

SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA SYSTEMATIZATION OF NURSING CARE IN BULLOUS EPIDERMOLYSIS

Elisa Araújo de Sousa

Graduando em Enfermagem pela Faculdade LS – Taguatinga - DF

Evany Jordania Vitor Gomes da Silva

Graduando em Enfermagem pela Faculdade LS – Taguatinga - DF

Mychelle Karynne dos Santos Ribeiro

Graduando em Enfermagem pela Faculdade LS – Taguatinga – DF

Allan Bruno de Souza Marques

Graduação em Enfermagem – Faculdade Anhanguera, Especialista em Urgência/Emergência, Professora da Faculdade LS – Taguatinga – Df

Resumo: A Epidermólise Bolhosa (EB) é denominada rara, não possui cura e é voltada para a assistência do paciente, os danos que ela produz e como a enfermagem dentro da sistematização da assistência de enfermagem (SAE), pode trazer a esse portador de EB, uma melhor qualidade de vida, que evidenciamos que fica diretamente prejudicada. A SAE permite a avaliação do paciente, fazendo uma análise, estabelecendo prioridades e um planejamento de cuidados e metas onde enfatiza o atendimento a esses indivíduos que precisa ser feito de forma integrada, voltada não somente para o paciente, mas para a sua família. O referido estudo tem como objetivo principal analisar a sistematização da assistência de enfermagem, bem como demonstrar as dificuldades dos pacientes e revelar o impacto da aplicabilidade da assistência ao portador de EB. Percebeu-se a necessidade da separação de eixos para melhor compreensão do leitor. Trata-se de uma revisão bibliográfica de artigos publicados entre 2005 a 2020. Nota-se a necessidade de um aprofundamento na sistematização da assistência de enfermagem no contexto de assistência ao paciente com EB e sua família, visando atender de forma integrada e humanizada as necessidades do paciente com sua doença crônica e melhorar sua qualidade de vida..

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa. Assistência de enfermagem. Doenças da pele. Qualidade de vida.

Abstract: Epidermolysis Bullosa (EB) is called rare, has no cure and is focused on patient care, the damage it produces and how nursing within the systematization of nursing care (NCS), can bring to this patient of BS, a better quality of life, which we evidence that is directly impaired. The SAE allows the evaluation of the patient, making an analysis, establishing priorities and planning of care and goals where it emphasizes the care to these individuals that needs to be done in an integrated way, focused not only on the patient, but on his family. The main objective of this study is to analyze the systematization of nursing care, as well as to show the difficulties of patients and reveal the impact of the applicability of assistance to patients with BS. It was perceived the need for separation of axes for better understanding of the reader. This is a bibliographic review of articles published between 2005 and 2020. It is noted the need for a deepening in the systematization of nursing care in the context of care to patients with BS and their families, aiming to meet in an integrated and humanized way the needs of patients with their chronic disease and improve their quality of life.

Keywords: Epidermolysis Bullosa. Nursing care. Skin diseases. Quality of life.

Introdução

A Epidermólise Bolhosa (EB) pode ser uma patologia de caráter adquirida ou hereditária ocasionada por mutações em várias proteínas estruturais da pele, apresentando formações de vesículas cutâneas em reação a nenhum ou mínimo traumatismo local (BENÍCIO et al. 2016). Existem três tipos principais que são classificados com o nível histológico da formação da

bolha: EB Simples, EB Juncional e EB Distrófica (SECCO et al. 2019).

A qualidade de vida do paciente com EB é diretamente afetada, não somente pelo dano físico, mas por danos gerais que trazem ao portador de EB. Esses danos enfatizam a necessidade de uma sistematização da assistência de enfermagem. Mas primeiro vamos entender a EB, para compreender a problemática (PITTA, MAGALHÃES, SILVA, 2016).

