

Manejo das lesões cutâneas de um recém-nascido com suspeita epidermólise bolhosa: um relato de experiência

Management of skin lesions in a newborn with suspected epidermolysis bullosa: an experience report

Manejo de las lesiones cutáneas en un recién nacido con sospecha de epidermolísis bullosa: relato de experiencia

Géssica Borges Vieira^{1*}, Olinda da Silva Oliveira Neta¹, Suzana Oliveira Santos¹, Jaqueline Rodrigues Dutra¹, Roberta Rodrigues Coelho¹, Jodéli Pommerehn¹, Esther Luiza de Moraes Medeiros Dantas¹, Giovana Calcagno Gomes².

RESUMO

Objetivo: Relatar a experiência de profissionais de saúde no manejo das lesões cutâneas de um recém-nascido com suspeita de Epidermólise Bolhosa. **Relato da experiência:** Trata-se de um relato de experiência, desenvolvido de março a abril de 2021 por profissionais de um Hospital Universitário do Sul do Brasil. Os dados emergiram dos relatos, observações, reuniões, estudos individuais e assessoria externa. Realizou-se o manuseio mínimo do recém-nascido. Priorizou-se a prevenção da formação de novas bolhas. O tratamento das lesões no início foi com antibiótico tópico por estarem infectadas e, após, com curativos com tela de malha impregnada com parafina embebida em vaselina e cobertos por ataduras e, posteriormente, em lipídio colóide e coberto por malha tubular elástica. Foi dada atenção à dor e a orientação familiar para o cuidado. **Considerações finais:** Para assistência ao recém-nascido com Epidermólise Bolhosa é necessário um cuidado interdisciplinar, individualizado e holístico com ênfase no tratamento e prevenção das lesões bolhosas, além disso, deve ser dada atenção a dor e ao apoio à família.

Palavras-chave: Epidermólise bolhosa, Equipe de assistência ao paciente, Ferimentos e lesões, Recém-nascido, Unidades de terapia intensiva neonatal.

ABSTRACT

Objective: To report the experience of health professionals in the management of skin lesions in a newborn with suspected Epidermolysis Bullosa. **Experience report:** This is an experience report, developed from March to April 2021 by professionals from a University Hospital in the South of Brazil. Data emerged from reports, observations, meetings, individual studies and external advice. Minimal handling of the newborn was performed. Priority was given to preventing the formation of new bubbles. The lesions were initially treated with topical antibiotics because they were infected, and then with dressings with mesh mesh impregnated with paraffin soaked in vaseline and covered with bandages and, later, with colloid lipid and covered by elastic tubular mesh. Attention was given to pain and family guidance for care. **Final considerations:** In order to assist the newborn with Epidermolysis Bullosa, an interdisciplinary, individualized and holistic care is necessary, with an emphasis on the treatment and prevention of bullous lesions, in addition, attention should be paid to pain and family support.

Keywords: Epidermolysis bullosa, Patient care team, Wounds and injuries, Infant newborn, Intensive care units neonatal.

RESUMEN

Objetivo: Relatar la experiencia de profesionales de la salud en el manejo de lesiones cutáneas en un recién nacido con sospecha de Epidermolísis Bullosa. **Informe de experiencia:** Este es un informe de experiencia, desarrollado de marzo a abril de 2021 por profesionales de un Hospital Universitario del Sur de Brasil. Los datos surgieron de informes, observaciones, reuniones, estudios individuales y asesoramiento externo. Se

¹ Hospital Universitário Dr. Miguel Riet Corrêa Jr., Rio Grande - RS. *E-mail: borges.gessica@hotmail.com

² Universidade Federal do Rio Grande (FURG), Rio Grande - RS.

realizó un manejo mínimo del recién nacido. Se dio prioridad a la prevención de la formación de nuevas burbujas. Las lesiones se trataron inicialmente con antibióticos tópicos por estar infectadas, y luego con apósitos con malla malla impregnada de parafina empapada en vaselina y cubierta con vendajes y, posteriormente, con lípido coloidal y cubierta con malla tubular elástica. Se prestó atención al dolor y orientación familiar para el cuidado. **Consideraciones finales:** Para atender al recién nacido con Epidermólisis Bullosa es necesario un cuidado interdisciplinario, individualizado y holístico, con énfasis en el tratamiento y prevención de las lesiones ampollas, además se debe prestar atención al dolor y apoyo familiar.

Palabras clave: Epidermólisis ampollosa, Grupo de atención al paciente, Heridas y lesiones, Recién nacido, Unidades de cuidado intensivo neonatal.

