

## Aspectos clínicos gerais da Epidermólise Bolhosa e qualidade de vida: uma revisão de literatura

General clinical aspects of Bullous Epidermolysis and quality of life: a literature review

Aspectos clínicos generales de la Epidermólisis Bullosa y calidad de vida: una revisión de  
la literatura

Lívia Fagundes Marques<sup>1</sup>, Lívia Pereira da Silva<sup>1</sup>, Maria Angélica Boina Pires de Lima<sup>1</sup>, Cristina da Costa Oliveira<sup>1</sup>.

### RESUMO

**Objetivo:** Compreender os aspectos clínicos gerais da Epidermólise Bolhosa (EB) e suas possíveis influências na qualidade de vida dos portadores da doença. **Revisão bibliográfica:** EB é um termo utilizado para designar um grupo de doenças dermatológicas hereditárias raras, que tem como padrão clínico o aparecimento de vesículas ou bolhas na pele em resposta a um trauma cutâneo mínimo. A EB é uma doença que geralmente causa efeitos psicossociais significativos na vida dos pacientes com a doença, existindo uma correlação entre a gravidade da doença e distúrbios psicológicos, reforçando a relevância de cuidadoso acompanhamento dermatológico. Devem ser consideradas manifestações não cutâneas, como depressão, ansiedade e distúrbios de comportamento. Ademais, a equipe multiprofissional, familiares e amigos são aliados fundamentais neste contexto, pois o afeto e a compaixão interferem na melhoria do psicológico do paciente, o que irá proporcionar maior confiança e adesão frente ao tratamento. **Considerações finais:** Assim, a análise cuidadosa das superfícies cutâneas lesionadas é imprescindível para minimizar as limitações e alterações sistêmicas provocadas, a fim de promover uma melhor terapêutica e aumentar a eficácia do cuidado. Além disso, faz-se necessário o estímulo às estratégias de reconstrução da autoestima, conduzidas por mudanças biopsicossociais, para o adequado enfrentamento desse problema de saúde.

**Palavras-chave:** Epidermólise bolhosa, Dermatologia, Desenvolvimento cutâneo, Qualidade de vida.

### ABSTRACT

**Objective:** To understand the general clinical aspects of Epidermolysis Bullosa (EB) and its possible influences on the quality of life of patients with the disease. **Bibliographic review:** EB is a term used to designate a group of rare hereditary dermatological diseases, whose clinical pattern is the appearance of vesicles or blisters on the skin in response to minimal cutaneous trauma. EB is a disease that usually causes significant psychosocial effects in the lives of patients with the disease, with a correlation between the severity of the disease and psychological disorders, reinforcing the importance of careful dermatological follow-up. Non-cutaneous manifestations such as depression, anxiety and behavioral disorders should be considered. In addition, the multiprofessional team, family members and friends are fundamental allies in this context, as affection and compassion interfere in the improvement of the patient's psychological condition, which will provide greater confidence and adherence to the treatment. **Final considerations:** Thus, careful analysis of injured skin surfaces is essential to minimize the limitations and systemic changes caused, in order to promote better therapy and increase the effectiveness of care. In addition, it is necessary to stimulate self-esteem reconstruction strategies, driven by biopsychosocial changes, for the adequate coping of this health problem.

**Keywords:** Epidermolysis bullosa, Dermatology, Degloving injuries, Quality of life.

<sup>1</sup> Faculdade Santo Agostinho (FASA), Vitória da Conquista - BA.

## RESUMEN

**Objetivo:** Comprender los aspectos clínicos generales de la Epidermólisis Bullosa (EB) y sus posibles influencias en la calidad de vida de los pacientes con la enfermedad. **Revisión bibliográfica:** EB es un término utilizado para designar un grupo de enfermedades dermatológicas hereditarias raras, cuyo patrón clínico es la aparición de vesículas o ampollas en la piel en respuesta a un mínimo traumatismo cutáneo. La EB es una enfermedad que suele causar efectos psicosociales significativos en la vida de los pacientes que la padecen, existiendo una correlación entre la gravedad de la enfermedad y los trastornos psicológicos, lo que refuerza la importancia de un seguimiento dermatológico cuidadoso. Se deben considerar manifestaciones no cutáneas como depresión, ansiedad y trastornos del comportamiento. Además, el equipo multiprofesional, familiares y amigos son aliados fundamentales en este contexto, ya que el cariño y la compasión interfieren en la mejoría del estado psicológico del paciente, lo que brindará mayor confianza y adherencia al tratamiento. **Consideraciones finales:** Por lo tanto, el análisis cuidadoso de las superficies de la piel lesionada es esencial para minimizar las limitaciones y los cambios sistémicos causados, con el fin de promover una mejor terapia y aumentar la eficacia de la atención. Además, es necesario estimular estrategias de reconstrucción de la autoestima, impulsadas por cambios biopsicosociales, para el adecuado enfrentamiento de este problema de salud.

