

CUIDADO FAMILIAR À CRIANÇA E AO ADOLESCENTE COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA^a

FAMILY CARE WITH CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA: AN INTEGRATIVE LITERATURE REVIEW

CUIDADO FAMILIAR PARA NIÑOS Y ADOLESCENTES CON EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA: UNA REVISIÓN INTEGRADORA DE LA LITERATURA

Ronaldo Antonio da Silva¹
Solange Pires Salomé de Souza²
Fabiane Blanco Silva Bernardino³
Lidiane Cristina da Silva Alencastro⁴

Como citar este artigo: Silva RA, Souza SPS, Bernardino FBS, Alencastro LCS. Cuidado familiar à criança e ao adolescente com Epidermólise Bolhosa: uma revisão integrativa da literatura. Rev baiana enferm. 2020;34:e35781.

Objetivo: analisar como é realizado o cuidado familiar de crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa. **Método:** revisão integrativa da literatura, realizada em setembro de 2018 com protocolo pré-definido, em que os critérios de elegibilidade contemplaram oito estudos na amostra final, que responderam à seguinte questão: Como é realizado o cuidado familiar de crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa? **Resultados:** o cuidado da família junto a seus filhos com Epidermólise Bolhosa é influenciado pela assistência dos profissionais de saúde, que desconhecem a doença e, portanto, não proporcionam as orientações necessárias, deixando os pais despreparados para cuidar cotidianamente dos seus entes. **Conclusão:** a literatura científica pouco se aproxima da experiência desse cuidado, no âmbito da família, dedicado aos seus filhos acometidos pela Epidermólise Bolhosa.

Descritores: Epidermólise Bolhosa. Criança. Adolescente. Cuidadores. Família. Enfermagem.

Objective: to analyze how the family care with children and adolescents with Epidermolysis Bullosa is performed. Method: integrative literature review, held in September 2018 with pre-defined protocol, whose eligibility criteria contemplated eight studies in the final sample, which responded to the following question: How is the family care with children and adolescents with Epidermolysis Bullosa performed? Results: the family care along with their children with Epidermolysis Bullosa is influenced by health professionals' assistance, who are unaware of the illness

^a Estudo originado da dissertação de mestrado intitulada "A Experiência do Cuidado Familiar no Adoecimento Raro por Epidermólise Bolhosa", defendida junto ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT), em 2019.

¹ Enfermeiro. Mestre em Enfermagem. Professor Assistente da Universidade do Estado de Mato Grosso. Diamantino, Mato Grosso, Brasil. ronaldantonioenf@gmail.com. <https://orcid.org/0000-0002-1962-3182>.

² Enfermeira. Doutora em Enfermagem em Saúde Pública. Professora Aposentada da Universidade Federal de Mato Grosso. Cuiabá, Mato Grosso, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-2989-2781>.

³ Enfermeira. Doutora em Ciências da Saúde. Professora Adjunta da Universidade Federal de Mato Grosso. Cuiabá, Mato Grosso, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-0339-9451>.

⁴ Enfermeira. Doutora em Ciências da Saúde. Professora Adjunta da Universidade Federal de Mato Grosso. Cuiabá, Mato Grosso, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-3005-415X>.

and, therefore, do not provide the necessary guidance, leaving parents unprepared for the daily care with their children. Conclusion: the scientific literature little addresses the experience of care, within the family, dedicated to their children affected by Epidermolysis Bullosa.

Descriptors: Epidermolysis Bullosa. Child. Adolescent. Caregivers. Family. Nursing.

Objetivo: analizar la forma en que se realiza el cuidado familiar de los niños y adolescentes con Epidermolisis Ampollosa. Método: revisión integradora de la literatura, celebrada en septiembre de 2018 con protocolo pre-definido, en el que los criterios de elegibilidad incluyeron ocho estudios en la muestra final, que responden a la siguiente pregunta: Cómo se realiza el cuidado familiar de los niños y adolescentes con Epidermolisis Ampollosa? Resultados: el cuidado de la familia, junto a sus hijos con la Epidermolisis Ampollosa, es influenciado por la asistencia de los profesionales de la salud, que no conocen la enfermedad y, por lo tanto, no proporcionan la orientación necesaria, dejando los padres no preparados para el cuidado diario de su ente amado. Conclusión: la literatura científica poco aborda la experiencia del cuidado de la familia, dedicado a sus hijos afectados por la Epidermolisis Ampollosa.

Descritores: Epidermolisis Ampollosa. Niño. Adolescente. Cuidadores. Familia. Enfermería.

Introdução

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença não infecciosa, genética, rara, com evolução crônica que, em decorrência da mutação de genes responsáveis pela codificação das proteínas constituintes das camadas da pele, tem como principal característica a fragilidade do tecido epitelial, resultando em bolhas, na pele e nas mucosas, que evoluem para feridas⁽¹⁻²⁾. As manifestações e complicações da EB variam de acordo com o tipo, subtipo e idade do indivíduo. Nos subtipos mais graves, as bolhas são generalizadas, apresentam ulcerações crônicas, sequelas cicatríciais, envolvimento de múltiplos órgãos, maior morbidade e complicações⁽²⁾.

Dados epidemiológicos registram, nos Estados Unidos, que a prevalência da doença é de 11.07 casos por um milhão de habitantes e a incidência é de 19.57 casos por um milhão de nascidos vivos⁽³⁾. No Brasil, os dados epidemiológicos são desconhecidos, visto tratar-se de uma doença rara e não inclusa na lista de notificação compulsória⁽⁴⁾. Atualmente, esse levantamento está sendo coordenado pela *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of Brazil*⁽⁵⁾, que estima cerca de 1.600 pessoas com diagnóstico de EB no país.

Devido à complexidade da EB, é indispensável que o ente e a família que vivenciam esse adoecimento sejam acompanhados por uma

equipe multiprofissional^(2,6). Dentre os profissionais de saúde, destaca-se a atuação da equipe de enfermagem, responsável pelo cuidado direto e continuado às pessoas acometidas pela EB. Autores afirmam que, por ser uma doença sem cura, a EB demanda cuidados específicos de forma contínua, com ênfase em medidas preventivas e de cuidado com a pele, reconhecimento precoce e tratamento sintomático^(2,7-9).