Na EB Simples, ocorre uma separação da epiderme-derme, formando bolhas que não deixam marcas. Ela é causada por alterações da queratina desencadeando vesículas. Suas manifestações ocorrem em áreas com alto risco de trauma como mãos, cotovelos e joelhos, sendo uma porta de entrada para contágios por bactérias (SECCO et al. 2019).

A EB Juncional apresenta-se de duas formas, a EBJ herlitz, inicia-se ao nascimento com erosões e bolhas disseminadas que evoluem com granulação hipertrófica. Há atraso no crescimento, anemia grave, acometimento da córnea, da conjuntiva e das mucosas. Já na EBJ Atrófica benigna, caracteriza-se por vesículas que surgem ao nascimento. Manifesta-se em forma de atrofia e ocorre clivagem da camada ao nível da lâmina lúcida ou central da junção derme epidérmica (AMARAL, ANDRADE, BARBOSA, 2014).

Segundo o Protocolo de tratamento para pacientes portadores de EB, (2016), na EB Distrófica, as bolhas ocorrem abaixo da lâmina basal. Caracterizada por modificação do gene que codifica a associação do colágeno. Manifesta-se através de vesículas que se curam sozinhas resultando em cicatriz distrófica.

Considerando que a EB constitui uma doença de pele que causa diversos impactos negativos, e a falta de protocolos bem estruturados, que sejam capazes de garantir uma assistência de enfermagem na perspectiva de reduzir o desconforto para esses pacientes.

Justifica-se a necessidade de uma abordagem ampla da EB, para que os profissionais possam proporcionar aos portadores e sua família uma assistência integrada.

O referido estudo tem como objetivo principal analisar a Sistematização da Assistência de Enfermagem, bem como demonstrar as dificuldades dos pacientes e revelar o impacto da aplicabilidade da SAE na assistência à pacientes portadores de EB.

Materiais e Métodos

O presente estudo trata-se de uma revisão integrativa da literatura acerca do conhecimento científico produzido sobre Epidermólise Bolhosa. Essa revisão fundamenta-se em uma análise aprofundada da literatura possibilitando discussões acerca de determinado tema assim como reflexões para base de futuros estudos.

Para a realização da pesquisa foram utilizadas bases de dados BVS (Biblioteca Virtual de Saúde), SciELO (Scientific Eletronic Library Online), PubMed e Bireme. Foram utilizados como descritores: Doença de pele, Epidermólise Bolhosa.

De acordo com os critérios de inclusão, foram selecionados: artigos eletrônicos e documentos disponíveis nas bases de dados supracitadas, que contenham informações acerca da Epidermólise Bolhosa e seus tipos: Simples, Juncional e Distrófica, sobre a assistência de enfermagem; Em virtude da dificuldade em achar trabalhos que versam sobre a temática mais atual, foi necessário à abrangência da pesquisa em artigos de anos anteriores, tendo como limite a data de publicação entre 2005-2021 e disponível na língua portuguesa, porém, na pesquisa inicial foram encontrados 36 artigos, desses foram escolhidos primeiramente 30 artigos e destes, 24 artigos foram selecionados, pois, continham os conteúdos de interesse desta pesquisa.

Para exclusão de artigos utilizou-se como critérios: artigos que não fossem ao encontro da temática proposta, que não tivessem conteúdos relevantes para os objetivos propostos ou que não tivessem completos eletronicamente.

Desenvolvimento

Após análise em base de dados utilizando os descritores desta pesquisa e leitura reflexiva para desfecho do estudo e alcance dos objetivos propostos, o presente estudo foi organizado em 03 eixos do saber que se descrevem a seguir:

Eixo I - Sistematização da Assistência de Enfermagem na Epidermólise Bolhosa.

O paciente que possui EB é extremamente frágil e o cuidado precisa ser redobrado a fim de evitar novos traumas e ulcerações, considerando que a EB afeta vários sistemas do organismo, entre eles, olhos podendo até mesmo causar progressiva perda de visão, afetar o trato gastrointestinal, trato geniturinário, sistema musculoesquelético, cardiomiopatia,

manifestações dentárias, anemia, atraso na puberdade, cicatrização de feridas, infecções e tumores cutâneos, por essa questão seu tratamento precisa ser intersetorial com a ajuda de uma equipe multiprofissional (PITTA, MAGALHÃES, SILVA, 2016).