**Palabras clave:** Epidermólisis bullosa, Dermatología, Lesiones por desenguantamiento, Calidad de vida.

## INTRODUÇÃO

A Epidermólise Bolhosa (EB) corresponde a uma classe de patologias hereditárias raras que surgem devido a mutações em proteínas estruturais da pele, caracterizadas pela formação de bolhas no tecido epitelial mediante a exposição de traumas ou ínfimas fricções na pele. Esta condição gera significativas intercorrências em relação ao tratamento e afeta a qualidade de vida dos portadores da doença. As afecções bolhosas podem ser classificadas como adquiridas ou hereditárias, sendo que as hereditárias podem ser subdivididas em quatro grandes grupos: Epidermólise Bolhosa Hereditária Simples, Epidermólise Bolhosa Hereditária Juncional, Epidermólise Bolhosa Hereditária Distrófica e Síndrome de Kindler. A depender do subtipo, elas podem afetar a pele, as membranas mucosas e outros órgãos (RODRIGUESA NS, et al., 2021).

Sabe-se que, no mundo, a prevalência da Epidermólise Bolhosa, em qualquer um de seus tipos, varia entre 1:50.000 e 1:500.000 atingidos. De acordo com o Registro Nacional de Epidermólise Bolhosa nos Estados Unidos, a incidência da doença é de 50 casos para cada 1.000.000 de nascidos vivos, sendo que 92% deles apresentam Epidermólise Bolhosa Simples, 5% tem Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBDR), 1% possui Epidermólise Bolhosa Juncional, e os outros 2% não são classificados (RAMALHO SC, et al., 2021). No Brasil, ainda não há o conhecimento dos dados epidemiológicos dessa doença, visto que a EB não faz parte das doenças abrangidas pela ficha de notificação compulsória (SILVA RA, et al., 2020).

A Epidermólise Bolhosa caracteriza-se por apresentar quadros graves, frustrantes e desafiadores de feridas na epiderme, podendo levar a infecções recorrentes caso o tratamento não seja devidamente aplicado. Assim, faz-se crucial a verificação das superfícies do corpo afetada para uma atuação e decisão terapêutica dos profissionais de saúde, proporcionando o controle e atenuação da doença (LIMA LF e VASCONCELOS PF, 2019).

Em 2021, foi realizada uma pesquisa com pessoas do interior da Bahia e de Salvador utilizando uma amostra de 33 indivíduos portadores de EB, contendo 12 (36%) pessoas do sexo feminino e 21 (63,60%) do masculino. As idades variavam entre 0 e 41 anos, com média de 12,5 anos. O diagnóstico teve como ocorrência principal o subtipo EBDR. A sepsia, Carcinoma Espinocelular Cutâneo (CEC) e insuficiência cardíaca, além de outras complicações secundárias de EB, foram a causa de óbitos em seis casos (RODRIGUESA NS, et al., 2021).

A curva de óbito das pessoas acometidas por esta patologia tem aumentado significativamente. Esta realidade pode ser atribuída à profissionais sem qualificação adequada, falta de estrutura e ausência de

notificação da doença, com o registro de mortes sem o exato reconhecimento da causa e histórico clínico. O combate à evolução desta doença passa pela definição de um protocolo destinado aos médicos, quanto ao tratamento e cuidados com esses pacientes, bem como, pela determinação da notificação compulsória dos casos (TEIXEIRA RFA, et al., 2021).

O diagnóstico da EB é considerado bastante árduo e demorado, acarretando em dificuldades para os pacientes, que necessitam de visitas contínuas e inacabadas a diversos serviços de saúde. Esta situação, muitas vezes, interfere na escolha de um tratamento adequado o qual se baseia na correlação das características clínicas, histopatológicas, imunológicas e de biologia molecular, sendo elas determinantes para a diferenciação dos subtipos da doença. Não há cura documentada da EB, o tratamento multiprofissional é documentado como indispensável para a melhora da qualidade de vida dos pacientes, sendo praticamente o mesmo para os diferentes subtipos, com o objetivo principal de diminuir a formação das bolhas (SILVA RA, et al., 2020).

