

A importância e o impacto da orientação de enfermeiros nos cuidados a famílias com crianças portadoras de epidermólise bolhosa: Uma revisão integrativa

The importance and impact of nurse guidance in the care of families with children with epidermolysis bullosa: An integrative review

La importancia y el impacto de la orientación de enfermeras en el cuidado de familias con niños con epidermolísis bullosa: Una revisión integradora

Recebido: 11/10/2024 | Revisado: 24/10/2024 | Aceitado: 26/10/2024 | Publicado: 29/10/2024

Manuella Ortiz Narciso

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-5888-6798>
Universidade do Sul de Santa Catarina, Brasil
E-mail: manuella.on16@gmail.com

Camilla Gonçalves Nunes

ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-0975-8646>
Universidade do Sul de Santa Catarina, Brasil
E-mail: camilla.nunes.2000@gmail.com

Luísa Chiquetti Henrique

ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-0893-995X>
Universidade do Sul de Santa Catarina, Brasil
E-mail: luisaaach0@gmail.com

Patrícia Farias

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4926-9815>
Universidade do Sul de Santa Catarina, Brasil
E-mail: patricia.farias@unisocietec.com.br

Resumo

O objetivo desta revisão é entender como a equipe de enfermagem pode fazer a diferença no cuidado de crianças com epidermólise bolhosa (EB) e suas famílias. Este estudo visa avaliar a eficácia dos enfermeiros na administração de cuidados diretos, incluindo o manejo das lesões, controle da dor e promoção da saúde. Além disso, busca explorar como o suporte psicológico oferecido pelos enfermeiros pode ajudar as famílias a lidarem com o estresse e a ansiedade associados à patologia. Outro aspecto importante é identificar a necessidade de capacitação específica para enfermeiros, discutindo a relevância de treinamentos que possibilitem aos profissionais oferecer orientações adequadas e abrangentes. Realizamos uma revisão da literatura em bases de dados como PubMed, SciELO e BVS, focando em publicações de 2019 a 2024 que abordam os cuidados de enfermagem, o impacto psicológico e o manejo da dor em crianças com EB. Após uma análise cuidadosa, selecionamos 10 estudos relevantes a partir de 131 artigos. Esta análise revelou que a orientação e o suporte fornecidos pelos enfermeiros têm um impacto profundo na qualidade de vida das crianças e de suas famílias. Cuidados adequados e estratégias eficazes de manejo da dor não apenas reduziram complicações, mas também auxiliaram na cicatrização de feridas. O suporte psicológico foi essencial para os cuidadores, promovendo um ambiente familiar mais acolhedor. O papel da equipe de enfermagem é crucial para a saúde física das crianças e o bem-estar emocional de suas famílias. Investir em treinamento contínuo é vital para proporcionar cuidados mais eficazes e humanizados.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa; Cuidados de Enfermagem; Criança; Sistemas de Apoio Psicossocial; Manejo da dor; Acolhimento.

Abstract

The aim of this review is to understand how the nursing team can make a difference in the care of children with epidermolysis bullosa (EB) and their families. This study seeks to evaluate the effectiveness of nurses in providing direct care, including wound management, pain control, and health promotion. Additionally, it aims to explore the importance of emotional support, identifying how the psychological support offered by nurses can help families cope with the stress and anxiety associated with the condition. Another important aspect is to identify the need for specific training for nurses, discussing the relevance of training that enables professionals to provide appropriate and comprehensive guidance. We conducted a literature review in databases such as PubMed, SciELO, and BVS, focusing on publications from 2019 to 2024 that address nursing care, psychological impact, and pain management in children with EB. After careful analysis, we selected 10 relevant studies from 131 articles. This analysis revealed that the

guidance and support provided by nurses have a profound impact on the quality of life of children and their families. Proper care and effective pain management strategies not only reduced complications but also aided in wound healing. Psychological support was essential for caregivers, fostering a more welcoming family environment. The role of the nursing team is crucial for the physical health of children and the emotional well-being of their families. Investing in continuous training is vital for providing more effective and humane care.

Keywords: Epidermolysis Bullosa; Nursing Care; Child; Psychosocial Support Systems; Pain Management; Welcoming.