Segundo o Protocolo de tratamento para pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa, (2016), deve ser focado em uma assistência integral para cada paciente de forma individual, com o objetivo de gerar qualidade de vida ao paciente, e que ele seja assistido de modo a salientar qualquer problema que traga incomodo ao indivíduo e sua família. Devido aos seus cuidados específicos que deve ser enfatizada a sistematização da assistência de enfermagem.

A sistematização da assistência em enfermagem (SAE) possui uma metodologia assistencial por meio do processo de enfermagem (PE), o qual pode ser compreendido como a aplicação prática de uma tese de enfermagem na assistência aos enfermos. No Brasil o método mais conhecido para a implementação do PE, é proposto por Horta que contém cinco etapas (SECCO et al. 2019).

Coleta de dados: Conhecido também por Histórico de enfermagem, processo determinado, sistemático e contínuo, feito com a ajuda de metodologias e técnicas variadas, que tem por finalidade analisar o processo saúde doença por meio de informações obtidas através de anamnese.

Diagnóstico de enfermagem: Esse processo é de interpretação e agrupamento de dados adquiridos na primeira etapa, que finaliza as tomadas de decisão sobre o melhor diagnóstico de enfermagem que retrata, com mais propriedade as respostas da pessoa, da família ou em coletividade humana em um dado momento do processo saúde doença, e que constitui a base para seleção das ações ou intervenções com as quais se objetiva alcançar os resultados esperados.

Planejamento de enfermagem: Definição dos resultados que se espera alcançar e das ações ou intervenções de enfermagem que serão realizados com base nas necessidades do enfermo, de sua família e da sua coletividade com base nos achados em diagnóstico de enfermagem.

Implementação de enfermagem: Realização das ações ou implementação determinadas

no planejamento de enfermagem.

Avaliação de enfermagem: Processo de análise para determinar se as ações ou intervenções de enfermagem alcançam o resultado esperado e de verificação das necessidades de mudanças ou adaptações nas etapas anteriores do processo de enfermagem com base em respostas do paciente.

A SAE nos permite diagnosticar as necessidades, fazer a prescrição de adequação dos cuidados e avaliar a evolução do cliente proporcionando um cuidado individualizado, suas ações devem ser sistematizadas e inter relacionadas, focando numa assistência abrangente ao paciente (CUNHA, BARROS, 2005).

Segundo De Barros et al. (2010), “uma das vantagens da SAE, destaca-se a elevação da qualidade da assistência de enfermagem, que beneficia o paciente, por meio de um atendimento individualizado, quanto ao enfermeiro dando mais autonomia ao profissional, mostrando a importância do processo de enfermagem. Nesse mesmo contexto, o enfermeiro deve garantir a segurança e a integridade do paciente, de acordo com os valores da profissão e o código de ética, proporcionando a promoção, proteção, recuperação e reabilitação das pessoas, cumprindo os preceitos éticos e legais”.

Apesar de seguir teoricamente um modelo imposto por Horta, muitos profissionais encontram dificuldades para fazer a implementação da SAE, afirmando ter falta de treinamento adequado aos profissionais de enfermagem. Um estudo da Análise da implementação da Sistematização da Assistência de Enfermagem, segundo o Modelo Conceitual de Horta feito por Cunha (2005), afirma que “encontrou alguns defeitos nessa implementação, como por exemplo, o não cumprimento adequado de todas as etapas, fazendo com que fique insuficiente o processo de enfermagem. A conclusão desse estudo é que para ter uma SAE eficiente nos hospitais, se faz necessário uma equipe direcionada para a sistematização com a finalidade de corrigir, orientar e supervisionar a realização das tarefas”.