Destarte, a enfermagem exerce e assume um papel crucial tanto na terapêutica da EB como na promoção da saúde e prevenção de complicações em pessoas diagnosticadas com tal doença. Neste sentido, um aspecto importante no processo de cuidado do profissional enfermeiro em relação à EB é a inserção da família nesse contexto. Esta assume a responsabilidade de cuidar de uma criança ou adolescente que, ao contato mínimo, desenvolve bolhas que evoluem para feridas dolorosas e podem levar à morte em decorrência principalmente de infecção secundária e anemia^(2,8,10-11).

A esse respeito, a complexidade no processo de adoecimento dessa doença rara^(2,6,12) caracteriza a continuidade do cuidado de crianças e adolescentes com EB, como um evento traumático, marcado por medo, insegurança, preocupação e sofrimento da família cuidadora⁽⁶⁻⁷⁾. Esta passa a (con)viver com o desconhecimento sobre a

doença rara e a incerteza em relação à sobrevida da criança, considerando o risco de morte nos primeiros anos de vida, em casos graves^(2,8,11). Contudo, apesar de a família ser reconhecida como principal responsável pelo cuidado de crianças e adolescentes com EB, são escassos, na literatura científica, estudos que se aproximem das experiências de cuidado empreendidas no cotidiano das famílias⁽¹³⁻¹⁵⁾. Os estudos de revisão de literatura disponíveis têm como foco apenas a atuação e as atribuições dos profissionais da enfermagem⁽⁷⁻⁹⁾.

Assim, o presente estudo é relevante por apresentar elementos voltados para o cuidado da família com crianças e adolescentes com EB, o que poderá subsidiar condutas de profissionais da saúde, especialmente os da enfermagem, na promoção e realização de um cuidado qualificado e centrado na família. Destarte, o estudo tem como objetivo analisar como é realizado o cuidado familiar às crianças e adolescentes com EB.

Método

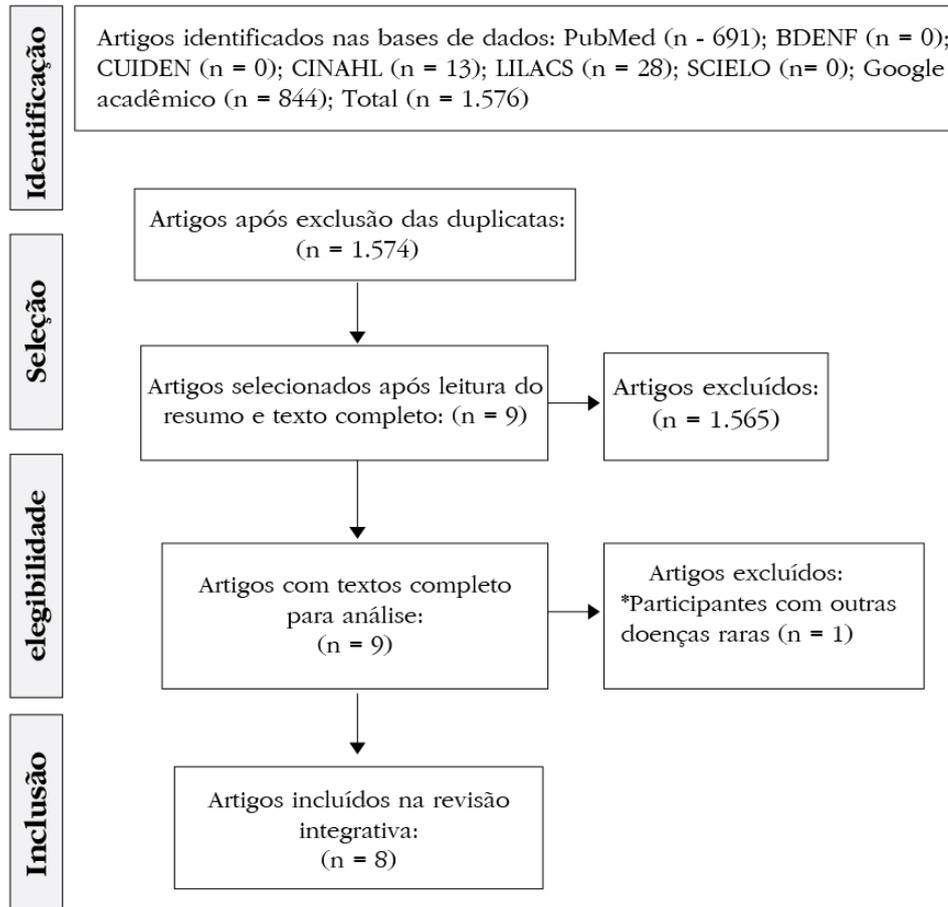
Para delineamento do estudo, as seguintes etapas de uma revisão integrativa da literatura foram utilizadas como protocolo pré-definido: escolha do tema e definição da pergunta de pesquisa; estabelecimento dos critérios de inclusão e exclusão; categorização dos estudos; avaliação dos estudos incluídos na revisão; interpretação dos resultados; e apresentação da revisão/síntese do conhecimento presente nos artigos analisados⁽¹⁶⁾.

A questão de pesquisa “Como é realizado o cuidado familiar de crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa?” possibilitou a realização de busca da literatura para identificar estudos originais que abordassem o cuidado, de modo

a melhor compreendê-lo. A busca foi realizada por dois revisores, de forma independente, no mês de setembro de 2018, nas bases de dados PubMed, Banco de Dados da Enfermagem (BDENF), *Base de Datos Bibliográfica sobre Cuidados de Salud en Iberoamérica* (CUIDEN), *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature* (CINAHL); Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), a *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e em outras fontes, como o Google Acadêmico.

Para a busca sistematizada, foram selecionados os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e o *Medical Subject Headings* (MeSH): Epidermólise Bolhosa (*Epidermolysis Bullosa*), Cuidadores (*Caregivers*), Cuidado da Criança (*Child Care*) e Adolescente (*Adolescent*). O termo Epidermólise Bolhosa foi cruzado com os demais nos idiomas português, inglês e espanhol, por meio do operador booleano AND.