INTRODUÇÃO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é caracterizada pela fragilidade da pele, formação de bolhas, ferimentos e lesões na pele e mucosas decorrente de algum trauma mecânico, podendo se manifestar desde o nascimento ou logo depois. Trata-se de uma variedade de doenças genéticas heterogêneas hereditárias raras, com diversos fenótipos, podendo ocorrer um grave envolvimento cutâneo causado pela falta da proteína de adesão (como o colágeno tipo VII) ou uma fragilidade cutânea leve decorrente de uma discreta fragilidade molecular (como a substituição de um único aminoácido) (HAS C e FISCHER J, 2018; TITEUX M, et al., 2020; UITTO J, 2020; YU Y, et al., 2021).

O diagnóstico e a classificação da EB ocorrem por meio da análise morfológica de uma amostra de pele por métodos imunohistológicos e pela análise mutacional do gene (HAS C e FISCHER J, 2018). O diagnóstico inicial é feito a partir das manifestações clínicas, seguido pelo confirmatório realizado pelas técnicas de mapeamento de antígeno de imunofluorescência, microscopia eletrônica de transmissão e análise mutacional de amostras de sangue e pele (FLORIANI MA, et al., 2017). A EB pode ser classificada principalmente em simples, juncional, distrófica e Kindler. As três primeiras são caracterizadas segundo a localização topográfica de separação do tecido dentro da zona da membrana basal e a última representa vários níveis de separação de tecidos (UITTO J, 2020; YU Y, et al., 2021; SECCO IL, et al., 2019; RAMALHO SC, et al., 2021).

O manejo das lesões cutâneas presentes na EB apresenta-se como um desafio para a equipe de assistência ao paciente, sendo necessário uma abordagem interdisciplinar devido à complexidade e variedade das manifestações dessa patologia. O suporte clínico tem por finalidade a prevenção e tratamento das bolhas, infecções, retrações e sinéquias. A escolha da cobertura adequada dependerá das características da lesão, sendo necessário classificá-la em seca, exsudativa, colonizada e infectada (SECCO IL, et al., 2019; RAMALHO SC, et al., 2021; TEIXEIRA RFA, et al., 2021).

Tendo em vista o que foi descrito e a complexidade envolvida na prevenção e tratamento das lesões cutâneas na EB, este relato propõe a divulgação da assistência a um Recém-Nascido (RN) com essa patologia, promovida por uma equipe de saúde de uma Comissão de Pele e Feridas e de uma unidade neonatal com ênfase nos cuidados interdisciplinares, individuais e holísticos. Neste sentido, objetivou-se relatar a experiência de profissionais de saúde no manejo das lesões cutâneas de um RN com suspeita de EB.

RELATO DE EXPERIÊNCIA

Trata-se de um relato de experiência, desenvolvido de março a maio de 2021 por profissionais de uma Comissão de Pele e Feridas (três enfermeiras e uma farmacêutica) e de uma Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (uma técnica de enfermagem, uma médica residente, uma terapeuta ocupacional e uma enfermeira que também atua na comissão) de um Hospital Universitário do Sul do País.

Os dados relatados expressam a vivência dessa equipe de saúde com um neonato com suspeita de EB, os quais emergiram dos relatos, observações, reuniões, discussões, estudos individuais e assessoria externa. Por se tratar de um relato de experiência não foi necessária a submissão ao Comitê de Ética em Pesquisa, porém todos os princípios éticos foram respeitados e nenhuma informação que identifique o paciente será exposta.

Os profissionais de saúde que assistiram esse paciente estavam despreparados, pois tratava-se do primeiro caso de suspeita de EB na unidade neonatal dessa instituição. Assim, iniciou-se a busca ativa de conhecimento acerca da temática, além disso, encontramos uma Organização Não Governamental (ONG) de apoio ao paciente com essa patologia e uma enfermeira especializada na área, que nos forneceram assessoria via vídeo conferência. Ambas estiveram sempre disponíveis via redes sociais para sanar qualquer dúvida da equipe de saúde e dos familiares. A criança foi cadastrada na ONG que disponibilizou amostras de coberturas para tratamento e prevenção das lesões bolhosas, porém antes dessas chegarem utilizou-se os materiais já disponíveis na instituição.