Ademais é importante destacar que a necessidade medicamentosa e a utilização de protocolos de conduta clínica são extremamente importantes para o planejamento de ações de assistência à saúde. Para os portadores de EB e profissionais da saúde envolvidos no cuidado, uma maior padronização da assistência seria de fundamental importância visto que, minimizaria os erros e melhoraria o direcionamento das ações de saúde (RAMALHO CS, et al., 2021).

Esse constructo teve como objetivo compreender as condições clínicas associadas à Epidermólise Bolhosa e suas possíveis influências na qualidade de vida dos portadores da doença.

## REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

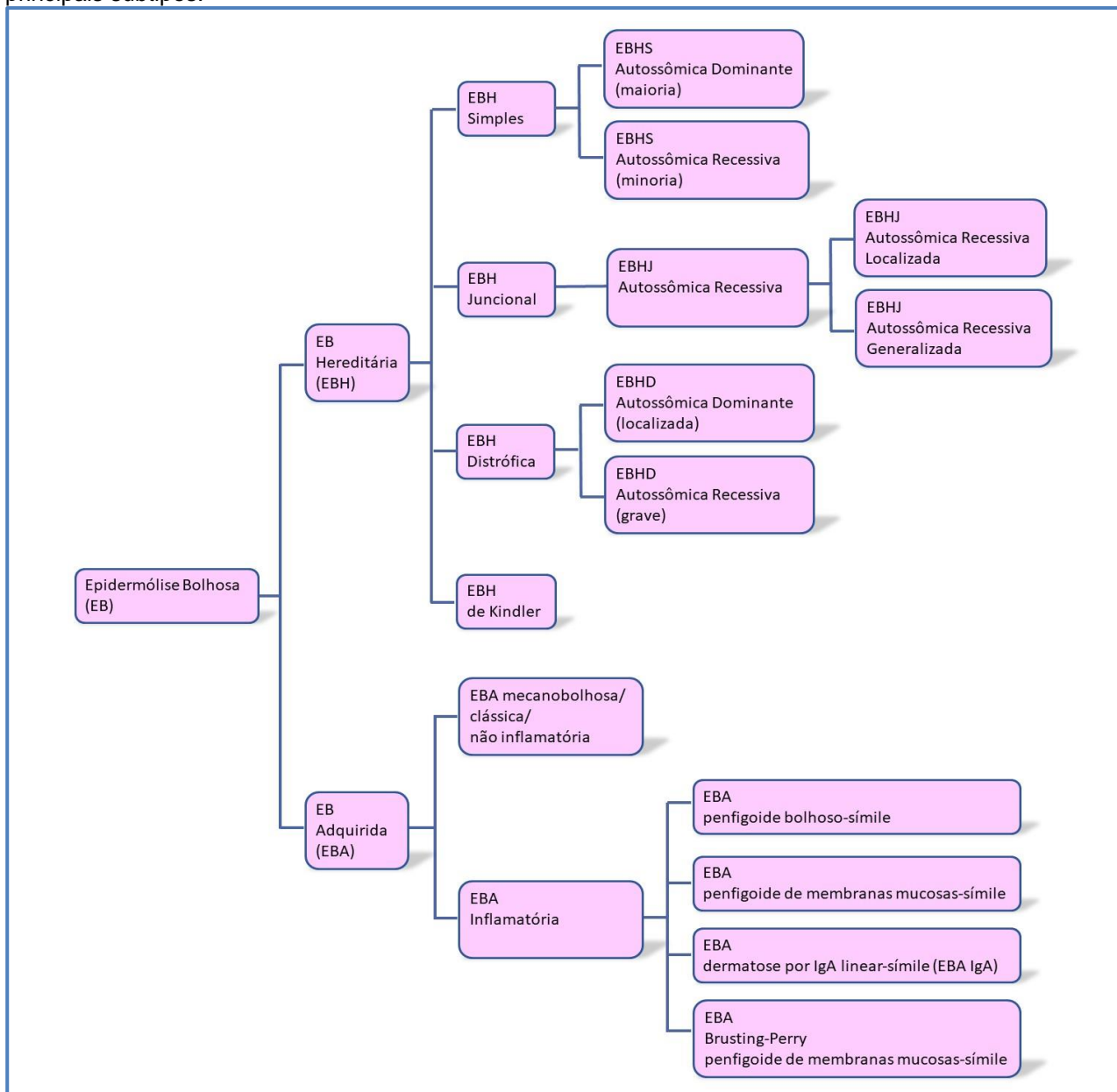
### Conceito, etiologia, fisiopatologia e epidemiologia da Epidermólise Bolhosa

Epidermólise Bolhosa é um termo utilizado para designar um grupo de doenças hereditárias raras que tem como padrão clínico, o aparecimento de vesículas ou bolhas na pele em resposta a um trauma cutâneo mínimo. É causada devido à mutação de genes, que codificam componentes estruturais da epiderme, provocando alterações das proteínas que são responsáveis pela junção das estruturas da pele, formando assim, as bolhas características da doença. A eficácia das fibras proteicas colágenas que se ligam às camadas da pele é perdida, essas por sua vez separam-se facilmente. Esse espaço formado então é preenchido com soro ou fluido rico em proteínas, ocasionando a formação da bolha. Esta condição gera significativas intercorrências e afeta a qualidade de vida dos portadores da doença (SAMPAIO G, et al., 2021).