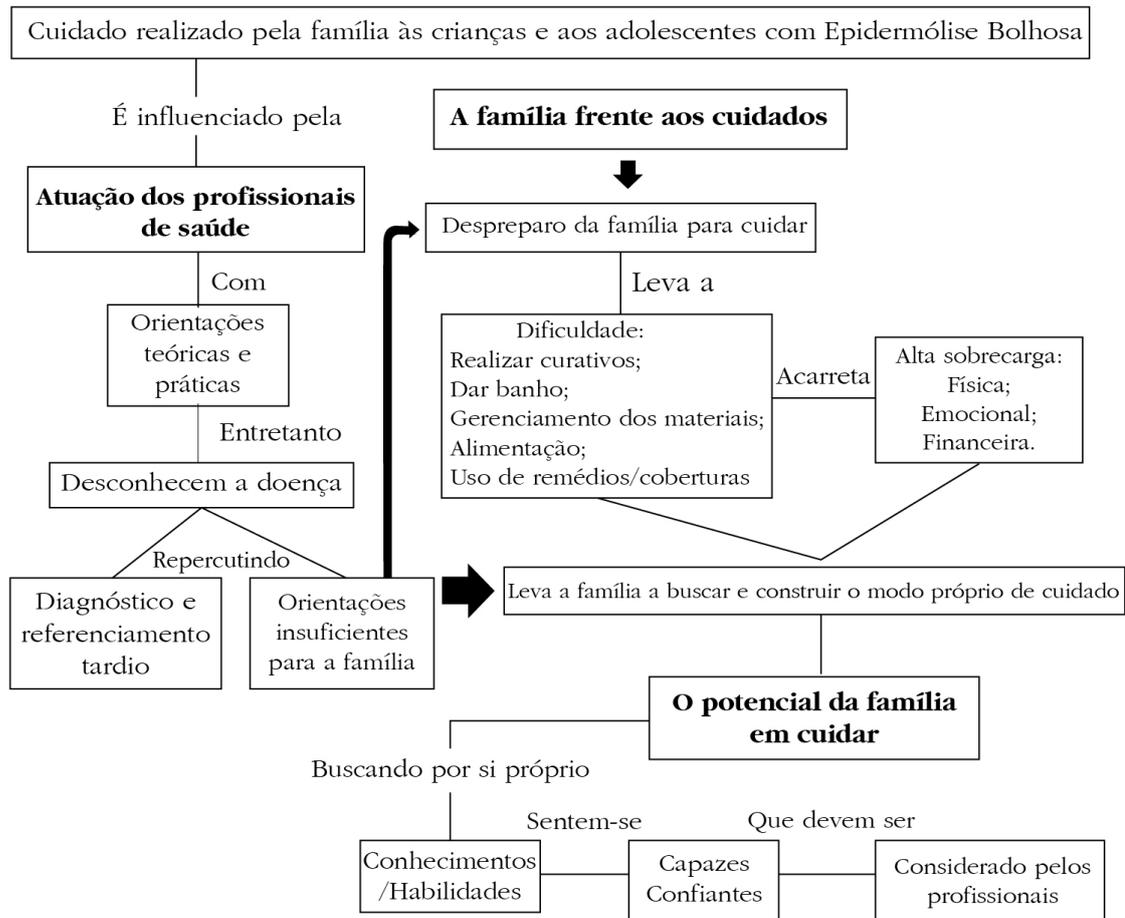
Os critérios de inclusão estabelecidos para esta revisão determinavam que fossem artigos originais, completos, publicados na íntegra, nos idiomas português, inglês e espanhol nas bases de dados já mencionadas, independentemente do ano de publicação. Foram excluídos estudos do tipo reflexão, revisão, dissertação e tese, além de documentos ministeriais. Assim, foi possível encontrar um total de 1.576 artigos científicos, dos quais, após a leitura de título e resumo, foram selecionados 9 para leitura na íntegra. Em seguida, na fase de leitura crítica, apenas um estudo foi excluído, por conter, como participantes, famílias que vivenciaram o cuidado de seus entes com outro tipo de doença rara. Dessa forma, o *corpus* de análise foi composto por 8 artigos científicos, selecionados em consonância com a recomendação PRISMA, conforme apresentado no Fluxograma 1.

Fluxograma 1 – Processo de seleção dos artigos

Fonte: Elaboração própria.

Na categorização dos dados, informações correspondentes ao ano de publicação, autores, país de origem, objetivos, discussões sobre o cuidado, recomendações e conclusões foram extraídas para uma tabela do programa Excel. Após esse processo, por meio

de análise de conteúdo, os temas, agrupados por similaridade, subsidiaram a construção do mapa conceitual (Figura 1), o qual apresenta os principais aspectos da literatura referentes ao cuidado prestado pela família às crianças e aos adolescentes com EB.

Figura 1 – Mapa conceitual, com as palavras-chave, relacionado ao cuidado realizado pela família à criança e adolescente com Epidermólise Bolhosa

Fonte: Elaboração própria.

Resultados

Foram incluídos na amostra final 8 estudos. Destes, a maioria foi realizada na Holanda (38%) por profissionais da medicina (75%), por meio

de abordagem qualitativa (50%) e no idioma inglês (88%). A síntese das principais informações extraídas dos estudos primários, com base no objetivo de interesse do presente estudo, consta no Quadro 1.

Quadro 1 – Estudos incluídos na amostra com informações sobre autor, ano, país, participantes, objetivo, como o cuidado é discutido e recomendações/conclusões (continua)

Número	Autor/Ano/País	Participantes	Objetivo	Como o cuidado é discutido	Recomendações/conclusões
1	Caprara A, Veras MSC ⁽¹⁰⁾ 2005 Brasil	3 mães	Compreender a partir da experiência de mães os fatores relacionados aos aspectos psicossociais, mecanismos de adaptação e superação.	Baseia-se na responsabilização das mães em assumir o papel de principal cuidadora e descrição dos cuidados realizados no cotidiano.	A troca de experiência por redes sociais pode proporcionar avanços na qualidade de vida dos portadores de EB, apoio social para os familiares, sensibilização dos profissionais de saúde e gestores.

