno. Em pacientes com EBDD, 21 sessões resultaram na redução dos sintomas agudos e crônicos. O estudo demonstrou que a FBM é um tratamento não invasivo, seguro e eficaz, capaz de melhorar tanto os sintomas agudos (como bolhas e feridas) quanto os danos crônicos (como cicatrizes)⁴⁴.

Em outro estudo, no que tange a adoção de medidas terapêuticas, a aplicação do medicamento talidomida apresentou melhora quanto a redução dos danos. No que envolve o uso da colchicina, foi observado uma eficácia no controle de inflamações persistentes em pacientes com EBJ, enquanto a dapsona, por outro lado, demonstrou benefício em lesões cutâneas de pacientes com EB hereditária. Entretanto, intervenções específicas, tais como hemodiálise, cateter supra púbico e gastrostomia, não apresentaram melhorias tão evidentes. Em suma, as respostas aos tratamentos variaram, ressaltando a importância de estratégias individualizadas. Contudo, apesar dos resultados positivos, os tratamentos ainda carecem de uma ampla validação em estudos controlados⁴⁴.

Atualmente, diversos tratamentos inovadores como transplantes de células-tronco, edição gênica, colágeno recombinante humano e novas estratégias para o tratamento de feridas, estão sendo desenvolvidos para a epidermólise bolhosa, buscando melhorias a qualidade de vida e o prognóstico dos pacientes. As abordagens dos estudos variam de pesquisas voltadas para o uso de canabinoides para alívio dos sintomas ao desenvolvimento de ferramentas baseadas em inteligência artificial para detecção precoce de carcinomas espinocelulares, visto que essa é a principal causa de mortalidade

em adultos com EB distrófica recessiva. Ensaio clínico investiga, por exemplo, a eficácia do D-Fi na cicatrização de feridas, o uso de células-tronco ABCB5+ administradas por via intravenosa e um spray antimicrobiano para modificar o microbioma cutâneo em pacientes com infecções. Esses avanços representam importantes perspectivas no cuidado e manejo da doença⁸.

8. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Epidermólise Bolhosa configura-se como uma condição rara, complexa e desafiadora, que demanda uma abordagem assistencial especializada, humanizada e interdisciplinar. Ao longo desta dissertação, foi possível compreender a relevância do manejo adequado das lesões cutâneas e mucosas, bem como a importância da atuação profissional pautada nas melhores evidências disponíveis, com destaque para as diretrizes nacionais e internacionais, como as recomendações da DEBRA e da Wounds International.

O cuidado ao paciente com Epidermólise Bolhosa extrapola a dimensão técnica, envolvendo aspectos físicos, emocionais, sociais e espirituais. A sistematização da assistência de enfermagem, por meio da aplicação de classificações como NANDA, NIC e NOC, mostrou-se fundamental para garantir um cuidado estruturado, seguro e centrado na pessoa. Além disso, reforçou-se a necessidade de um olhar atento às singularidades de cada paciente, especialmente em relação às especificidades dos diferentes subtipos da doença, suas manifestações clínicas e complicações potenciais.

As práticas de prevenção de lesões, a escolha adequada de coberturas e curativos, a gestão eficaz da dor e a promoção do conforto são pilares essenciais para a melhoria da qualidade de vida dessas pessoas. Nesse contexto, a capacitação contínua dos profissionais de saúde e a educação dos cuidadores e familiares são estratégias indispensáveis para o manejo seguro e eficiente da EB.

Destaca-se, ainda, a importância do fortalecimento das políticas públicas voltadas para o diagnóstico precoce e fortalecimento do Programa de Assistência Especializada em Epidermólise Bolhosa (PAEEB), da Linha de Cuidado da Epidermólise Bolhosa e a Lei Gui (Lei nº 10.146/2023 no RJ) para garantir cuidados especializados, continuidade no tratamento e direitos e benefícios ao paciente.

O incentivo à pesquisa e à criação de centros de referência são medidas fundamentais para a ampliação do conhecimento científico e para a qualificação da assistência.

Assim, esta dissertação contribui para a construção e consolidação de práticas assistenciais embasadas em diretrizes, reforçando a necessidade de uma atuação profissional ética, competente e humanizada. Espera-se que este trabalho sirva como subsídio para profissionais de saúde, gestores e pesquisadores, promovendo reflexões e avanços na assistência às pessoas com Epidermólise Bolhosa, com vistas à melhoria contínua do cuidado e à promoção da dignidade, do bem-estar e da qualidade de vida desses indivíduos.