As Epidermólises Bolhosas são classificadas de acordo as características apresentadas através de microscopia eletrônica. Com o avanço das tecnologias de diagnóstico, hoje são descritos mais de 30 subtipos clínicos da doença, com mutações patogênicas apontadas em pelo menos 18 genes diferentes. Segundo consenso internacional publicado em 2014, as afecções Bolhosas Hereditárias podem ser subdivididas em quatro grandes grupos: Epidermólise Bolhosa Simples, Juncional, Distróficas e Síndrome de Kindler e a depender do subtipo, podem afetar a pele, as membranas mucosas e outros órgãos (REZENDE RP, et al., 2019).

O tipo considerado o mais comum é a EB Simples. A EB distrófica é considerada a mais grave e o segundo subtipo mais prevalente. A prevalência exata dessas doenças não é conhecida. É estimado, nos Estados Unidos, que os subtipos mais simples ocorram na frequência de 1 a cada 50.000 nascimentos e os mais graves de 1 para cada 500.000 nascimentos. Acredita-se que esses valores sejam semelhantes em outras áreas do mundo, pois estudos realizados em outros países mostraram dados semelhantes, sugerindo desse modo, que não existe interferência geográfica ou racial sobre a doença (LIMA LF, et al., 2019). Os subtipos mencionados de EB estão descritos e representados na **Figura 1**.

**Figura 1** - Fluxograma ilustrativo e esquemático da classificação geral da Epidermólise Bolhosa (EB) e seus principais subtipos.



Fonte: Marques LF, et al., 2022; fundamentado em Has C, et al., 2020 e Miyamoto D, et al., 2022.

### Tipos da Epidermólise Bolhosa

A Epidermólise Bolhosa Hereditária Simples (EBHS) é o subtipo de EB mais comum (BOWEN L e BURTONWOOD MT, 2018). Ela compreende todos os subtipos de Epidermólise Bolhosa em que a formação de bolhas ocorre somente na epiderme. Atualmente este grupo é ainda subdividido em dois subgrupos: suprabasal e basal. Na maior parte das vezes, a herança é de caráter autossômico dominante, mas também já foram descritos alguns subtipos de herança autossômica recessiva. O prognóstico para este tipo de EB é favorável, uma vez que a mucosa raramente é afetada e as lesões provocadas pelas bolhas não deixam cicatrizes após regredirem. Usualmente as bolhas são provocadas após trauma ou fricção mecânica (RAMALHO CS, et al., 2021).

Na Epidermólise Bolhosa Hereditária Juncional (EBHJ) as bolhas se formam na porção média da junção dermoepidérmica, uma região que também é conhecida como lâmina lúcida. A forma de herança é autossômica recessiva e pode ser ainda subdividida em dois grupos maiores: juncional generalizada e

localizada. Neste tipo específico da EB há alteração ou ausência das proteínas envolvidas na aderência entre o queratinócito basal e lâmina densa, ocorrendo clivagem na lâmina lúcida. Isto implica na ruptura dessa rede de adesão, com o conseqüente surgimento das bolhas (SOUZA MG e PRADO FO, 2021).

A Epidermólise Bolhosa Hereditária Distrófica (HBHD) inclui todos os tipos de epidermólises bolhosas em que o aparecimento das bolhas ocorre imediatamente abaixo da lâmina densa da zona da membrana basal (porção mais superior da derme). A transmissão genética pode ser dominante ou recessiva e há distinção entre os quadros resultantes. Neste tipo específico da EB, há mutação da proteína colágeno VII, produzido pelos queratinócitos. Há dois principais subgrupos da EB distrófica: a dominante generalizada e a recessiva generalizada grave (LAZZARINI R, et al., 2017).

Na forma dominante generalizada as manifestações clínicas caracterizam-se pela formação de cicatrizes (hipertróficas, hiper ou hipopigmentadas), unhas distróficas ou ausentes, em que não há um comprometimento do estado geral. A forma recessiva generalizada grave trata-se de uma condição extremamente grave e mutilante, afeta a pele e a mucosa, com o surgimento de cicatrizes e milia, além disso, pode haver junção total dos dedos, levando a inutilização das extremidades (SANTOS MN, et al., 2022).