Quadro 1 – Estudos incluídos na amostra com informações sobre autor, ano, país, participantes, objetivo, como o cuidado é discutido e recomendações/conclusões

(continuação)

Número	Autor/Ano/País	Participantes	Objetivo	Como o cuidado é discutido	Recomendações/conclusões
2	Singer HM, Levin LE, Garzon MC, Lauren CT, Planet PJ, Kittler NW, et al. ⁽¹⁷⁾ 2018 Estados Unidos	23 crianças e seus cuidadores	Identificar padrões de resistência antimicrobiana em feridas de EB e caracterizar as práticas domésticas de cuidados com a pele e banho.	Com base na experiência das práticas domiciliares de banho e uso de antibiótico nas feridas.	Educação quanto ao uso de antibiótico pelo risco de resistência aos medicamentos; e técnicas adequadas para diluição nas concentrações recomendadas.
3	Kahraman S, Çiftçi EK, Timuçin A ⁽¹⁸⁾ 2017 Turquia	4 famílias (4 pais e 8 crianças)	Identificar a carga de cuidado dos pais que prestam cuidados a seus filhos com EB e os fatores associados.	Levando em consideração a dependência dos filhos para os cuidados cotidianos e a alta carga recaída sobre os pais.	Os pais que recebem apoio na prestação de cuidados apresentam menor sobrecarga. Os enfermeiros devem planejar estratégias efetivas, como treinamentos, para reduzir essa sobrecarga.
4	Sampogna F, Tabolli S, Di Pietro C, Castiglia D, Zambruno G, Abeni D ⁽¹⁹⁾ 2012 Itália	62 cuidadores familiares	Avaliar a sobrecarga da EB em cuidadores familiares e validar o instrumento.	Dentre os problemas mais relatados pelos cuidadores familiares destacou-se o tempo gasto para a realização dos cuidados.	A versão italiana do instrumento validado é útil para medir a sobrecarga nos cuidadores nos casos de doença de pele. Apontada necessidade de estudos em outras condições dermatológicas.
5	Yuen WY, Duipmans JC, Jonkman MF ⁽²⁰⁾ 2012 Holanda	16 pais	Identificar as necessidades dos pais que perderam os filhos com EB.	O apoio profissional no encaminhamento e cuidado domiciliar é uma das necessidades dos pais.	O profissional de saúde também deve atender as necessidades individuais dos pais.
6	Tabolli S, Pagliarello C, Uras C, Di Pietro C, Zambruno G, Castiglia D, et al. ⁽²¹⁾ 2010 Itália	42 famílias	Avaliar a carga enfrentada pela família com crianças de 0 a 7 anos com EB.	Com base na alta sobrecarga enfrentada pela família em relação aos aspectos do cuidado.	A sobrecarga da EB que recai sobre a família depende da gravidade da doença e da extensão das bolhas e feridas no corpo da criança. É necessário oferecer intervenções de apoio, como mais informações sobre a doença, capacitações e fomentar as relações sociais.

Quadro 1 – Estudos incluídos na amostra com informações sobre autor, ano, país, participantes, objetivo, como o cuidado é discutido e recomendações/conclusões (conclusão)

Número	Autor/Ano/País	Participantes	Objetivo	Como o cuidado é discutido	Recomendações/conclusões
7	van Scheppingen C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis KGB, Jonkman MF ⁽²²⁾ 2008 Holanda	11 famílias	Compreender os problemas enfrentados por pais de crianças com EB de acordo com a gravidade.	A maioria dos problemas enfrentados pelos pais está ligada às necessidades de cuidados requeridos pelos filhos.	Os problemas enfrentados pelos pais são muito semelhantes, parecendo diferir em intensidade de acordo com a gravidade da doença. Os programas de intervenção para os pais devem focar no apoio ao enfrentamento, fortalecer as relações familiares e oportunizar momentos de lazer.
8	van Scheppingen C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis CGB, Jonkman MF ⁽²³⁾ 2008 Holanda	9 famílias com 11 crianças	Compreender os problemas enfrentados por crianças com EB.	Na realização dos cuidados cotidianos, como banho e curativo, a dor é um dos principais aspectos a ser enfrentado pelas crianças.	Os principais problemas enfrentados pelas crianças são coceira, dor, visibilidade da doença e aceitação social.

Fonte: Elaboração própria.

Discussão

A análise dos estudos primários possibilitou a emergência de três categorias que apresentam as principais tendências das publicações sobre o cuidado prestado pela família às crianças e aos adolescentes com EB. Na primeira “O profissional de saúde na atenção à família que vivencia a EB”, é apresentada a influência da assistência prestada pelos profissionais de saúde no cuidado realizado pela família. Os resultados apontaram que médicos e enfermeiros, na maioria das vezes, desconheciam a doença, o que resultava em diagnóstico tardio e orientações insuficientes sobre as necessidades de cuidados das crianças com EB. A segunda categoria “A família frente aos cuidados requeridos na EB” discorre sobre as dificuldades para realizar os cuidados requeridos no cotidiano de crianças e adolescentes com EB.

Nesse sentido, a família constrói o conhecimento necessário para cuidar de seus entes, com base na própria experiência de cuidado. A terceira e última categoria “A experiência e o potencial da família em cuidar na EB” apresenta o movimento contínuo da família pela busca de conhecimento e o desenvolvimento de habilidades para cuidar, gerando o sentimento de confiança, que devem ser considerados pelos profissionais da saúde.

O profissional de saúde na atenção à família que vivencia a Epidermólise Bolhosa

Os estudos analisados revelaram a importância dos profissionais de saúde em todo o processo de cuidado das famílias com crianças e adolescentes com EB. Assim, as recomendações para o cuidado na EB iniciam-se no diagnóstico

da criança, ainda na maternidade ou o mais breve possível, realizado por atendimento multiprofissional em centro de especialidades que garanta o acompanhamento da idade pediátrica à adulta, até ao fornecimento de orientações e condutas centradas na pessoa e na família, de maneira individualizada, respeitando cada situação vivida⁽²⁾. No entanto, os estudos expõem o despreparo dos profissionais médicos e ressaltam, sobretudo, a falta de conhecimento para diagnosticar a doença, o que resulta em encaminhamentos incorretos e tardios⁽²⁰⁻²²⁾ e interfere no prognóstico e tratamento adequados^(2,6). No que se refere à atuação do profissional enfermeiro, estudo identificou condutas inadequadas durante o atendimento hospitalar, com prescrição de tratamentos inapropriados para o tratamento das feridas⁽²²⁾.