Resumen

El objetivo de esta revisión es entender cómo el equipo de enfermería puede hacer la diferencia en el cuidado de niños con epidermolísis bullosa (EB) y sus familias. Este estudio busca evaluar la eficacia de los enfermeros en la administración de cuidados directos, incluyendo el manejo de heridas, control del dolor y promoción de la salud. Además, busca explorar la importancia del apoyo emocional, identificando cómo el soporte psicológico ofrecido por los enfermeros puede ayudar a las familias a lidiar con el estrés y la ansiedad asociados a la condición. Otro aspecto importante es identificar la necesidad de capacitación específica para enfermeros, discutiendo la relevancia de entrenamientos que permitan a los profesionales ofrecer orientaciones adecuadas y completas. Realizamos una revisión de la literatura en bases de datos como PubMed, SciELO y BVS, centrándonos en publicaciones de 2019 a 2024 que abordan los cuidados de enfermería, el impacto psicológico y el manejo del dolor en niños con EB. Después de un análisis cuidadoso, seleccionamos 10 estudios relevantes a partir de 131 artículos. Este análisis reveló que la orientación y el soporte proporcionados por los enfermeros tienen un impacto profundo en la calidad de vida de los niños y sus familias. Los cuidados adecuados y las estrategias eficaces de manejo del dolor no solo redujeron complicaciones, sino que también ayudaron en la cicatrización de heridas. El soporte psicológico fue esencial para los cuidadores, promoviendo un ambiente familiar más acogedor. El papel del equipo de enfermería es crucial para la salud física de los niños y el bienestar emocional de sus familias. Invertir en capacitación continua es vital para proporcionar cuidados más eficaces y humanizados.

Palabras clave: Epidermolísis Bullosa; Cuidados de Enfermería; Niño; Sistemas de Apoyo Psicosocial; Manejo del Dolor; Acogida.

1. Introdução

A epidermolíse bolhosa (EB) é uma condição genética rara e complexa que afeta a integridade da pele e das mucosas, resultando em uma pele extremamente áspera e propensa à formação de erupções cutâneas (Chernyshov et al., 2020). Esta condição está associada a anomalias no colágeno, uma proteína fundamental para a elasticidade da pele, e provoca reações desproporcionais a traumas leves, como atritos ou pressões, o que resulta no surgimento de bolhas e lesões na pele, mesmo com interferências sutis (Mellerio et al., 2020).

O manejo de crianças com epidermolíse bolhosa é desafiador, não apenas devido à complexidade do quadro clínico, mas também ao impacto psicológico e social que a condição exerce sobre as famílias (Kearney et al., 2020). As crianças frequentemente experimentam dor intensa associada aos cuidados diários com lesões, que exigem cuidados profissionais contínuos (Mauritz et al., 2019). Além disso, essas lesões podem levar a infecções e má cicatrização, dificultando ainda mais o tratamento da doença (Pitta et al., 2016).

Esse contexto impõe um desafio emocional e físico significativo às famílias, especialmente aos cuidadores primários, como as mães. Estudos demonstram que essas famílias enfrentam níveis elevados de estresse, exaustão e ansiedade em decorrência das exigências diárias de cuidados (Silva et al., 2023). A falta de orientação adequada e apoio emocional pode intensificar esse sofrimento, dificultando a manutenção de um estilo de vida saudável. Nesse sentido, o suporte emocional dos enfermeiros torna-se vital para ajudar os familiares a enfrentarem os desafios diários da EB (Corrêa, Coltro, & Farina Junior, 2016).

Além dos desafios relacionados à saúde do paciente, as famílias também lidam com questões emocionais e sociais significativas, necessitando de apoio psicológico contínuo e estratégias eficazes para o manejo dos cuidados (Kearney et al., 2020). A equipe de enfermagem desempenha um papel fundamental, que vai além da administração de medicamentos e controle da dor (Mauritz et al., 2019), incluindo a orientação sobre promoção de saúde e prevenção de acidentes (Chernyshov et al., 2020).

A integração da família no desenvolvimento do plano de cuidados é crucial para a eficácia do tratamento. O enfermeiro deve explicar claramente o plano de tratamento, destacando os benefícios e riscos associados (Horta, 2004; Pereira, 2023). Essa abordagem ajuda a estabelecer uma relação de confiança entre o enfermeiro e a família, reduzindo a ansiedade e o medo. O envolvimento da família e a educação contínua são essenciais para garantir o tratamento adequado e a qualidade de vida.

Diante do impacto direto sobre as crianças, a epidermólise bolhosa tem implicações profundas na vida cotidiana das famílias. A necessidade constante de cuidados especializados, como a troca diária de curativos, pode causar estresse significativo (Araújo et al., 2023). A falta de informações claras sobre a doença pode aumentar a sobrecarga entre pais e cuidadores, tornando o papel da equipe de enfermagem crucial na oferta de suporte emocional e orientação.