A Epidermólise Bolhosa Hereditária de Kindler (EBHK), ou Síndrome de Kindler, por sua vez, é um tipo de EB que possui características fenotípicas clínicas únicas, como a fotossensibilidade e a formação de bolhas na zona da membrana basal e/ou abaixo dela. Ocorre a fragilidade da pele e formação de bolhas de forma generalizada. Em seu diagnóstico é recomendada a realização de biópsia das bolhas desenvolvidas após trauma. O acometimento da mucosa oral é frequente e a fotossensibilidade é comumente observada. Neste subtipo, o colágeno tipo VII é encontrado em locais anormais no tecido conectivo abaixo da bolha inflamada, bem como de áreas sem bolhas ou tecido inflamatório presente. A Síndrome de Kindler, de forma geral é associada a uma desorganização da membrana basal e da deposição anormal de colágeno tipo VII (PARENTES BS, et al., 2020).

A Epidermólise Bolhosa Adquirida (EBA) é uma doença autoimune crônica que atinge pele e membranas mucosas. Na EBA, os autoanticorpos afetam o colágeno tipo VII, um dos componentes essenciais das fibrilas de ancoragem, que são responsáveis pela junção da epiderme à derme subjacente. Dessa forma, a ligação dos autoanticorpos com o colágeno tipo VII ocasiona o descolamento da epiderme, acarretando em fragilidade da pele, bolhas, erosões, cicatrizes, milia e perda de unhas (VIDAL G, et al., 2019). A forma clínica da EBA é mecanobolhosa não inflamatória ou inflamatória, esta última envolvendo os fenótipos: EBA penfigoide bolhoso-símile, EBA penfigoide de membranas mucosas (PMM)-símile, EBA dermatose por IgA linear-símile (EBA IgA) e EBA Brunsting-Perry PMM-símile. Esses subtipos podem aparecer isoladamente ou simultaneamente (MIYAMOTO D. et al., 2022).

Na EBA semelhante ao BP há a disseminação de vesículas pruriginosas e bolhas de base eritematosa no tronco, áreas de sobreposição e extremidades. Em cerca de 50% dos casos, a mucosa oral pode estar acometida com erosões ou vesículas na boca (COBOS G, et al., 2017). Na EBA semelhante ao MMP há um envolvimento predominante das membranas mucosas, cursando com lesões e cicatrizes na boca, esôfago superior, conjuntiva, ânus e vagina. Além disso, cegueira devido ao comprometimento ocular já foi relatada. O EBA em forma de LABD, por sua vez, caracteriza-se pela presença de vesículas tensas, bolhas e placas urticariformes de padrão anular ou policíclico, tendo envolvimento da membrana mucosa. Na EBA semelhante ao Penfigoide Cicatricial de Brunsting-Perry não existe o comprometimento das membranas mucosas. Sendo assim, as erupções vesiculobolhosas são localizadas na cabeça e pescoço. Com o acometimento do couro cabeludo, alopecia cicatricial pode ser encontrada (VIDAL G, et al., 2019; COBOS G, et al., 2017).

### **Manifestações clínicas e diagnóstico da Epidermólise Bolhosa**

Além das manifestações características como a formação de bolhas e erosões na pele devido à fragilidade mecânica, os portadores de EB podem apresentar ainda: pequenas pápulas firmes e brancas, devido a um distúrbio da queratinização durante a resolução de lesões profundas. Além disso, alopecia; cicatrizes nos olhos devido às lesões, com perda visual caso não sejam tratados; complicações otorrinolaringológicas; excesso de cáries e perda dentária devido à diminuição do esmalte do dente (hipoplasia do esmalte); injúrias

no trato gastrointestinal e geniturinário; distrofia muscular, osteopenia e osteoporose; anemia; atraso na puberdade; infecções diversas e tumores cutâneos (CIAMPO LRL, et al., 2018).

O diagnóstico da EB é baseado na correlação das características clínicas, histopatológicas, imunológicas e de biologia molecular, sendo essas características determinantes para a diferenciação dos subtipos da doença. Além disso, pode ainda ser feito um teste genético, considerado como exame padrão ouro para diagnóstico dessas doenças. A diferenciação genética não está disponível na maioria das cidades do Brasil, de forma que a diferenciação dos subtipos existentes é realizada através da análise imunológica e ultra-estrutural (AMARU VN e CHAVEZ FMG, 2021).