Abordando esse aspecto, estudo⁽¹⁸⁾ com quatro famílias na Turquia constatou que, apesar de terem recebido informações dos profissionais de saúde a respeito da EB e de como deveriam realizar os cuidados, principalmente no tratamento das lesões, as orientações eram completamente teóricas, superficiais e genéricas. A atenção limitada e pontual dos profissionais de saúde quanto à EB, com esclarecimentos insuficientes, diagnóstico e encaminhamento tardio, compromete o cuidado exercido pela família de crianças e adolescentes⁽²²⁾. O acompanhamento por um profissional de saúde deve ser praticado de forma regular nos casos de EB, para avaliar as condições da pele e das mucosas, o estado geral de saúde, além dos problemas expostos pelo indivíduo e pela família. A regularidade do acompanhamento deve levar em consideração o tipo de EB, as complicações clínicas, as queixas específicas e a conformidade da pessoa e da família com a condição de adoecimento⁽²⁾.

Nesse contexto, avulta o papel da enfermagem como profissão do cuidado. Cabe refletir sobre como o profissional enfermeiro ocupa seu lugar na equipe multiprofissional e como está atuando e/ou subsidiando o cuidado dos familiares às crianças e adolescentes com EB. Autores enfatizam que os profissionais da enfermagem exercem papel preponderante na EB, uma vez

que participam ativamente do cuidado de pacientes no âmbito hospitalar e ambulatorial^(2,7-9). Suas atribuições envolvem procedimentos para alívio e controle da dor, na avaliação dos sinais de infecção, na realização de curativos e cuidados gerais com a pele, além de oferecer apoio a esses pacientes e seus familiares^(2,7-9). Cumpre ressaltar o papel da enfermagem atuante na atenção primária de saúde que, ademais, executa a continuidade do cuidado dos pacientes no domicílio⁽⁷⁾. Dessa forma, pode-se inferir que, na equipe multiprofissional em saúde, os profissionais de enfermagem correspondem à categoria que está, com maior frequência, em contato direto com as famílias de crianças e adolescentes com EB, por meio do cuidado contínuo em todas as esferas de saúde.

Desse modo, a equipe de enfermagem representa a categoria profissional que passa maior parte do tempo com crianças e adolescentes diagnosticados com EB e suas famílias. Assim, torna-se necessário que tais profissionais estejam capacitados para exercer um cuidado integral, por meio de cursos de formação e atualização. Além disso, destaca-se também a produção e divulgação do conhecimento por meio de estudos que abordem a temática na área da enfermagem.

A família frente aos cuidados requeridos na Epidermólise Bolhosa

No caso do adoecimento de um ente por EB, é a família que assume a responsabilidade de empreender os cuidados requeridos. Estudos têm apontado a mãe como a principal cuidadora na EB. Na Itália, por exemplo, dois estudos identificaram que 82% e 84,7%, respectivamente, dos cuidadores dos filhos com EB eram as mães^(19,21). Na Holanda⁽²²⁾ e no Brasil⁽¹⁰⁾, as famílias participantes das pesquisas decidiram que o cuidado da criança seria responsabilidade da mãe, enquanto o pai trabalharia fora para garantir a renda familiar.

Diante desse cenário, as mães precisavam lidar com as alterações no cotidiano familiar e conciliar as tarefas domésticas e os cuidados diários do filho adoecido, dedicando-se, nos casos

graves, quase que exclusivamente ao cuidado dos filhos com EB⁽¹⁰⁾. A carga de cuidados atribuída à família está vinculada à gravidade da doença e à área corporal atingida pelas lesões cutânea e/ou de mucosas^(18, 21). Nos casos graves, a família tem maior sobrecarga física e emocional, principalmente pela demanda de cuidados com a dor, na prática dos curativos, tempo de dedicação e custos com o tratamento, o que pode favorecer o desenvolvimento de problemas psicológicos, como depressão e ansiedade^(19, 21-23).

A permanente necessidade de atenção para com a pessoa com EB está relacionada principalmente ao cuidado com a pele⁽²⁾, principal órgão afetado pela doença. A maioria dos estudos incluídos nesta revisão discute, de forma breve, os cuidados familiares concernentes à EB, sem ênfase na experiência valiosa da família, no tocante ao agir e enfrentar as dificuldades no desenvolvimento desses cuidados, que estão associados principalmente à tentativa de evitar traumas na pele^(10, 17, 22-23). Assim, defendem o que foi chamado de “manipulação mínima” da criança, além de manter atenção com as vestimentas e o uso de lubrificantes, na tentativa de evitar a fusão dos dedos, bem como promover o alongamento das mãos, dar o banho e realizar os curativos^(10, 17, 22-23).

Nesse contexto, uma das compreensíveis preocupações da família é o medo de prejudicar a pele da criança com o desenvolvimento de novas bolhas e feridas⁽¹⁰⁾. A estratégia recomendada inicialmente é a cautela ao manusear os recém-nascidos e lactentes, pois a doença, somada com a imaturidade da pele e a adaptação funcional ao meio extrauterino, podem levar ao desenvolvimento de lesões cutâneas e nas mucosas e, assim, às infecções potencialmente fatais^(2, 6). Outras recomendações pertinentes, para manter a integralidade da pele, são a atenção com as fraudas descartáveis, roupas apertadas, com costuras elevadas e etiquetas em contato com a pele, bem como calçados rígidos, com costuras internas que podem causar bolhas⁽²⁾.

Estudo⁽¹⁰⁾ apontou que as famílias acataram essas prescrições e começaram a atentar nas roupas utilizadas em seus filhos. Em alguns casos,

as crianças eram mantidas nuas, pois, dessa forma, o contato era mais suave e as lesões mais escassas. Outras sugestões são decisivas para a proteção direta da pele nos locais considerados vulneráveis a traumas, como joelhos e cotovelos, a exemplo da utilização de camadas de silicone macio e luvas, quando a criança começa a engatinhar, andar ou praticar esportes^(2, 6, 12). Além disso, recomenda-se o uso de acolchoado nos sapatos, a proteção da armação de óculos em contato com o nariz e orelhas, a higienização frequente de brinquedos, que devem ser fabricados em material macio, bem como optar pela prática de esportes com baixo risco de trauma cutâneo (natação, canto, música, informática) e utilizar o ar condicionado em climas quentes^(2, 6, 12).