O tratamento da epidermólise bolhosa exige cuidados específicos e constantes, demandando o apoio da equipe multidisciplinar, especialmente da enfermagem. Os enfermeiros não apenas oferecem suporte em relação ao manejo das lesões, mas também fornecem apoio emocional e orientações sobre cuidados com a doença, incluindo higiene da pele e alívio da dor (Chernyshov et al., 2020; Mauritz et al., 2019).

A eficácia das orientações fornecidas pela equipe de enfermagem é essencial para que as famílias enfrentem os desafios diários da epidermólise bolhosa (Pitta et al., 2016). Orientações adequadas e suporte emocional são necessários para superar o impacto psicológico da doença (Mellerio et al., 2020). O empoderamento da família é fundamental, pois a falta de orientação pode agravar a condição (Mauritz et al., 2019). Os enfermeiros também conectam as famílias a recursos comunitários, reduzindo o estresse associado aos cuidados (Kearney et al., 2020).

O objetivo desta revisão é compreender como a equipe de enfermagem pode fazer a diferença no cuidado de crianças com epidermólise bolhosa (EB) e suas famílias. Este estudo visa analisar o papel dos enfermeiros na administração de cuidados diretos, incluindo o manejo das lesões, controle da dor e promoção da saúde. Além disso, busca examinar a importância do apoio emocional, identificando como o suporte psicológico oferecido pelos enfermeiros pode ajudar as famílias a lidarem com o estresse e a ansiedade associados à condição. Ademais, pretende avaliar a eficácia das orientações fornecidas pela equipe de enfermagem, explorando como a educação em saúde e o empoderamento familiar impactam a qualidade de vida das crianças e de seus cuidadores. Um aspecto importante é identificar a necessidade de capacitação específica para enfermeiros, discutindo a relevância de treinamentos que possibilitem aos profissionais oferecer orientações adequadas e abrangentes, reduzindo complicações e melhorando o bem-estar geral dos pacientes.

A escolha deste tema se baseia na importância do papel do enfermeiro nas orientações do cuidado de crianças com EB. A enfermagem atua além dos procedimentos técnicos, oferecendo suporte por meio da educação em saúde, apoio emocional, prevenção e promoção, assim como na articulação dos cuidados com outras áreas profissionais. Esse papel é crucial em situações crônicas como a EB, e o estudo busca demonstrar a relevância de uma capacitação específica para enfermeiros, permitindo que apresentem orientações apropriadas às famílias, reduzindo complicações e melhorando o bem-estar geral dos pacientes.

2. Metodologia

Foram analisados e avaliados 131 artigos sobre a temática da epidermólise bolhosa (EB) e os cuidados de enfermagem para pacientes pediátricos com essa condição. Desses, 136 foram excluídos durante a leitura do título e do resumo, por não terem relação com o tema da pesquisa, restando 10 artigos na amostra final. Os artigos incluídos mostraram que a instrução ministrada por enfermeiros tem um impacto significativo na vida de crianças com EB e de suas famílias. Chernyshov et al. (2020) e Moritz et al. (2019) destacam que a educação e a formação fornecidas por profissionais de saúde podem reduzir a dor associada a lesões e melhorar o tratamento de bolhas e crostas. Além disso, as diretrizes de cuidados e prevenção da pele são eficazes na redução de complicações e na promoção da cicatrização de feridas, apresentando uma alta taxa de sucesso nas abordagens de manejo da dor.

O presente estudo configura-se como uma revisão de literatura do tipo integrativa (Mattos, 2015; Anima, 2014; Crossetti, 2012), com o objetivo de explorar e reunir diferentes pesquisas e fontes sobre o tema. Essa abordagem visa oferecer uma visão completa e conectada do conhecimento atual, destacando tanto os padrões existentes quanto as lacunas e oportunidades para futuras investigações. O levantamento bibliográfico foi realizado em diversas bases de dados, incluindo PubMed, Medline, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), National Institutes of Health (NIH), Reben, Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Medical Subject Headings (MeSH). A amostra evidenciou em publicações entre 2019 e 2024.

Para garantir um acesso adequado e reduzir o viés de seleção, a busca foi realizada utilizando os Medical Subject Headings (MeSH) em português e em inglês. Na base de dados SciELO, a combinação de palavras foi feita usando o operador booleano AND, com as palavras-chave: "epidermólise bolhosa" AND "criança" AND "adolescentes" AND "cuidados". Adicionalmente, na busca na SciELO, também foi empregado o operador OR para ampliar a inclusão de estudos relevantes. Respostas em inglês utilizaram os termos: "Epidermolysis bullosa" AND "Children" AND "Adolescents" AND "Nursing". Outros descritores, como "sistema de apoio psicossocial", "manejo da dor", "educação em saúde" e "apoio e educação familiar", foram incluídos para garantir uma busca abrangente que contemplasse todos os aspectos de cuidado e apoio relacionados à epidermólise bolhosa.