As lesões bolhosas surgiram em regiões de trauma mecânico como na cavidade oral devido a sucção em seio materno, copinho e mamadeira; na parte posterior do tórax após a realização de punção lombar; no períneo depois da passagem da sonda vesical de alívio para coleta de exames; nos dedos das mãos por pressão exercida pela própria criança; no hálux e dorso dos pés acarretada pelo uso do oxímetro de pulso; nos calcanhares após apoiar no colchão; na fossa cubital ocasionada pela retirada do curativo do acesso venoso central; dentre outras regiões.

Para prevenção da formação de novas bolhas a equipe adotou as seguintes ações: instituído manuseio mínimo ao neonato; não se pegava diretamente o bebê, utilizava-se sempre um apoio (coberto ou travesseiro); se fosse necessário pegar o RN era pela cabeça e nádegas, nunca pelo tórax; utilizou-se colchão piramidal e proteção nas laterais do berço; evitou-se a exposição ao calor radiante, então o berço aquecido se mantinha desligado; a manutenção da temperatura do neonato fez-se por meio de cobertas.

Além disso, as mãos do cuidador eram mantidas sempre espalmadas no momento da troca de fralda; realizava-se a higiene do períneo com água e algodão nas trocas de fraldas; foi reduzido os adesivos na pele; tirou-se a monitorização contínua; o banho era realizado de duas a três vezes na semana, juntamente com a pesagem e a troca dos curativos; a bacia para o banho era forrada para reduzir o impacto; foi retirada a sonda gástrica e iniciada a estimulação oral; suspenso a soroterapia e as medicações endovenosas, após, retirado o acesso venoso central; dentre outras ações.

Antes de iniciar os curativos, administrava-se analgesia por via oral e a promoção de ações não farmacológicas para alívio da dor em neonatologia. As lesões foram tratadas inicialmente com antibiótico tópico por estarem infectadas. Após iniciou-se os curativos com Jelonet® (tela de malha de algodão impregnada com parafina) embebido em vaselina, como cobertura secundária o Melolin® (fibras de algodão e acrílico) e ocluído com ataduras. Os curativos nas mãos e pés objetivavam, além de tratar e prevenir novas bolhas, a separação dos dedos para impedir as sinéquias. Nas lesões da cavidade oral utilizou-se inicialmente Ácidos Graxos Essenciais (AGE) e, posteriormente, Ad-Muc®.

Após a chegada das coberturas disponibilizadas pela ONG passou-se a utilizar UrgoTul® (malha de poliéster impregnada com lípido coloide) como cobertura primária, Mepilex Transfer® (camada de espuma) como secundária e ocluído com Poolfix® (rede tubular elástica). Com o decorrer da cicatrização foi utilizado o Mepilex Transfer® e o Poolfix®, dando prioridade para usar o UrgoTul® apenas em regiões com lesões. Quando surgiam novas bolhas, essas eram rompidas com uma agulha 13x0,45mm em sentido horizontal. Para o banho utilizava-se o Cetaphil® e no períneo passava-se Bepantol®.

No momento da alta hospitalar procedeu-se o treinamento da família para o tratamento e prevenção das lesões bolhosas, além do encaminhamento para o acompanhamento ambulatorial e cadastramento na ONG para auxílio na aquisição das coberturas e no diagnóstico confirmatório da patologia.

DISCUSSÃO

A EB possui uma variedade de gravidade da doença, com múltiplas complicações locais e sistêmicas, sem tratamento satisfatório (TITEUX M, et al., 2020). As manifestações clínicas ocorrem de acordo com a gravidade da doença, podendo desenvolver simples bolhas nas mãos, pés, cotovelos e joelhos, que evoluem sem deixar cicatrizes, até o tipo recessivo grave com manifestações cutâneas e extracutâneas (olhos, dentes, esôfago, boca, e tratos gastrintestinal e geniturinário) (YU Y, et al., 2021; PITTA AL, et al., 2016; SOUZA MG e PRADO FO, 2021; MARCHILI MR, et al., 2022).

As bolhas se formam na pele, principalmente decorrente de estresse mecânico e resulta em inúmeras complicações (HARTENSTEIN-PINTER A, et al., 2020). Cabe ressaltar que a dor é um sintoma comum, estando presente desde o nascimento, associada principalmente ao banho e troca de curativos, sendo o seu tratamento essencial na assistência desses pacientes (SECCO IL, et al., 2019; CORRÊA FB, et al., 2016).

No contexto de cuidado ao paciente é importante ressaltar que trata-se de uma doença crônica, rara e com vários graus de acometimento, deste modo, é necessário o envolvimento de diversos profissionais de saúde, afim de compreender a patologia e adequar a assistência promovida, prevenindo novas lesões e minimizando possíveis sequelas (PITTA AL, et al., 2016). Assim como em nossa unidade onde foi demandado a participação de uma equipe interdisciplinar composta de enfermeiras, técnica de enfermagem, médica, terapeuta ocupacional e farmacêutica para promoção dos cuidados ao paciente.