Autores também observaram que a fusão dos dedos em decorrência do processo de cicatrização é uma das complicações nos casos graves da EB que leva ao encapsulamento das mãos e dos pés⁽²⁾. Preconiza-se a separação dos dedos por meio de curativos com espuma de silicone cortada em tiras ou gazes embebidas com parafina. Entretanto, apesar disso, ao longo do tempo, os espaços vão gradativamente sendo perdidos e a fusão se desenvolve^(2, 12). Há registros de que, na tentativa de evitar essa fusão, os pais tentam o alongamento dos dedos diariamente⁽²²⁾.

A dor aguda e crônica é constante na vida dos indivíduos com EB, independentemente do subtipo, e subjaz aos procedimentos diários, como banho e curativos, constituindo o sintoma mais debilitante dessa doença^(2, 6, 20, 23). Na EB, seja qual for o subtipo da doença, a dor denota característica de dor neuropática e tem impacto na qualidade de vida e nas atividades socioprofissionais das pessoas afetadas⁽²⁴⁻²⁵⁾. A proposição de cuidado, nesses casos, é a escolha de tratamento farmacológico e não farmacológico, que varia de acordo com a idade, estado psicológico, tipo e gravidade da dor e o procedimento a ser realizado^(2, 12). Ainda para o alívio da dor, o sal diluído em concentração específica na água durante o banho é indicado⁽¹²⁾. Essa prática tem sido acolhida em muitos casos pelas famílias, que usam o sal com alvejantes ou puro misturado na água para o banho dos filhos⁽¹⁷⁾.

Para auxiliar na limpeza das feridas, é prescrito o uso de antissépticos diluídos na água do banho, como o hipoclorito de sódio ou vinagre, para impedir o crescimento bacteriano nas feridas e diminuir o risco de infecção^(2,12,17). O uso desses alvejantes diluídos é recomendado em concentrações específicas na literatura científica, para que sua ação seja eficaz e não cause irritação na pele ou impeça a cicatrização das feridas⁽¹¹⁻¹²⁾. Todavia, estudo realizado nos Estados Unidos constatou que, embora as famílias recebessem instruções impressas sobre o uso adequado dos alvejantes e as concentrações indicadas, na prática cotidiana do banho das crianças, a diluição era realizada em concentrações bem abaixo da recomendada⁽¹⁷⁾.

A execução dos curativos diários é um desafio a ser enfrentado pela família. Para os pais, fazer a troca dos curativos diariamente causa implicações emocionais, pois, enquanto cuidam das bolhas e feridas, eles têm a sensação de estar causando dor aos filhos⁽²¹⁻²²⁾. Na tentativa de reduzir a dor durante esse procedimento, antes da remoção dos curativos é sugerida a imersão de cada ferida na água morna ou no soro fisiológico por cerca de 5 a 10 minutos ou, ainda, que a técnica seja realizada dentro da banheira, quando possível^(6,12).

No que tange ao uso de coberturas nas feridas, estudo recente realizado nos Estados Unidos identificou que os pais desconhecem a indicação dos antibióticos tópicos empregados no tratamento para EB⁽¹⁷⁾. A contaminação e colonização por bactérias é muito comum nas feridas da EB. O uso dos antibióticos nesses casos deve ser revestido de cautela, pois a recomendação é para feridas infectadas com colonização de bactérias, devendo atentar-se para a mudança do medicamento com frequência, reduzindo a resistência ou sensibilidade^(2,6,11). Na prática, porém, as famílias não acatam as recomendações e usam sempre os mesmos antibióticos na pele íntegra e nas feridas limpas⁽¹⁷⁾.

Esses resultados fomentam a discussão sobre o despreparo da família quanto aos cuidados exigidos no adoecimento de seus entes. Os estudos denotam a inabilidade da família em cuidar na

EB, notadamente nos primeiros anos de vida da criança, quando a atenção deve ser redobrada, em consequência do surgimento de bolhas na pele ao ser levada ao colo, amamentada e acariciada⁽¹⁰⁾. Essas ocorrências levam às práticas de cuidados empíricos, com base no conhecimento que a própria experiência impõe, sem levar em consideração as orientações e recomendações profissionais, como o uso de alvejantes para o banho e de antibióticos tópicos para as feridas⁽¹⁷⁾.

Desse modo, é imprescindível o suporte dos profissionais de saúde, em especial da enfermagem, no cuidado familiar exigido pela EB. Em decorrência da alta sobrecarga que essa doença impõe à família, os profissionais enfermeiros devem atuar buscando estratégias efetivas para minimizar a carga e apoiar o cuidado familiar⁽¹⁸⁾, bem como difundir orientações teóricas calcadas em diretrizes científicas, além de proporcionar capacitações práticas com a família sobre as técnicas adequadas para o cuidado dessa enfermidade^(17,21).

A experiência e o potencial da família em cuidar na Epidermólise Bolhosa

Apesar de a família deparar-se com diversas dificuldades, além do despreparo, para pôr em prática os cuidados exigidos na EB, principalmente nos primeiros anos de vida, em especial por desconhecer a evolução da doença e o modo de lidar com o aparecimento de bolhas e feridas a todo momento, com o passar do tempo, essa família vai adquirindo experiências importantes para manter os cuidados dos filhos⁽¹⁰⁾. Desse modo, em consequência da evolução crônica e das intensas e diárias demandas de cuidado na EB, mormente nos casos graves, a família acaba assimilando habilidades para manter o cuidado e aprimorar seus conhecimentos sobre as especificidades do adoecimento vivenciado pelo ente.

As famílias, mobilizadas pela sensibilidade que os cuidados suscitam, referem-se como especialistas no atendimento à EB e reivindicam a perspectiva de manter supervisão e controle rígido sobre as condutas profissionais e de envolver-se ativamente em todas as fases do

cuidado de seus filhos^(20,22). Essa habilidade familiar nos cuidados é reconhecida pela atual diretriz internacional responsável por nortear as melhores práticas para o cuidado na EB. As proposições frisam que a pessoa e os familiares são especialistas na gestão da própria condição, e o envolvimento deles é essencial no processo de cuidado⁽¹²⁾.