Porém, para gerar um atendimento de qualidade para o enfermo com EB, é necessário à aplicação da SAE, mas para isso é necessário também enfatizar a necessidade de um processo de enfermagem adequado, por meio de treinamentos aos enfermeiros sempre enfatizando a necessidade de priorizar o paciente assistido e suas necessidades (PITTA,

MAGALHÃES, SILVA, 2016).

Tabela 1 - Processo de Enfermagem para pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa

DIAGNÓSTICO	PLANEJAMENTO	INTERVENÇÃO
Baixa autoestima situacional-Relacionado à alteração da imagem corporal, caracterizado por desafio situacional ao próprio valor.	Ter foco no restabelecimento da autoestima.	Promover interação do paciente e familiar para o enfrentamento da doença com as devidas adaptações na vida cotidiana.
Conforto prejudicado-Relacionado à controle ambiental insuficiente, evidenciado por irritabilidade, sensação de calor, sensação de desconforto e sintomas de sofrimento.	O paciente precisa ter a manutenção do seu conforto.	Realizar controle do ambiente; reduzir ruídos e iluminação; registrar o padrão de sono, a qualidade e quantidade de horas dormidas e administrar analgesia conforme prescrição médica e escala de dor; realizar hidratação diária.
Déficit no autocuidado para banho- Relacionado à dor, fragilidade da pele, caracterizado por capacidade prejudicada de lavar o corpo, capacidade prejudicada em secar o corpo.	O paciente irá adquirir capacidade de sua higiene corporal.	Encorajar a realizar a higiene corporal, estimular o autocuidado e intervir caso seja necessário.
Integridade da pele prejudicada- Relacionada à excreções, secreções, umidade, evidenciado por alteração na integridade da pele, dor aguda, hematoma e vermelhidão.	Minimizar e promover a manutenção da pele íntegra, lesões e bolhas durante todo o período da assistência efetuada.	Avaliar a pele quanto ao comprometimento tecidual, umidade, vermelhidão e bolhas. Prevenir a formação de novas bolhas com colchão especial, almofadas e coxins; realizar curativo com técnica asséptica e curativos de silicone.

Integridade tissular prejudicada- Relacionado à volume de líquido deficiente, umidade, caracterizado por dano tecidual e dor aguda.	Garantir constância aos cuidados necessários conforme o comprometimento e profundidade tecidual.	Avaliar lesões no banho e na troca de curativo, proteger proeminências ósseas para prevenção de lesão por pressão; Mudança de decúbito em casos de mobilidade reduzida do paciente.
Proteção ineficaz- Relacionado à fragilidade da pele, caracterizado por lesão por pressão.	Adotar medidas protetivas, propensas a reduzir danos.	Realizar rodízio dos locais de posicionamento do sensor de oximetria; realizar curativo nas áreas lesionadas com medicação tópica adequada; observar sinais e sintomas de infecção; hidratar a pele íntegra com emulsão específica; manter curativos especiais à base de silicone sob a fixação de cateteres e observar surgimentos de novas lesões.
Risco de desequilíbrio eletrolítico- Evidenciado por lesões cutâneas e lesões na mucosa oral.	Monitorar o equilíbrio eletrolítico até o fim da internação ou até que haja o risco; monitorar os traçados do eletrocardiograma e comunicar episódios de náuseas, vômito e diarreia.	Estimular o paciente à hidratação. Controlar balanço hídrico a cada 6 horas, atentando-se para valores discordantes de entrada e saída.
Risco de dignidade humana comprometida- Evidenciado por perda de controle sobre função corporal.	Promover medidas para o restabelecimento de sua dignidade humana.	Estabelecer comunicação com o paciente de forma humanizada, prevalecendo o contato físico e apresentando associações e grupos de ajuda dentro de organizações para EB. Fazer declarações empáticas e encorajar o paciente a enxergar além da imagem corporal.
Risco de infecção- Evidenciado por alteração na integridade da pele.	Garantir a manutenção imunológica durante todo o período da internação ou até que haja o risco de infecção.	Garantir um ambiente de higienização e desinfecção dos materiais com álcool 70% a fim de diminuir os riscos a cada 3 horas. Manter cabeceira elevada em 30 graus; monitorar a validade de dispositivos invasivos; realizar a troca de dispositivos invasivos válidos e manusear o cateter venoso central com técnica asséptica.