Sendo assim, a Microscopia Eletrônica (ME) ainda é a preferencial no país, mas pode apresentar limitações e erros diagnósticos, devido ao manejo inadequado da amostra de tecido cutâneo e falhas fixação. Devido ao custo do exame com ME, ele não é realizado rotineiramente, portanto para utilização de uma alternativa útil e viável, é feita a análise imuno-histoquímica. A confirmação do diagnóstico é feita através dos exames de imunofluorescência, mapeamento antigênico, antígenos monoclonais específicos para estudo de EB e microscopia eletrônica (SAMPAIO G, et al., 2018).

### **Tratamento da Epidermólise Bolhosa**

O tratamento farmacológico da Epidermólise Bolhosa tem o intuito de amenizar os sintomas da doença e promover alívio para os pacientes. Medicamentos anti-histamínicos são utilizados para melhora do prurido, que é de intensidade variável. Por vezes, essa queixa pode acentuar quadros de ansiedade e depressão, além de gerar novas lesões pela coceira. Normalmente, o anti-histamínico de escolha é o maleato de dexclorfeniramina, que possui ação sedativa. Para o controle da dor crônica, nas formas graves de EB, são administrados analgésicos como ibuprofeno, dipirona, paracetamol e morfina antes de procedimentos dolorosos (PRODINGER C, et al., 2019).

Devido a condições como perda tecidual, estado de inflamação crônica e ingestão inadequada de micronutrientes, pode ocorrer carência nutricional. Dessa forma, a suplementação através de polivitamínicos como ácido fólico, vitaminas e sulfato ferroso pode ser necessária ao paciente portador de EB. Antibióticos administrados por via oral ou intravenosa são imprescindíveis no tratamento de infecções extensas ou sistêmicas. Para cuidados cutâneos é utilizado a sulfadiazina de prata com objetivo de reduzir os efeitos das feridas com elevado risco de infecção. Ademais, os cuidados com as mucosas são realizados por meio de hipromelose, que atua aumentando a viscosidade da conjuntiva propiciando uma umidificação adequada. Outro fármaco indicado é a nistatina, um antifúngico que proporciona a alteração na permeabilidade da membrana celular dos fungos (DIAS L, 2021).

Na Epidermólise Bolhosa Adquirida, utiliza-se imunossuppressores como a azatioprina e a ciclofosfamida em associação à prednisona, apresentando eficácia em certos casos. A ciclosporina ou a fotoférese extracorpórea e a imunoglobulina IV são aplicadas nos pacientes com doença grave. Entretanto, a ciclosporina deve ser manuseada com cautela devido ao risco de nefrotoxicidade (PRODINGER C, et al., 2019; DIAS L, 2021).

A conduta terapêutica frente à epidermólise bolhosa é voltada para o cuidado paliativo das feridas com detecção e intervenção precoces das complicações. O cuidado multiprofissional é documentado como indispensável para a melhora da qualidade de vida dos pacientes. As recomendações para direcionamento da abordagem terapêutica incluem: a identificação do tipo de EB, no intuito de direcionar o tratamento para a prevenção das principais complicações de forma específica ao tipo; a idade do paciente a ser tratado, bem como o seu estado nutricional; monitorização dos níveis de hemoglobina; tratamento dos sintomas como dor e prurido; e imunização (TEIXEIRA RFA, et al., 2021).

O tratamento não farmacológico é praticamente o mesmo para os diferentes subtipos, cujo objetivo principal é o de diminuir a formação das bolhas através de medidas protetivas e da realização de curativos diários, no intuito de acelerar o processo de cicatrização. Recomenda-se o uso de roupas e calçados que diminuam a fricção sobre a pele, e utilização de superfície acolchoada nos joelhos e cotovelos; banhos diários, nos quais se deve fazer a remoção dos curativos para prevenir o descolamento da pele. As bolhas maiores

precisam ser esvaziadas com a utilização de agulha estéril. A dieta dos pacientes acometidos deve conter pouco açúcar, devido a alterações no esmalte dos dentes, e deve-se dar atenção especial à higienização da cavidade oral, com a utilização de escova macia e solução oral de flúor e clorexidina (SILVA TCC e BRAGA LM, 2019).

Diversos curativos estão disponíveis no mercado, para o tratamento das lesões bolhosas, embora nenhum seja específico para Epidermólise Bolhosa. A preferência por certos tipos de curativo varia conforme as características da lesão (extensão, presença de exsudato, odor ou infecção) e do estado do paciente. A espuma é um curativo para lesões infeccionadas que contém uma membrana semipermeável possibilitando a drenagem do exsudato. Seu tempo de permanência é de até 7 dias a depender da quantidade de exsudato. Para a hidratação e desbridamento da ferida é utilizado o hidrogel, que proporciona o alívio da dor, prurido e desconforto. Deve ser usado em lesões com pouco ou nenhum exsudato (CORRÊA FB, et al., 2016).