No que se refere às condutas dos profissionais, em alguns casos, a família precisa relutar para não permitir terapias invasivas que só vão prolongar o sofrimento dos filhos⁽²⁰⁾. No entanto, quando a experiência e o conhecimento dos familiares são levados em conta pelos profissionais de saúde nas decisões atinentes ao tratamento, a família contribui para o bem-estar de seus filhos. Nos casos graves, por exemplo, a opção por começar a usar cadeira de rodas para facilitar a locomoção, a decisão sobre a cirurgia para a correção dos dedos, nos casos de fusão, e o procedimento de gastrostomia, devido aos problemas de deglutição e alimentação, podem ser medidas compartilhadas com a família das crianças e adolescentes com EB⁽²²⁾.

A atitude e a participação dos pais nas condutas terapêuticas têm sido descritas em outros casos de adoecimento por doenças raras, como, por exemplo, na Síndrome de Schinzel-Giedion, doença que implica inúmeros comprometimentos à vida e à saúde do recém-nascido⁽¹⁵⁾. Neste estudo, os pais mostraram-se participativos nas condutas profissionais sugeridas e buscaram avaliar cada indicação, ponderando os benefícios. Por vezes, abriam mão de procedimentos que poderiam desencadear mais sofrimento, como a cirurgia para hipospádia apresentada no filho, que seria mais estética do que necessária.

Além de a experiência adquirida pelas famílias possibilitar conhecimento para contribuir nas condutas profissionais, autores mencionam a intenção das mães de trocar experiências com outras mães que vivenciam a mesma situação, no intuito de articular associações locais e troca de conhecimentos que podem se somar no cuidado realizado⁽¹⁰⁾. Assim, o profissional enfermeiro deve priorizar um cuidado aliado à experiência familiar nesse âmbito, bem como

fomentar espaços de discussão em que as mães e outros cuidadores familiares possam expressar suas inquietações, angústias e compartilhar suas experiências singulares como estratégia de suporte, enfrentamento e apoio mútuo.

Como limitação do estudo, pode-se inferir que os artigos analisados pouco se aproximam da experiência do cuidado familiar realizado no cotidiano. Nesse sentido, contribui com reflexões acerca da necessidade de os profissionais de saúde, em especial os da enfermagem, apoiarem as famílias no cuidado de crianças e adolescentes com EB no cotidiano de cuidado. O presente estudo prima pelo seu ineditismo no que tange ao cuidado exercido pelas famílias de crianças e adolescentes com uma doença rara, como a EB, e pela sua contribuição ao acervo do conhecimento científico sobre a temática.

Conclusão

O presente estudo analisou como é realizado o cuidado familiar às crianças e adolescentes com EB, por meio de uma revisão integrativa da literatura. Foi possível discutir o objetivo proposto à luz das tendências de publicações sobre a temática, o que possibilitou a construção do conhecimento em três aspectos conceituais. Na primeira categoria, denominada “O profissional de saúde na atenção à família que vivencia a EB”, foi discutida a influência da assistência prestada pelos profissionais de saúde no cuidado realizado pela família. Desse modo, os estudos apontaram que médicos e enfermeiros, na maioria das vezes, desconhecem a doença, resultando em diagnóstico tardio e orientações insuficientes sobre as necessidades de cuidados das crianças com EB.

O segundo elemento conceitual configura-se na categoria “A família frente aos cuidados requeridos na EB”, que apresenta as dificuldades das famílias em realizar os cuidados requeridos no cotidiano de crianças e adolescentes com EB, destacando que a família constrói o conhecimento necessário para o cuidado de seus entes, com base na própria experiência cotidiana. Destarte, o terceiro aspecto conceitual identificado

no estudo em tela, “A experiência e o potencial da família em cuidar na EB”, destaca a busca contínua da família por conhecimento e desenvolvimento de habilidades para cuidar com autoconfiança.

Torna-se imperativo fomentar a discussão sobre doenças raras nos espaços acadêmicos e serviços de saúde, bem como instigar a construção do conhecimento por meio de novos estudos que tragam evidências científicas e diferentes experiências do cuidado na EB. Sugere-se, dada a carência de tais estudos, novas pesquisas, a fim de se aproximar das práticas de cuidado já empreendidas no âmbito familiar, avançando para além dos cuidados com os banhos e curativos, o que possibilitaria aos profissionais da enfermagem atuar proximamente ao cotidiano das famílias e nortear condutas terapêuticas pautadas no conhecimento científico.

Colaborações:

1 – concepção, projeto, análise e interpretação dos dados: Ronaldo Antonio da Silva, Solange Pires Salomé de Souza e Fabiane Blanco Silva Bernardino;

2 – redação do artigo e revisão crítica relevante do conteúdo intelectual: Ronaldo Antonio da Silva, Solange Pires Salomé de Souza, Fabiane Blanco Silva Bernardino e Lidiane Cristina da Silva Alencastro;

3 – aprovação final da versão a ser publicada: Ronaldo Antonio da Silva, Solange Pires Salomé de Souza, Fabiane Blanco Silva Bernardino e Lidiane Cristina da Silva Alencastro.