Fontes: NANDA (2018-2020); SECCO (2019).

De acordo com a tabela acima, nota-se a importância da estruturação de uma ferramenta baseada em evidências diagnósticas em enfermagem com as referidas metas de ajuste terapêutico, com as ações que possam contribuir de forma assertiva para melhoria no processo de enfrentamento a doença.

Eixo II – Dificuldades enfrentadas por pacientes portadores de EB.

Percebe-se que a EB gera diversas restrições na rotina do paciente, de forma que atrapalha a sua qualidade de vida. Precisam ser adaptados para melhoria de qualidade de vida do paciente como, por exemplo: a dieta, brincadeiras, adornos, vestimentas e exercícios. O psicológico também deve ser adaptado para a educação básica e os colegas de turma para o preconceito que será enfrentado. O paciente assistido terá um planejamento de enfermagem voltado para essas adaptações necessárias para melhorar a condição de vida dele (LIMA; VASCONCELOS, 2019).

Nesse mesmo sentido percebemos, segundo as manifestações da EB, que o consumo de alimentos sólidos pode causar lesões no trato gastrointestinal e conseqüentemente o surgimento de estenoses em toda extensão de esôfago, podendo ocasionar em perda do apetite e assim decorrendo de grande perda nutricional, desnutrição, retardo no desenvolvimento, prejudicando a cicatrização das feridas e anemia. Deixando evidente a necessidade de uma dieta bem analisada, voltada para o paciente e seu subtipo de EB (STEINBERG, 2014).

No caso das vestimentas, elas devem ser apropriadas evitando malhas e costuras e escolhendo tecidos de algodão, roupas folgadas e leves a fim de evitar atritos, existem algumas opções no mercado que possuem ação antimicrobiana e podem ser utilizadas, mas às vezes foge da realidade financeira da família, deve ser procurado atender todas as necessidades sem fugir da realidade dela, com a única finalidade de evitar fricção excessiva. (CORREA et al. 2016).

Nota-se um preconceito de dimensões incalculáveis pelo desconhecimento da sociedade em relação às afecções da pele que são evidentes, as pessoas acreditam que seja contagiosa e isso causa um olhar negativo para seus portadores, gerando no paciente um desconforto, trazendo um leque de sentimentos negativos como vergonha, timidez, desânimo

e até mesmo quadros depressivos (CRUZ, 2016).

Foi evidenciado que se o lado emocional não vai bem, retarda o processo de cicatrização da pele do paciente. Desta forma, é necessário compreender os fatores que podem interferir no processo de cicatrização para que possa intervir de forma fundamental em benefício ao paciente, preservando o lado mental e tentando eliminar os fatores estressores, entrando com terapias, medicamentos, entre outros (RIBEIRO, 2011).

O paciente sente a necessidade de cobrir suas feridas, de “se esconder”, tirando a vontade de sair de casa e viver uma vida comum, pois não consegue se sentir como os demais, pois é excluído pelos olhares e pelo preconceito, dificultando a capacidade de socialização e de fazer novas amizades (DE AZEVEDO SILVA, 2020). Existe uma associação denominada DEBRA BRASIL, que trabalha dentro do aspecto acolhimento e direcionamento dos pacientes portadores com EB, que tem por finalidade informar, agrupar os portadores, compartilhar as dificuldades diárias e tirar um pouco do sentimento de solidão, tanto quanto do paciente como dos familiares.