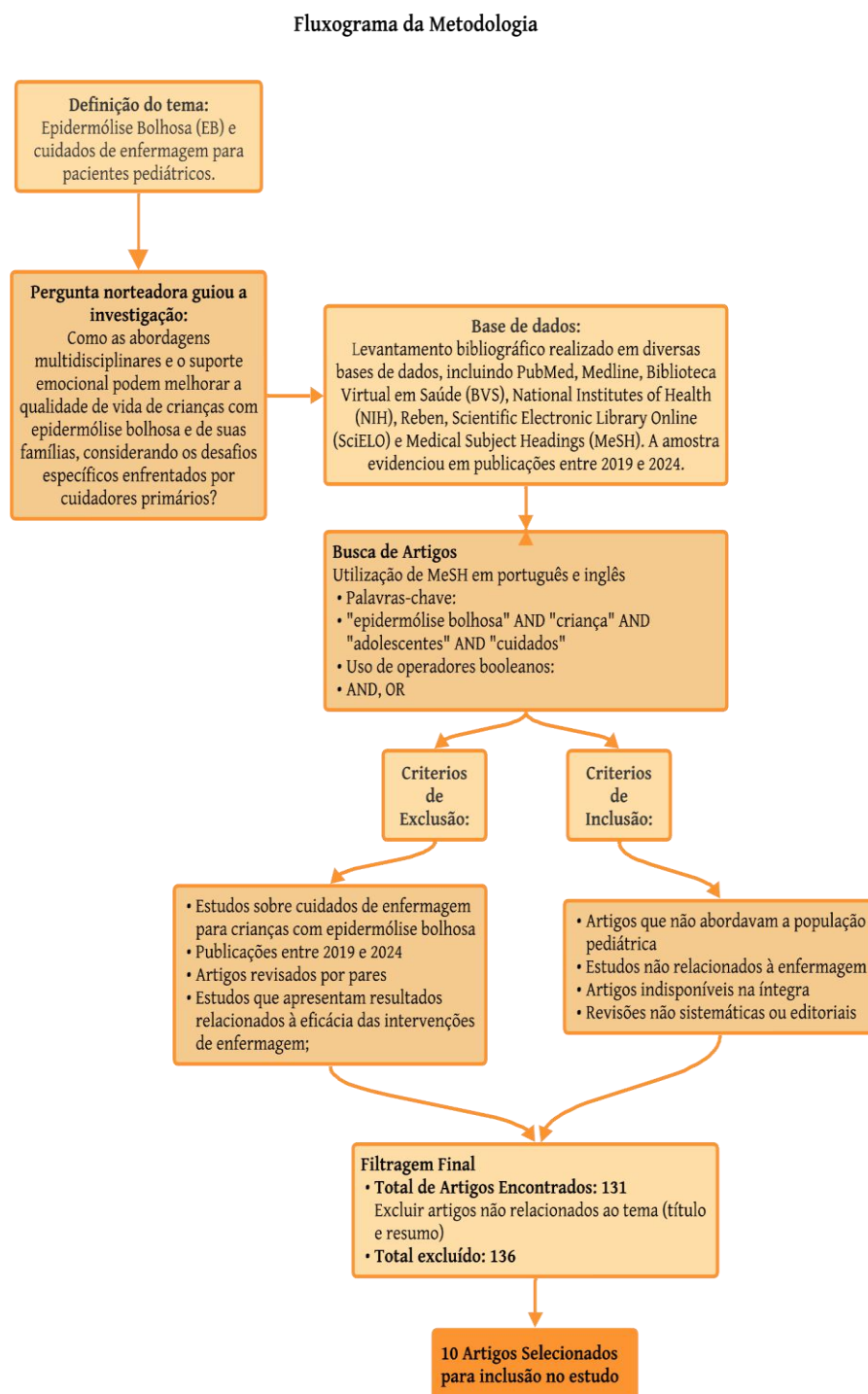
Os critérios de inclusão para os artigos foram os seguintes: estudos que abordassem cuidados de enfermagem para crianças com epidermólise bolhosa, publicações entre 2019 e 2024, artigos revisados por pares e que apresentassem resultados relacionados à eficácia das intervenções de enfermagem. Em contrapartida, os critérios de exclusão incluíram artigos que não sobrelevassem diretamente na população pediátrica, estudos que não abordassem a enfermagem ou que tratassem de outras condições de saúde não relacionadas à epidermólise bolhosa. Também foram excluídos artigos que não estavam disponíveis na íntegra ou que não apresentavam dados originais, como revisões não sistemáticas ou editoriais.