Na prevenção das lesões bolhosas diversas ações podem ser realizadas com os neonatos, além das já descritas, ainda temos: a proteção das proeminências ósseas; não utilização de incubadora; evitar a aspiração nasal e orofaríngea; usar roupas sem costura e de fácil manuseio; utilizar fraldas sem elástico e em caso de fraldas com velcro deve-se evitar que o adesivo seja aderido à pele (CORRÊA FB, et al., 2016).

Em relação aos curativos usados nos pacientes com EB uma característica importante é a cobertura emoliente (RAMALHO SC, et al., 2021). Assim como, observado no relato de caso realizado em um hospital infantil da região metropolitana de Curitiba, Paraná, Brasil, onde se utilizou inicialmente a cobertura simples com gaze vaselinada (Rayon) estéril embebida em AGE e, posteriormente, a tela de poliuretano perfurada com camada de silicone, espuma de poliuretano e a malha tubular. Também empregou-se a espuma de transferência de exsudato com silicone (SECCO IL, et al., 2019).

A escolha da cobertura ideal é individualizada, ou seja, dependerá de cada caso e das características da ferida, existindo no mercado uma variedade de materiais. Porém, destacam-se aqueles produtos que podem permanecer por um período de tempo maior, sendo esses a escolha ideal por reduzir a manipulação dos pacientes, a dor, o risco de formação de novas bolhas e infecção (CORRÊA FB, et al., 2016).

Atenção especial deve ser dada pela equipe de saúde aos familiares, pois constantemente eles se sentem despreparados para o cuidado domiciliar, além de sobrecarregados pela demanda de cuidados, como descrito no estudo exploratório-descritivo com abordagem qualitativa, realizado com cinco cuidadoras principais de crianças/adolescentes com EB, em um serviço de referência ambulatorial a pacientes com esta patologia na Paraíba, Brasil (SILVA KCSDA, et al., 2020).

Assim como, na pesquisa qualitativa fenomenológica, realizada com a ajuda da Taiwan Foundation for Rare Disorders por meio de entrevistas com familiares que cuidavam de pacientes com EB há pelo menos cinco anos, onde contatou-se que o nascimento de um neonato com esta desordem é cercado de um momento de transformação em relação as expectativas de um bebê saudável para um enfermo, além disso, de despreparo associado com uma doença rara e desconhecida. Nesse estudo ainda se destacou o despreparo da equipe de saúde que assiste esses pacientes, sendo incapazes de fornecer informações acerca dos cuidados, fazendo com que os familiares se sentissem ainda mais inseguros (WU YH, et al., 2020).

A família bem orientada com o decorrer do tempo da criança em casa irá adquirir habilidades primordiais para exercer os cuidados com os curativos, conforme relatado no estudo qualitativo, realizado por meio de entrevistas com familiares de pacientes com EB na Alemanha, onde observou-se que para a escolha do curativo ideal os pais consideravam a individualidade da criança, desenvolvendo a habilidade de observar as feridas e a pele, além de, considerar as atividades cotidianas das crianças (HARTENSTEIN-PINTER A, et al., 2020). Deste modo, é possível observar que a família frente ao paciente enfermo se adequa e constrói o conhecimento necessário para o cuidado ao ente com esta desordem, tendo como alicerce a experiência cotidiana (SILVA RA, et al., 2020b).

Cabe ressaltar que a presença das lesões bolhosas e o impacto psicológico dessa patologia influenciam na qualidade de vida dos pacientes, com isso, faz-se necessárias ações voltadas para os cuidados específicos à doença, avaliação da qualidade de vida e melhoria das condições de vida. Além disso, é necessário

assegurar o conhecimento acerca dessa enfermidade àqueles que assistem esses pacientes a fim de promover um cuidado abrangente e eficaz (PITTA AL, et al., 2016; LIMA LF e VASCONCELOS PF, 2019; SILVA RA, et al., 2020a; RETROSI C, et al., 2022).

Destaca-se ainda a importância da implementação de políticas públicas voltadas para EB, a fim de melhorar a qualidade de vida dos pacientes ao minimizar o impacto dessa patologia rara com ações voltadas tanto para os cuidadores/familiares quanto para os pacientes (RODRIGUESA NS, et al., 2021). Ademais, ações educativas acerca da divulgação dessa doença direcionadas para a sociedade em geral faz-se necessária como forma de contribuir para redução dos atos discriminatórios (SILVA KCSDA, et al., 2020).