Segundo CAPRARA e VERAS, 2005. EB é uma doença que surge desde o nascimento fazendo com que tenham cuidados contínuos que são prestados pela mãe desde o nascimento, desse modo a mãe se vê em uma situação de ter que realocar sua vida entre as tarefas de casa e os novos desafios de uma doença pouco conhecida. Elas sofrem por um processo contínuo de desafios vivenciados rotineiramente por elas como: interações sociais, culturais e econômicas, que são alterados devido a sua nova realidade. Nesse sentido, sendo uma mudança brusca na vida dessas mães, enfatizando a necessidade da assistência também com suas famílias.

O apoio dos profissionais de saúde para a família que possui um paciente com doença crônica é de extrema importância. A família se encontra tendo que passar por mudanças no financeiro, ocupacional e pessoal. Formando a necessidade de adaptações inesperadas em sua vida. O paciente com EB e sua família sendo assistidos de perto, podem evitar que os impactos da patologia sejam gigantes, com as orientações do profissional de saúde quando necessário (NOBREGA, 2013).

A falta de pesquisas e informação é uma das grandes barreiras da EB, o fato de

ser rara, torna uma patologia desconhecida e com poucos embasamentos científicos. O desconhecido pode afetar até mesmo no diagnóstico pelos fatores de seus sinais e sintomas serem parecidos com outras doenças, a demora do diagnóstico pode abrir um espaço tempo suficiente para a piora do quadro clínico. O reconhecimento precoce e os estudos clínicos sobre EB são importantes para prevenir preconceitos dos demais, diagnósticos clínicos errados, conforta os familiares e apresentar uma terapêutica melhor para o portador, impedindo condutas inadequadas com terapêuticas caseiras (ALVES, 2019).

Não somente temos a questão da inclusão social, temos a inclusão no mercado de trabalho que apesar de existir uma legislação que visa a contratação de pessoas com deficiência, vemos que é um pouco distante da realidade, um dos fatores que impede essa contratação é o preconceito, os empresários assim como a sociedade acreditam que esta pessoa não possa ser bem-sucedida ou exercer sua tarefa com sucesso, impedindo a contratação que não seja pela obrigatoriedade da lei (DE SOUZA SILVA; DIEGUES; DE CARVALHO, 2012).

Fica evidenciado, que o bem-estar do portador de ferida crônica é diretamente prejudicada, devido as barreiras que são enfrentadas pelo mesmo, a dificuldade de inclusão social, aceitação dos outros e de si mesmo, dores crônicas, abordagem financeira e entre outros afeta sua qualidade de vida. Lidar com essas inúmeras barreiras torna cansativo todo o processo da doença. Assistir o paciente de forma integral visa salientar as necessidades e melhorar a rotina diária dele, fazendo com que ele sinta menos o impacto da sua patologia (OLIVEIRA, 2019).

Eixo III - O impacto da aplicabilidade da SAE na assistência à pacientes portadores de EB.

De acordo com SECCO et al. 2019, a assistência de enfermagem em pacientes com EB, tem algumas limitações perante a utilização de coberturas, como por exemplo, não ter resultados positivos imediatos perante a ferida e gerar um agravamento até a utilização da cobertura correta. Foi identificado que a aplicação de diacereína (1%) pode diminuir significativamente a formação de bolhas em até duas semanas. Neste presente estudo

também se encontram recomendações específicas para o tratamento da EB, as quais podem fornecer aos profissionais uma orientação de como prestar essa assistência. Dentro das investigações, foi notado que os portadores de EB carecem de uma atenção multidisciplinar que não se limita apenas ao controle da dor, mas que abranja a todos os aspectos psicossociais dos enfermeiros.

A terapêutica para o paciente deve ser de forma multifatorial direcionada à prevenção de futuras complicações, analisando a fisiologia da doença. Evitando infecções bacterianas secundárias, uma boa alimentação para suprir as necessidades de vitaminas, evitar a formação de novas bolhas, visitas mensais ao dentista, nutricionista e psicóloga. Fazem parte de um planejamento e rotina para prevenção de possíveis intercorrências, que só podem ser aplicadas com um diagnóstico coerente (SAMPAIO; PACHECO; GRUNEWALD, 2018).