Através das fibras de algas é produzido o alginato que em contato com o exsudato torna-se um gel não adesivo. É empregado em feridas com exsudação, associado ou não com os íons de cálcio que promovem a homeostasia. Os curativos absorventes modificados são opções baratas e não aderentes. Constituídos de camadas finas de fibra de algodão absorvente. Evitando a aderência de vestimentas da lesão. Sua superfície perfurada faz com que o exsudato passe pelo curativo. A camada de contato é um material que auxilia na remoção atraumática do curativo. A celulose biossintética, além de promover hidratação, absorve o exsudato e minimiza a dor e o prurido. Quando em contato com o exsudato, o polímero hidrocolóide é hidratado e combinado com vaselina para formar uma interface colóide lipídica, oferecendo curativos não aderentes (CORRÊA FB, et al., 2016; TEIXEIRA RFA, et al., 2021).

As hidrofibras, quando em contato com o exsudato, transformam-se em gel. Elas são mais absorventes do que o alginato. Adequado para exsudar e feridas severamente colonizadas ou infectadas. Para o controle de infecções existe o Aquacel Ag®, uma associação de hidrofibra com a prata. Os produtos que contêm prata devem ser usados com cautela, especialmente em crianças, pois podem causar toxicidade por absorção. Se usados por um longo período, os níveis séricos devem ser medidos. Tem uso limitado em feridas com pouco ou nenhum exsudato ou crosta (CORRÊA FB, et al., 2016; AGUIAR DC e GEISLER AS, 2021).

### **Qualidade de vida das pessoas que vivem com Epidermólise Bolhosa**

A EB é uma doença que geralmente causa grandes efeitos na vida dos pacientes com a doença. Existe uma correlação entre a gravidade da doença e distúrbios psicológicos desses pacientes. Devem ser consideradas manifestações como depressão, ansiedade e distúrbios de comportamento, pois elas podem comprometer o tratamento, agravando o quadro clínico e acelerando o desenvolvimento da doença. Os profissionais de saúde devem estar atentos a essas questões e buscar a promoção de ações biopsicossociais, como uma estratégia para superá-las (PARENTES BS, et al., 2020).

As úlceras crônicas da EB são relatadas pelos pacientes como sendo inseparáveis a eles, gerando uma interferência na qualidade de vida, devido às dificuldades que a doença os impõe. Por outro lado, mesmo com a aceitação da doença, os portadores da EB sentem-se inseguros e desconfortáveis quando ocorrem constantes infecções nas feridas, perda de controle do exsudado ou aumento exagerado no número de feridas. Nesse contexto, essa enfermidade acarreta um impacto negativo na vida rotineira dos pacientes, causando problemas comprometedores da autoestima e autoconfiança. As lesões podem se alastrar por todo o corpo do paciente, o que irá demandar um difícil manejo adequado (SILVA RA, et al., 2020).

Ademais, o uso das vestimentas também deixa os pacientes incomodados por se tratar de um contato direto com a epiderme lesionada e muitas das vezes com feridas expostas, o que prejudica ainda mais as habilidades e afazeres do dia a dia. Diante disso, recomenda-se o uso de roupas que possibilitem a devida proteção e cuidado, para a não evolução do quadro das feridas, podendo concilia-las de acordo com as devidas predileções de cada paciente. O estigma social é um dos pontos notórios da EB, o que interfere no desenvolvimento psicossocial do paciente. A curiosidade e o medo de contágio da sociedade afastam os pacientes do convívio social, podendo acarretar uma deterioração da autoestima, distanciamento social e problemas depressivos, frequentemente, atrelados a piora das manifestações clínicas da patologia (MOREIRA BS e NERY MS, 2021; PARENTES BS, et al., 2020).