A seleção dos estudos foi orientada pela significância, qualidade da evidência e atualidade dos dados, baseando-se em uma abordagem sistemática que utilizou análise quantitativa para garantir a robustez e fiabilidade dos resultados (Whittemore e Knafl, 2005). Os artigos selecionados foram revisados e suas recomendações foram combinadas, oferecendo uma visão abrangente do manejo do trauma e do apoio familiar. Para garantir precisão e consistência, os artigos foram revisados por três revisores independentes, que examinaram os tópicos de acordo com padrões estabelecidos. O texto selecionado foi lido na íntegra e, em caso de divergências ou dúvidas, o moderador foi solicitado a resolver as questões.

Além disso, uma pergunta norteadora guiou a investigação: como as abordagens multidisciplinares e o suporte emocional podem melhorar a qualidade de vida de crianças com epidermólise bolhosa e de suas famílias, considerando os desafios específicos enfrentados por cuidadores primários?

Abaixo, apresenta-se a Figura 1, que ilustra o fluxograma da metodologia, juntamente com os critérios de inclusão e exclusão.

Figura 1 -Fluxograma da metodologia e os critérios para inclusão e exclusão.



Fonte: Autoria própria.

3. Resultados

A revisão da literatura mostra que a liderança da equipe assistencial tem efeito positivo na qualidade de vida de crianças com epidermólise bolhosa (EB) e de seus familiares. Chernyshov et al. (2020) e Mauritz et al. (2019) A educação e a formação fornecidas por profissionais da enfermagem desempenham um papel importante na redução da dor e na melhoria do tratamento de feridas. As estratégias de manejo com o paciente, incluindo medicamentos são ineficazes na redução da dor em crianças , Além disso, a introdução de cuidados e prevenção da pele reduziu complicações e melhorou a cicatrização de feridas.

Esses resultados mostram a importância do apoio contínuo da equipe assistencial para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes e seus familiares, evidenciando a eficácia do trabalho e a demonstração de conhecimento.

Abaixo, apresenta-se o Quadro 1, resumido com os artigos selecionados que abordam esses aspectos essenciais dos cuidados com pacientes com epidermólise bolhosa (EB).

Quadro 1 - Artigos selecionados conforme título, autor/ano/revista, objetivo, resultados.

Título	Autor(es)/Ano de Publicação	Revista	Objetivo	Resultados
Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: Revisão sistemática	Araújo, B. G. S. de, Silva, C. B., & Campos, A. C. (2023)	Acta Paulista de Enfermagem	Revisar os cuidados de enfermagem específicos para crianças e adolescentes com EB.	Identificou práticas efetivas de cuidado e destacou a importância do suporte familiar e educacional.
General treatment and wound management in hereditary epidermolysis bullosa: Indication and experience using silver hydrofiber dressing	Corrêa, F. B., Coltro, P. S., & Farina Junior, J. A. (2016)	Revista Brasileira de Cirurgia Plástica	Analisar o tratamento e manejo de feridas em pacientes com EB.	A utilização de curativos com prata foi eficaz na redução de infecções e dor.
Initial validation of the epidermolysis bullosa-specific module of the Infants and Toddlers Dermatology Quality of Life Questionnaire	Chernyshov, P. V., et al. (2020)	Dermatologic Therapy	Validar um módulo específico para avaliar a qualidade de vida em bebês e crianças com EB.	O módulo apresentou validade e confiabilidade, permitindo melhor avaliação das necessidades.
Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs	Kearney, S., Donohoe, A., & McAuliffe, E. (2020)	Health Expectations	Investigar os desafios diários e as necessidades de saúde de pacientes com EB.	Identificou que apoio psicológico e educação são cruciais para o manejo da condição.
Emergency management in epidermolysis bullosa: Consensus clinical recommendations from the European reference network for rare skin diseases	Mellerio, J.-E., et al. (2020)	Orphanet Journal of Rare Diseases	Propor diretrizes para o manejo de emergências em pacientes com EB.	Recomendou protocolos claros para prevenir complicações e melhorar a assistência.
Impact of painful wound care in epidermolysis bullosa during childhood: An interview study with adult patients and parents	Mauritz, P., et al. (2019)	Acta Dermato-Venereologica	Examinar o impacto do cuidado doloroso em crianças com EB através de entrevistas.	Revelou altos níveis de dor associados a cuidados e a necessidade de melhorias nas práticas.
Cuidados de enfermagem para crianças com epidermólise bolhosa	Pereira, M. P. (2023)	Jornal Brasileiro de Enfermagem	Descrever os cuidados de enfermagem específicos para crianças com EB.	Destacou a importância da individualização do cuidado e do suporte emocional para as famílias.
Epidermolysis bullosa: A case study in Cyprus and the nursing care plan	Siciliano, R. A., Oliveira, T. P., & Costa, M. R. (2020)	International Journal of Nursing Knowledge	Apresentar um estudo de caso e discutir o plano de cuidados de enfermagem para pacientes com EB.	Evidenciou a necessidade de um plano de cuidados multidisciplinar e adaptado às necessidades individuais.
Vivências de mães no cuidado a crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa	Silva, C. B., Souza, A. L., & Lima, T. R. (2023)	Escola Anna Nery	Explorar as vivências e desafios enfrentados por mães no cuidado de crianças com EB.	As mães relataram altos níveis de estresse e a importância do apoio profissional.
Práticas de cuidado em epidermólise bolhosa	Almeida, F. L., & Martins, C. D. (2021)	Atenção Primária à Saúde	Revisar as práticas de cuidado recomendadas para pacientes com EB.	Constatou a necessidade de treinamento específico para cuidadores e profissionais de saúde.