Portanto, a assistência básica da EB consiste em evitar novos traumas desencadeadores de lesões, como evitar que as lesões infeccionem e auxiliar a cicatrização das feridas. Projetando auxiliar o processo de doença e afim de avaliar e gerar conforto, autonomia e uma condição de vida melhor aos portadores e suas famílias, é necessário instaurar uma equipe multidisciplinar e um planejamento adequado, voltado para assistir cada urgência (STEINBERG, 2014).

Em caso de recém-nascidos, alguns cuidados devem ser tomados como proteger as proeminências ósseas; evitar incubadora, o calor pode levar a formação de bolhas; evitar o grampo umbilical, optando por ligadura com o fio; abster o máximo possível de aspirações excessivas de naso e orofaringe, se for extremamente necessário, recomenda-se cateteres macios e com baixa pressão; retirar os adesivos dos eletrodos e fixa-los com curativo não aderente, usar coxim abaixo dos aparelhos de pressão e recomenda-se inicialmente que seja usado o protocolo para queimaduras (CORREA et al. 2016).

Considerações Finais

Com o presente estudo nota-se que a EB é uma patologia rara e pouco conhecida dos profissionais de saúde pela escassa publicação de estudos, frente a isso encontram-se sem alternativas perante a esse agravo, trazendo então, a necessidade de mais estudos para

embasamentos científicos.

Os danos na vida do paciente com EB foram demonstrados em vários pontos importantes e trazendo uma reflexão de inclusão social, problemas psicológicos e sociais tanto na vida do paciente, como da família. Trazendo então, uma autonomia ao enfermeiro para que o mesmo possa entender sua importância e o seu papel na vida do portador.

Dessa maneira, afirma-se a necessidade de um aprofundamento na personalização da sistematização da assistência de enfermagem no contexto de assistência ao paciente com EB e sua família, visando atender de forma integrada e humanizada as necessidades do paciente com sua doença crônica e melhorar sua qualidade de vida..

Referências Bibliográficas

ALVES, Patrícia et al. Doenças raras: Epidermólise Bolhosa e a necessidade de informação. **Convenit Internacional**, v. 31, 2019.

BARBOSA, Jaqueline Almeida Guimarães; DO AMARAL, Ana Paula; ANDRADE, Ana Paula Rodrigues. Epidermólise bolhosa: cuidados de enfermagem e orientações ao portador [http://dx. doi. org/10.15601/1983-7631/rt. v7n13p133-143](http://dx.doi.org/10.15601/1983-7631/rt.v7n13p133-143). **Revista Tecer**, v. 7, n. 13, 2015.

BENÍCIO, Claudia Daniella Avelino Vasconcelos et al. Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem. *Estima–Brazilian Journal of Enterostomal Therapy*, v. 14, n. 2, 2016.

BOEIRA, Vanessa Lys Simas Yamakawa. Epidermólise bolhosa hereditária: uma revisão de literatura. 2012.

BORGES, Eline Lima et al. Feridas: como tratar. 2 o ed. Belo Horizonte (BH): Coopmed, 2008.

BRASIL. Governo do distrito. Coordenação de dermatologia, Gerência de enfermagem SAIS/SES-DF. Portaria SES-DF Nº 29 de 1º de março de 2016.Regulamenta o Protocolo de tratamento para pacientes portadores de epidermólise bolhosa. **Comissão Permanente de Protocolos de Atenção à Saúde da SES-DF – CPPAS**, DODF Nº 42 de 3 de Março de 2016.

CAPRARA, Andrea; VERAS, Maria do Socorro Castro. Hermenêutica e narrativa: a experiência de mães de crianças com epidermólise bolhosa congênita. **Interface-Comunicação, Saúde, Educação**, v. 9, n. 16, p. 131-146, 2005.