REFERÊNCIAS

1. PROKSCH, E.; BRANDNER, J. M.; JENSEN, J. M. The skin: an indispensable barrier. *Experimental Dermatology*, v. 17, n. 12, p. 1063–1072, 2008.
2. OLIVEIRA, A. C.; SOUZA, F. R.; MENDES, G. S. Junção dermoepidérmica: composição e funções. *Journal of Cutaneous Research*, v. 15, n. 2, p. 45-59, 2021.
3. HAS, C.; KERN, J. S. Collagen VII–mediated anchoring fibrils: Role in the structure and function of the dermal–epidermal junction zone. *Journal of Investigative Dermatology*, v. 130, n. 7, p. 1778–1785, 2010.
4. HAS, C. et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *British Journal of Dermatology*, v. 183, n. 4, p. 614-627, 2020. DOI: 10.1111/bjd.18921.
5. MARIATH, L. M.; SANTIN, J. T.; SCHULER-FACCINI, L.; KISZEWSKI, A. E. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, v. 95, n. 5, p. 551-569, 2020. DOI: 10.1016/j.abd.2020.05.001.
6. KANE, K. S.; NAMBU DIRI, V. E.; STRATIGOS, A. J. *Atlas Colorido e Texto de Dermatologia Pediátrica*. 3. ed. Rio de Janeiro: Thieme Revinter, 2018. E-book. p. 123. ISBN 9788554651176.
7. MARTÍNEZ-RIPOLL, J. M. et al. Epidermolysis Bullosa in Spain: A Qualitative Analysis of Its Social Impact on Families With Diagnosed Minors. *Health Expect*, v. 27, n. 4, p. e14128, 2024. DOI: 10.1111/hex.14128.
8. DEBRA INTERNATIONAL. *Understanding Epidermolysis Bullosa (EB)*. 2024. Disponível em: <https://www.debra.org/about-eb/understanding-epidermolysis-bullosa-eb>.
9. COSTA, R. S.; MELO, T. A. História e classificação da epidermólise bolhosa. *Revista de História da Medicina*, v. 12, n. 4, p. 223-235, 2020.
10. PAPANIKOLAOU, M. et al. Prevalence, pathophysiology and management of itch in epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology*, v. 184, n. 5, p. 816-825, 2021. DOI: 10.1111/bjd.19496.
11. BRASIL. *Diretrizes diagnósticas e terapêuticas para epidermólise bolhosa*. Brasília: Ministério da Saúde, CONITEC, 2021.
12. SCHULER-FACCINI, L.; KISZEWSKI, A. E. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *Anais Brasileiros de*

- Dermatologia*, v. 95, n. 5, p. 551-569, 2020. DOI: 10.1016/j.abd.2020.05.001.
13. BARDHAN, A.; BRUCKNER-TUDERMAN, L.; CHAPPLE, I. L. C. et al. Epidermolysis bullosa. *Nature Reviews Disease Primers*, v. 6, p. 78, 2020. DOI: 10.1038/s41572-020-0210-0.
 14. PROKSCH, E. et al. The Skin Barrier Function: Mechanisms and Clinical Implications. *Acta Dermato-Venereologica*, v. 100, n. 6, p. adv00164, 2020.
 15. LAI-CHEONG, J. E. et al. Advances in Skin Biology and Pathophysiology. *Nature Reviews Dermatology*, v. 18, n. 4, p. 255-267, 2021.
 16. NESTLE, F. O. et al. Skin Immune System and Inflammatory Disorders. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, v. 143, n. 4, p. 1271-1285, 2009.
 17. SHIBATA, A. et al. Dermal Extracellular Matrix and Skin Aging. *International Journal of Molecular Sciences*, v. 23, n. 7, p. 3456, 2022.
 18. BARONI, A. et al. The Hypodermis: Structure and Function. *Journal of Dermatological Science*, v. 103, n. 2, p. 112-121, 2021.
 19. BLANPAIN, C.; FUCHS, E. Stem Cell Dynamics in the Hair Follicle. *Annual Review of Cell and Developmental Biology*, v. 36, p. 469-492, 2020.
 20. GONZALEZ, S. et al. The Role of the Skin Barrier in Health and Disease. *Experimental Dermatology*, v. 30, n. 1, p. 12-23, 2021.
 21. HOLICK, M. F. Vitamin D and Skin Physiology. *The American Journal of Clinical Nutrition*, v. 110, n. 3, p. 558-564, 2019.
 22. FINE, J.-D.; BRUCKNER-TUDERMAN, L.; EADY, R. A. Epidermolysis Bullosa: Clinical and Molecular Aspects. *The American Journal of Human Genetics*, v. 107, n. 5, p. 721-738, 2020.
 23. HAS, C.; NYSTRÖM, A.; SAEIDIAN, A. Molecular Basis of Epidermolysis Bullosa. *Journal of Investigative Dermatology*, v. 141, n. 2, p. 273-283, 2021.
 24. VARKI, R.; SADOWSKI, S.; SAMUELOV, L. Dystrophic Epidermolysis Bullosa: Advances in Pathophysiology and Therapy. *British Journal of Dermatology*, v. 186, n. 1, p. 34-45, 2022.
 25. BARDHAN, A. et al. Epidermolysis bullosa. *Nature Reviews Disease Primers*, v. 6, p. 78, 2020. DOI: 10.1038/s41572-020-0210-0.