Familiares e amigos constituem um aliado fundamental na manutenção da qualidade de vida, pois o afeto e a compaixão interferem na melhoria do psicológico do paciente, o que irá proporcionar maior confiança e adesão frente ao tratamento terapêutico. Possibilitando, assim, a amplificação do comportamento social, a reconstrução da autoestima e a integração saudável do paciente com o convívio mútuo (AGUIAR DC e GEISLER AS, 2021).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Epidermólise Bolhosa é uma patologia hereditária considerada rara que pode comprometer gravemente a saúde física e o bem-estar dos pacientes acometidos, podendo surgir infecções recorrentes devido, principalmente, ao tratamento inadequado. Dessa forma, faz-se necessária a análise cuidadosa das superfícies cutâneas lesionadas, com o intuito de minimizar as limitações e alterações sistêmicas provocadas, favorecendo uma melhor decisão terapêutica dos profissionais de saúde e aumentando a eficácia do cuidado. Consequentemente, torna-se imprescindível promover a implementação de ações que visem um estímulo às estratégias de reconstrução da autoestima do paciente, conduzidas por mudanças biopsicossociais, para o adequado enfrentamento desse problema de saúde.

## REFERÊNCIAS

1. AGUIAR DC, GEISLER AS. Assistência de enfermagem ao paciente com epidermólise bolhosa. *Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação*, 2021; 7(10): 2359-2378.
2. AMARU VN, CHAVEZ FMG. Abordagens terapêuticas imunológicas no manejo da epidermólise bolhosa: uma revisão de literatura. *Revista Multidisciplinar em Saúde*, 2021; 2(2): 31.
3. BOWEN L, BURTONWOOD MT. Anaesthetic management of children with epidermolysis bullosa. *British Journal of Anaesthesia*, 2018; 18(2): 41-45.
4. CIAMPO LRL, et al. Acrodermatite enteropática: manifestações clínicas e diagnóstico pediátrico. *Revista Paulista de Pediatria*, 2018; 36: 238-241.
5. COBOS G, et al. Epidermolysis bullosa adquirida. *Dermatology online journal*, 2017; 23(12): 1-3.
6. CORRÊA FB, et al. Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica*, 2016; 31(4): 565-572.
7. DIAS L. Confirma as principais causas, sintomas e tratamento da Epidermólise Bolhosa. *Revista Feridas*, 2021; (51): 1826-1828.
8. HAS C, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol.*, 2020; 183(4):614-627.
9. LAZZARINI R, et al. Pretibial dystrophic epidermolysis bullosa. *Revista Brasileira de Dermatologia*, 2017; 92(5): 126-128.
10. LIMA LF, et al. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. *Journal of Health and Biological Sciences*, 2019; 7(4): 423-428.
11. MIYAMOTO D, et al. Epidermolysis bullosa adquirida. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 2022, 97(4): 409-423.
12. MOREIRA BS, NERY MS. Cuidados paliativos na neonatologia e pediatria: uma revisão das práticas e dificuldades. *International Journal of Health Management Review*, 2021; 7(2): 1-8.
13. PARENTES BS, et al. Epidermólise bolhosa e suas manifestações orais. *Facit Business and Technology Journal*, 2020; 1(19): 1-24.
14. PRODINGER C, et al. Epidermolysis bullosa: Advances in Research and Treatment. *Experimental dermatology*, 2019; 28: 1176-1189.
15. RAMALHO SC, et al. Apresentações clínicas da epidermólise bolhosa: relato de caso. *Brazilian Journal of Development*, 2021; 7(3): 25484-25493.
16. REZENDE RP, et al. Manifestações bucais da epidermólise bolhosa: relato de caso. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*, 2019; 18(3): 429-433.
17. RODRIGUESA NS, et al. Epidermólise bolhosa – uma série de 33 casos. *Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial*, 2021; 62(1): 35-41.
18. SAMPAIO G, et al. Epidermólise juncional congênita: relato de caso. *Residência pediátrica*, 2018; 8(2): 93-95.
19. SANTOS MN, et al. Epidermólise Bolhosa: manifestações orais e manejo odontológico. *Research, Society and Development*, 2022; 11(1): e40411125188.
20. SILVA RA, et al. A vivência do cuidado materno a uma lactente com epidermólise bolhosa. *Revista de Enfermagem do Centro-Oeste Mineiro*, 2020; 10: e4133.
21. SILVA RA, et al. Cuidado familiar à criança e ao adolescente com epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa da literatura. *Revista Baiana de Enfermagem*, 2020; 34: e35781.
22. SILVA TCC, BRAGA LM. Cateter Central de Inserção Periférica coadjuvante no tratamento de Epidermólise Bolhosa: relato de caso clínico. *Revista de Enfermagem da UFJF*, 2019; 5(2): 1-12.
23. 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.
24. TEIXEIRA RFA, et al. Manejo da epidermólise bolhosa em crianças e adolescentes. *Revista Eletrônica Acervo Científico*, 2021; 20: e6281.
25. VIDAL G, et al. Epidermólise Bolhosa: um caso clínico. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 2018; 89(6): 382-388.