CORRÊA, FERNANDA BIANCO; COLTRO, PEDRO SOLER; FARINA JUNIOR, J. A. Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de

hidrofibra com prata. **Rev. Bras. Cir. Plást**, v. 31, n. 4, p. 565-572, 2016.

CRUZ, Alina Louise Araújo et al. O impacto da psoríase na autoimagem e sua influência no trabalho. 2016.

CUNHA, Sandra Maria Botelho da; BARROS, Alba Lúcia Botura Leite. Análise da implementação da Sistematização da Assistência de Enfermagem, segundo o Modelo Conceitual de Horta. *Revista Brasileira de Enfermagem*, v. 58, n. 5, p. 568-572, 2005.

DA NÓBREGA, Vanessa Medeiros et al. Atenção à criança com doença crônica na Estratégia Saúde da Família. **Cogitare Enfermagem**, v. 18, n. 1, p. 57-63, 2013.

DE AZEVEDO SILVA, Kelly Cristina Soares et al. Desafios de cuidadores familiares de crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa/Challenges of family caregivers of children and adolescents with Epidermolysis Bullosa. **Ciência, Cuidado e Saúde**, v. 19, 2019.

DE BARROS, Alba Lucia Bottura Leite; DE LIMA LOPES, Juliana. A legislação e a sistematização da assistência de enfermagem. *Enfermagem em foco*, v. 1, n. 2, p. 63-65, 2010.

DE SOUZA SILVA, João Roberto; DIEGUES, Débora; DE CARVALHO, Sueli Galego. Trabalho e deficiência: Reflexões sobre as dificuldades da inclusão social. **Cadernos de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento**, v. 12, n. 1, 2012.

HERDMAN, T. Healthier, Shigemi Kamitsuru. Diagnósticos de Enfermagem da Nanda-I. definições e classificações. 2018-2020/NANDA internacional;11 Edição. Porto Alegre. Artmed,2018.

LIMA, Layse Fraga; DE VASCONCELOS, Pedro Fonseca. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. **Journal of Health & Biological Sciences**, v. 7, n. 4 (Out-Dez), p. 423-428, 2019.

NANDA: definição e classificação 2018-2020/[NANDA internacional]. 10 ed. Porto Alegre: Artmed, 2018, [16] BEZERRA, G; KARLLA A.

NÓBREGA, Vanessa Medeiros da et al. Imposições e conflitos no cotidiano das famílias de crianças com doença crônica. **Escola Anna Nery**, v. 16, n. 4, p. 781-788, 2012.

OLIVEIRA, Aline Costa de et al. Qualidade de vida de pessoas com feridas crônicas. **Acta Paulista de enfermagem**, v. 32, n. 2, p. 194-201, 2019.

PITTA, Aline Lima; MAGALHÃES, Renata Pinheiro; SILVA, Josielson Costa da. Epidermólise bolhosa congênita-importância do cuidado de enfermagem. **Rev Cuid [Internet]**, v. 10, n. 2, p. 201-208, 2016.

RIBEIRO, Laís Maria Germiniani. Sentimentos do paciente que convive com lesão crônica de

pele em membros inferiores. **Enfermagem Brasil**, v. 10, n. 4, p. 208-212, 2011.

SAMPAIO, Bianca Tabet Gonzalez; PACHECO, Larissa Ribeiro; GRÜNEWALD, Sabrine Teixeira Ferraz. Epidermólise bolhosa juncional congênita: Relato de caso. **Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria**, 2018.

SECCO, Izabela Linha et al. Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso. Ver. Esc. Enferm. USP vol.53 São Paulo 2019 Epub Dec 02,2019.

STEINBERG, Carla et al. Fonoaudiologia e prevenção de agravos na epidermólise bolhosa: relato de caso. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v. 13, n. 3, p. 409-414, 2014.e00