26. DENYER, J.; PILLAY, E.; MARTINEZ, A. Clinical Challenges in Epidermolysis Bullosa. *Journal of Dermatological Treatment*, v. 32, n. 3, p. 301-315, 2021.
27. HIRSCH, T.; ROTHOEFT, T.; TEIG, N. Advances in Gene Therapy for Epidermolysis Bullosa. *Nature Biotechnology*, v. 41, n. 4, p. 512-523, 2023.
28. RODRIGUES, E. F.; LIMA, G. H.; BARBOSA, N. P. Epidemiologia e manifestações clínicas da epidermólise bolhosa. *Cadernos de Saúde Pública*, v. 35, n. 7, p. e00123419, 2019.
29. HAS, C. et al. Practical management of epidermolysis bullosa: consensus clinical position statement from the European Reference Network for Rare Skin Diseases. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, v. 35, p. 2349–2360, 2021.
30. KUMAR, Vinay; ABBAS, Abul K.; ASTER, Jon C. *Robbins & Cotran Patologia: Bases Patológicas das Doenças*. 10. ed. Rio de Janeiro: GEN Guanabara Koogan, 2023. E-book. p. 1213. ISBN 9788595159174.
31. ALI, F. M. et al. Epidermolysis bullosa: two rare case reports of COL7A1 and EBS-GEN SEV KRT14 variants with review of literature. *BMC Pediatrics*, v. 24, n. 1, p. 242, 2024. DOI: 10.1186/s12887-024-04715-0.
32. ROSS, M. H. et al. *Histologia: texto e atlas*. 5. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2008.
33. HUBAIL, A. R. et al. A case of a patient with severe epidermolysis bullosa surviving to adulthood. *International Journal of General Medicine*, v. 11, p. 413-421, 2018. DOI: 10.2147/IJGM.S180464.
34. STEFANESCU, B. I. et al. Epidermolysis Bullosa – A Kindler Syndrome Case Report and Short Literature Review. *Clinica Practica*, v. 13, n. 4, p. 873-880, 2023. DOI: 10.3390/clinpract13040079.
35. HO, G. et al. O acompanhamento a longo prazo da epidermólise bolhosa na prática real mostra estabilidade da atividade da doença da epidermólise bolhosa e índice de cicatrização e melhora com algumas terapias off-label. *JAAD International*, v. 8, p. 1-10, 2022.
36. NEGADOR, U. E.; PILAR, E.; CLAPHAM, U. E. Diretrizes de melhores práticas para cuidados com a pele e feridas em epidermólise bolhosa. Um Consenso Internacional. *Wounds International*, 2017.
37. COUTINHO JÚNIOR, N. F. L. et al. Ferramenta TIME para avaliação de feridas: concordância interobservador. *ESTIMA, Brazilian Journal of Enterostomal Therapy*, v. 18, p. e1720, 2020. DOI: 10.30886/estima.v18.875_PT.

38. CANAIS, E.; NUNES, L. People with multiple long-term health problems: personalized care planning. *Portuguese Journal of Public Health*, v. 42, n. 1, p. 63-73, 2023. DOI: 10.1159/000535424.
39. ASIMAKOPOULOU, E. et al. Epidermolysis bullosa: a case study in Cyprus and the nursing care plan. *International Journal of Nursing Knowledge*, v. 33, n. 4, p. 312-320, 2022. DOI: 10.1111/2047-3095.12364.
40. BASBAUM, A. I. et al. Cellular and molecular mechanisms of pain. *Cell*, v. 139, n. 2, p. 267-284, 2009. DOI: 10.1016/j.cell.2009.09.028.
41. GOLDSCHNEIDER, K. R. et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC Medicine*, v. 12, p. 178, 2014. DOI: 10.1186/s12916-014-0178-2.
42. BRUN, J. et al. Avaliação da dor e da qualidade de vida em pacientes com epidermólise bolhosa simples localizada. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 12, p. 119, 2017. DOI: 10.1186/s13023-017-0666-5.
43. REYNERTSON, K. A. et al. Anti-inflammatory activities of colloidal oatmeal (*Avena sativa*) contribute to the effectiveness of oats in treatment of itch associated with dry, irritated skin. *Journal of Drugs in Dermatology*, v. 14, n. 1, p. 43-48, 2015.
44. AUSTIN, E. et al. Luz visível. Parte I: Propriedades e efeitos cutâneos da luz visível. *Journal of the American Academy of Dermatology*, v. 84, n. 5, p. 1219-1231, 2021. DOI: 10.1016/j.jaad.2021.02.0486.

APÊNDICE A