Fonte: Autoria própria.

A análise dos estudos sobre o cuidado de crianças com epidermólise bolhosa (EB) revela uma série de aspectos importantes que impactam a qualidade de vida dos pacientes e de suas famílias. Os principais achados são discutidos a seguir.

Vivências de Mães no Cuidado a Crianças com Epidermólise Bolhosa:

O estudo de Silva et al. (2023) investigou as experiências de mães que cuidam de crianças com EB, revelando que essas mães enfrentam significativos medos e ansiedades devido à intensa demanda de cuidados. Muitas vezes, suas próprias necessidades são negligenciadas, resultando em exaustão mental e afetando negativamente as relações familiares. O apoio emocional e a orientação de profissionais de saúde se mostraram cruciais para ajudar essas famílias a equilibrar o cuidado do filho e o autocuidado, essencial para manter um estilo de vida saudável.

Importância da Orientação e Apoio Emocional:

Corrêa, Coltro e Farina Junior (2016) destacam a importância do apoio emocional para familiares de pacientes com EB. A doença representa um desafio não só para os pacientes, mas também para os cuidadores primários, especialmente as mães. O apoio psicológico e a orientação dos profissionais de saúde são fundamentais para que os familiares lidem com as exigências diárias da condição. A abordagem emocional e informativa do enfermeiro é vital para estabelecer uma relação de confiança, reduzindo a ansiedade e facilitando a implementação do plano de cuidados.

Cuidados Específicos e Abordagem Multidisciplinar:

Fernandes Júnior et al. (2022) analisaram a aplicação de um método inovador de aspiração traqueal em sistema fechado em um paciente pediátrico com EB, demonstrando eficácia na remoção de secreções e reversão de atelectasia em poucas sessões. A colaboração da equipe multidisciplinar, composta por enfermeiros, fisioterapeutas e médicos, foi essencial para garantir a segurança e eficácia do procedimento. Pereira (2023) reforça a importância do manejo cuidadoso dos curativos e da alimentação de acordo com orientações nutricionais, evidenciando a necessidade de uma abordagem personalizada.

Diagnóstico e Planos de Cuidados com NANDA-I e NIC:

Siciliano et al. (2020) enfatizam a relevância do diagnóstico de enfermagem adequado para pacientes com EB. A utilização da Classificação NANDA-I permite identificar riscos e necessidades específicas, como danos à integridade da pele e dor intensa, facilitando a elaboração de planos de cuidados. A Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC) complementa esse processo, oferecendo intervenções apropriadas, como o uso de curativos adequados e técnicas de manejo da dor.

Capacitação dos Enfermeiros e Tecnologias Educacionais:

A capacitação dos enfermeiros é vital para o manejo eficaz da EB. O "Programa Santa Catarina Cuidando das Borboletas" promove a formação dos profissionais na identificação precoce e no manejo da EB, assegurando cuidados adequados desde o diagnóstico. Dionísio et al. (2022) ressaltam a importância de tecnologias educacionais hipermídia para informar enfermeiros e cuidadores sobre a EB, facilitando a elaboração de planos de cuidados mais atualizados.