Referências

1. Corrêa FB, Coltro PS, Farina Junior JA. Tratamento geral e das feridas na Epidermólise Bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata. *Rev Bras Cir Plástica*. 2016;31(4):565-72. DOI: 10.5935/2177-1235.2016RBCP0082
2. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9(1):76. DOI: 10.1186/1750-1172-9-76
3. Fine J-D. Epidemiology of Inherited Epidermolysis Bullosa Based on Incidence and Prevalence Estimates from the National Epidermolysis Bullosa Registry. *JAMA Dermatol*. 2016;152(11):1231. DOI: 10.1001/jamadermatol.2016.2473
4. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria n. 204, de 17 de fevereiro de 2016. Define a Lista Nacional de Notificação Compulsória de doenças, agravos e eventos de saúde pública nos serviços de saúde públicos e privados em todo o território nacional, nos termos do anexo, e dá outras providências [Internet]. Brasília; 2016 [cited 2018 Feb 26]. Available from: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/abril/25/Portaria-n---2014-de-17--Fevereiro-2016.pdf>
5. DEBRA Brasil. Assim é como se sentem aqueles que vivem com EB [Internet]. Blumenau (SC); 2018 [cited 2019 Mar 1]. Available from: <http://debrabrasil.com.br/>
6. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*. 2012 Nov;67(5):904-17. DOI: 10.1016/j.jaad.2012.01.016
7. Amaral AP, Andrade APR, Barbosa JAG. Epidermólise Bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador. *Rev Tecer*. 2014 nov;7(13):133-43. DOI: 10.15601/1983-7631/rt.v7n13p133-143
8. Benício CDAV, Carvalho NAR, Santos JDM, Nolêto IRSG, Luz MHBA. Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem. *Rev Estima*. 2016 jun;14(2):91-8. DOI: 10.5327/Z1806-3144201600020007
9. PittaAL, MagalhãesRP, SilvaJC. Epidermólise Bolhosa Congênita: importância do cuidado de enfermagem. *CuidArte, Enferm*. 2016 jul [cited 2018 Jun 6]; 10(2):2018. Available from: <http://www.webfipa.net/facfipa/ner/sumarios/cuidarte/2016v2/201-208.pdf>
10. Caprara A, Veras MSC. Hermenêutica e narrativa: a experiência de mães de crianças com epidermólise bolhosa congênita. *Interface - Comun Saúde Educ*. 2005 fev;9(16):131-46. DOI: 10.1590/S1414-32832005000100011
11. Mellerio JE. Infection and Colonization in Epidermolysis Bullosa. *Dermatol Clin*. 2010 abr;28(2):267-9. DOI: 10.1016/j.det.2010.01.004
12. Denyer J, Pillay E, Clapham J. International Consensus. Best Practice Guidelines for Skin and Wound Care in Epidermolysis Bullosa 2017 [Internet]. London: Wounds International; 2017 [cited 2018 May 10]. Available from: <https://>

- www.woundsinternational.com/resources/details/best-practice-guidelines-skin-and-wound-care-in-epidermolysis-bullosa
13. Dures E, Morris M, Gleeson K, Rumsey N. The psychosocial impact of epidermolysis bullosa. *Qual Health Res.* 2011 Jun;21(6):771-82. DOI: 10.1177/1049732311400431
 14. von der Lippe C, Diesen PS, Feragen KB. Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature. *Mol Genet Genomic Med.* 2017;5(6):758-73. DOI: 10.1002/mgg3.315
 15. Soares JL, Araújo LFS, Bellato R. Cuidar na situação de adoecimento raro: vivência da família e sua busca por amparo dos serviços de saúde. *Saúde e Soc.* 2016 dez;25(4):1017-30. DOI: 10.1590/s0104-12902016162301
 16. Soares CB, Hoga LAK, Peduzzi M, Sangaleti C, Yonekura T, Silva DRAD, et al. Integrative Review: Concepts and Methods Used in Nursing. *Rev Esc Enferm USP.* 2014 abr;48(2):335-45. DOI: 10.1590/S0080-623420140000200020
 17. Singer HM, Levin LE, Garzon MC, Lauren CT, Planet PJ, Kittler NW, et al. Wound culture isolated antibiograms and caregiver-reported skin care practices in children with epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol.* 2018 Jan;35(1):92-6. DOI: 10.1111/pde.13331
 18. Kahraman S, Çiftçi EK, Timuçin A. Determination of caregiving burden of parents providing care to their children with epidermolysis bullosa. *Egypt J Dermatol Venereol.* 2017;37(1):1-6. DOI: 10.4103/1110-6530.207488
 19. Sampogna F, Tabolli S, Di Pietro C, Castiglia D, Zambruno G, Abeni D. The evaluation of family impact of recessive dystrophic epidermolysis bullosa using the Italian version of the Family Dermatology Life Quality Index. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV.* 2012 Sep;27(9):1151-5. DOI: 10.1111/j.1468-3083.2012.04682.x
 20. Yuen WY, Duipmans JC, Jonkman MF. The needs of parents with children suffering from lethal epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol.* 2012 Sep;167(3):613-8. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2012.10993.x
 21. Tabolli S, Pagliarello C, Uras C, Di Pietro C, Zambruno G, Castiglia D, et al. Family burden in Epidermolysis Bullosa is high independent of disease type/subtype. *Acta Derm Venereol.* 2010 Nov;90(6):607-11. DOI: 10.2340/00015555-0947
 22. van Scheppingen C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis KGB, Jonkman MF. The main problems of parents of a child with epidermolysis bullosa. *Qual Health Res.* 2008 Apr;18(4):545-56. DOI: 10.1177/1049732308315110
 23. van Scheppingen C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis CGB, Jonkman MF. Main problems experienced by children with epidermolysis bullosa: a qualitative study with semi-structured interviews. *Acta Derm Venereol.* 2008;88(2):143-50. DOI: 10.2340/00015555-0376
 24. Brun J, Chiaverini C, Devos C, Leclerc-Mercier S, Mazereeuw J, Bourrat E, et al. Pain and quality of life evaluation in patients with localized epidermolysis bullosa simplex. *Orphanet J Rare Dis.* 2017 Dec;12(1):1-8. DOI: 10.1186/s13023-017-0666-5
 25. Schröder N, Yuen W, Jonkman M. Pain Quality Assessment Scale for Epidermolysis Bullosa. *Acta Derm Venereol.* 2018;98(3):346-9. DOI: 10.2340/00015555-2827

Recebido: 7 de março de 2020

Aprovado: 11 de maio de 2020

Publicado: 14 de julho de 2020



A *Revista Baiana de Enfermagem* utiliza a Licença Creative Commons - Atribuição-NãoComercial 4.0 Internacional. <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

Este artigo é de acesso aberto distribuído sob os termos da Licença Creative Commons (CC BY-NC).

Esta licença permite que outros remixem, adaptem e criem a partir do seu trabalho para fins não comerciais. Embora os novos trabalhos tenham de lhe atribuir o devido crédito e não possam ser usados para fins comerciais, os usuários não têm de licenciar esses trabalhos derivados sob os mesmos termos.