Para assistência ao paciente com EB é necessária uma atenção interdisciplinar, individualizada e holística, com ênfase no tratamento e prevenção das lesões bolhosas. Além disso, deve-se promover apoio à família e a dor deverá sempre ser considerada e tratada. Diversas coberturas estão disponíveis, porém a escolha será guiada de acordo com as características das feridas e condições do paciente. Como contribuições desse estudo, destacamos a divulgação da experiência de uma equipe interdisciplinar na prevenção e tratamento de lesões bolhosas de um neonato com EB, promovendo, deste modo, um guia de apoio para profissionais e familiares que buscam informações acerca dessa temática.

REFERÊNCIAS

- 1- CORRÊA FB, et al. General treatment and wound management in hereditary epidermolysis bullosa: indication and experience using silver hydrofiber dressing. *Rev. Bras. Cir. Plást*, 2016; 31(4): 565-572.
- 2- FLORIANI MA, et al. Applications of electron microscopy in health: the example of epidermolysis bullosa. *J Bras Patol Med Lab*, 2017; 53:65-67.
- 3- HARTENSTEIN-PINTER A, et al. Verbandsmaterial bei Kindern mit Epidermolysis bullosa. *Der Schmerz*, 2020; 34(2): 156-165.
- 4- HAS C, FISCHER J. Inherited epidermolysis bullosa: new diagnostics and new clinical phenotypes. *Exp Dermatol*, 2018; 28(10):1146-1152.
- 5- LIMA LF, VASCONCELOS PF. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. *Journal of Health & Biological Sciences*, 2019; 4: 423-428.
- 6- MARCHILI MR, et al. Epidermolysis Bullosa in children: the central role of the pediatrician. *Orphanet journal of rare diseases*, 2022; 17(1): 1-12.
- 7- PITTA AL, et al. Epidermólise bolhosa congênita: importância do cuidado de enfermagem. *Rev Cuid*, 2016; 10(2): 201-208.
- 8- RAMALHO SC, EGYPTO IAS. Apresentações clínicas da epidermólise bolhosa: relato de caso. *Brazilian Journal of Development*, 2021; 7(3): 25484-25493.
- 9- RETROSI C, et al. Multidisciplinary care for patients with epidermolysis bullosa from birth to adolescence: experience of one Italian reference center. *Italian Journal of Pediatrics*, 2022; 48(1): 1-7.
- 10- RODRIGUESA NS, et al. Epidermólise bolhosa—Uma série de 33 casos. *Rev port estomatol med dent cir maxilofac*, 2021; 62(1):35-41.
- 11- SECCO IL, et al. Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. *Rev Esc Enferm USP*, 2019; 53.
- 12- SILVA KCSDA, et al. Desafios de cuidadores familiares de crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa. *Ciênc. cuid. Saúde*, 2020; 9-9.
- 13- SILVA RA, et al. A vivência do cuidado materno a uma lactente com epidermólise bolhosa. *Revista de Enfermagem do Centro-Oeste Mineiro*, 2020a; 10.
- 14- SILVA RA, et al. Cuidado familiar à criança e ao adolescente com epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa da literatura. *Revista Baiana de Enfermagem*, 2020b; 34.
- 15- SOUZA MG, PRADO FO. Manifestações bucais em portadores de epidermólise bolhosa residentes em um município baiano. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*, 2021; 20(4): 637-642.
- 16- TEIXEIRA RFA, et al. Manejo da epidermólise bolhosa em crianças e adolescentes. *Revista Eletrônica Acervo Científico*, 2021; 20: e6281-e6281.
- 17- TITEUX M, et al. Emerging drugs for the treatment of epidermolysis bullosa. *Expert Opinion on Emerging Drugs*, 2020; 25(4): 467-489.
- 18- UITTO J. Epidermolysis bullosa: diagnostic guidelines in the laboratory setting. *British Journal of Dermatology*, 2020; 182(3):526-527.
- 19- WU YH, et al. Family caregivers' lived experiences of caring for epidermolysis bullosa patients: A phenomenological study. *Journal of clinical nursing*, 2020; 29(9-10): 1552-1560.
- 20- YU Y, et al. Epidermolysis Bullosa in Chinese Patients: Genetic Analysis and Mutation Landscape in 57 Pedigrees and Sporadic Cases. *Acta Dermato-Venereologica*, 2021; 101(7): adv00503-adv00503.