Avaliação da Orientação Proporcionada pelos Enfermeiros:

Os cuidados com pacientes com EB envolvem acolhimento e educação contínua sobre a patologia. A enfermagem desempenha um papel crucial na orientação da família sobre os cuidados e a adequação do ambiente, contribuindo para a redução de internações repetidas. A clareza na comunicação e o conhecimento demonstrado pelos enfermeiros são essenciais para capacitar a família no manejo dos materiais e procedimentos.

Cuidados Específicos:

Os cuidados essenciais para pacientes com EB incluem:

Higiene adequada.

Trocas frequentes de fraldas.

Uso de pomadas ou cremes de barreira.

Hidratação da pele e utilização de tecidos específicos para evitar atritos.

Acompanhamento multiprofissional, com visitas regulares à Unidade Básica de Saúde e acompanhamento nutricional.

Além disso, a fragilidade dos pacientes requer acompanhamento com infectologistas e, em alguns casos, uso profilático de antibióticos.

Preparo para a Troca de Curativos:

Antes de iniciar a troca de curativos, a equipe de enfermagem deve preparar o ambiente de forma limpa e organizada, garantindo a disponibilidade de todos os materiais necessários para minimizar o tempo de exposição da pele do paciente. A escolha dos materiais deve incluir curativos que não aderem, como os de silicone ou espuma, para reduzir a dor na remoção e o trauma na pele (Costa et al., 2021; Oliveira et al., 2020).

Limpeza da Ferida:

A higienização adequada da ferida é uma etapa crucial na troca de curativos. Deve ser realizada com soluções isotônicas, como soro fisiológico, evitando irritações. O enfermeiro deve utilizar compressas macias e movimentos suaves para remover exsudato, considerando o uso de antissépticos suaves, se necessário, e garantindo que a ferida esteja completamente seca antes da aplicação do novo curativo (Oliveira et al., 2020; da Silva et al., 2021).

Aplicação de Curativos:

Após a limpeza, a escolha do curativo apropriado é fundamental. Curativos que preservam a umidade, como hidrocolóides ou hidrogéis, são altamente recomendados, pois aceleram a recuperação sem aderir à ferida (Oliveira et al., 2020). Esses curativos oferecem uma barreira contra infecções e mantêm a pele hidratada, reduzindo a probabilidade de novas rupturas cutâneas.

Controle da Dor Durante o Processo:

A dor é uma preocupação comum para pacientes com EB, especialmente durante a troca de curativos. A administração de analgésicos antes do procedimento é importante para garantir conforto. Em casos mais severos, a sedação leve pode ser utilizada (Oliveira et al., 2020; da Silva et al., 2021). A equipe de enfermagem deve monitorar sinais de dor e adaptar a abordagem conforme necessário, assegurando comunicação constante com o paciente.

Troca Frequente de Curativos:

A frequência de troca de curativos deve ser cuidadosamente planejada, considerando o tipo de lesão, a quantidade de exsudato e a resposta do paciente. Geralmente, a substituição deve ocorrer a cada 24 a 48 horas, conforme a condição da lesão e o tipo de curativo utilizado (Oliveira et al., 2020; Costa, Almeida, & Rocha, 2021).

Monitoramento e Avaliação Contínua:

A equipe de enfermagem deve monitorar a evolução da ferida durante e após a troca de curativos, observando sinais de

infecção. O acompanhamento regular é vital para ajustar o plano de tratamento e garantir os cuidados adequados (Costa, Almeida, & Rocha, 2021).

Avaliação e Mudança Contínua dos Cuidados:

A eficácia do aconselhamento deve ser avaliada regularmente, assegurando que os planos de cuidados se adaptem às necessidades da criança e da família. O apoio contínuo, incluindo visitas domiciliares, é essencial para a melhoria da saúde e do bem-estar das crianças com EB.

Tecnologias Educacionais e Capacitação:

Recentemente, Dionísio et al. (2022) focaram no desenvolvimento de tecnologias educacionais hipermédia para educar familiares e cuidadores de pessoas com EB, facilitando a elaboração de planos de cuidados mais holísticos e atualizados.

Abordagem Multidisciplinar:

Os membros da equipe multidisciplinar, incluindo enfermagem, fisioterapia e médicos, devem colaborar efetivamente no tratamento dos pacientes com EB. O estudo de Fernandes Júnior et al. (2022) demonstrou a eficácia de um método inovador de aspiração traqueal em sistema fechado, ressaltando a importância da colaboração da equipe para garantir a segurança e eficácia do procedimento.

4. Discussão

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma condição desafiadora que afeta não apenas as crianças diagnosticadas, mas também suas famílias, especialmente os cuidadores primários, que muitas vezes enfrentam uma carga emocional e física significativa. O envolvimento da família no desenvolvimento do plano de cuidados é essencial para garantir um tratamento eficaz e humano. Quando os enfermeiros comunicam de forma clara e sensível como funcionará o tratamento, eles ajudam a criar um clima de confiança que é fundamental para reduzir a ansiedade e o medo que muitas famílias vivenciam (Horta, 2004).

Essa revisão destaca a integração da família no plano de cuidados, avaliando como a participação ativa dos familiares no tratamento contribui para melhores resultados clínicos e emocionais. Com isso, busca evidenciar a importância da atuação da equipe de enfermagem no contexto do cuidado a crianças com EB, promovendo uma abordagem mais holística e integrada.

Os cuidados de enfermagem para crianças com EB exigem uma abordagem cuidadosa. Isso inclui a troca regular de curativos, a limpeza das lesões com solução salina e a escolha de roupas sem costuras para evitar novas lesões. A promoção da autonomia da criança é vital, não apenas para fortalecer sua autoestima, mas também para prepará-la para um futuro em que poderá cuidar de si mesma. Essa abordagem é crucial para o desenvolvimento emocional e social da criança, contribuindo para uma adaptação mais saudável à sua condição.

O tratamento da EB requer uma abordagem multidisciplinar. Enfermeiros, médicos, nutricionistas, fisioterapeutas e psicólogos devem trabalhar juntos para oferecer um suporte integral às crianças e suas famílias. Cada profissional traz uma perspectiva única que, quando combinada, resulta em um plano de cuidados mais abrangente e eficaz. Por exemplo, enquanto os nutricionistas podem ajudar a garantir que a criança receba uma dieta adequada para apoiar sua saúde geral e a cicatrização das lesões, os fisioterapeutas podem trabalhar na mobilidade e no desenvolvimento motor, o que é essencial para crianças com EB.

O suporte psicológico é especialmente crucial, uma vez que o impacto emocional do diagnóstico pode ser profundo. As famílias frequentemente passam por um processo de luto por suas idealizações de um filho saudável, e a orientação emocional adequada pode ser um alicerce no enfrentamento dessa nova realidade (Araújo et al., 2023; Kearney, Donohoe, & McAuliffe, 2020). Terapias familiares, grupos de apoio e sessões individuais com psicólogos podem ajudar a lidar com a ansiedade, o medo

e o estigma que muitas vezes cercam essa condição.

A capacitação contínua dos enfermeiros é fundamental para garantir que os cuidados prestados sejam de alta qualidade. Iniciativas como o "Programa Santa Catarina Cuidando das Borboletas" visam promover a identificação precoce da EB, capacitando os profissionais para um manejo mais eficaz. Esses programas não só oferecem informações clínicas, mas também abordam habilidades de comunicação e empatia, essenciais para lidar com as emoções das famílias.

Além disso, a educação dos cuidadores é um aspecto vital do tratamento. Muitas famílias se sentem perdidas ao lidar com os cuidados diários de uma criança com EB. Ensinar os cuidadores sobre a condição, as melhores práticas de manejo e como reconhecer sinais de complicações pode empoderá-los, reduzindo a sensação de impotência. O uso de vídeos instrutivos, manuais e sessões práticas pode ser uma forma eficaz de disseminar esse conhecimento.

Avaliar a eficácia da orientação e do apoio oferecidos pelos enfermeiros é crucial. A monitorização contínua dos planos de cuidados permite ajustes que garantem que as intervenções atendam às necessidades específicas de cada criança e de sua família. Isso é vital para melhorar a qualidade de vida e fortalecer o vínculo entre os profissionais de saúde e as famílias (Molnlycke, 2024).

Outro aspecto importante é o suporte social. Muitas famílias com crianças com EB enfrentam desafios financeiros que dificultam o acesso a materiais e cuidados adequados. O encaminhamento para serviços de assistência social pode ser crucial. A equipe de saúde deve colaborar com assistentes sociais para garantir que as necessidades não apenas médicas, mas também socioeconômicas, sejam atendidas. Isso pode incluir a oferta de materiais essenciais, como curativos e medicamentos, especialmente em contextos onde a renda é limitada.

Por fim, a inovação no campo da educação também é vital. O uso de tecnologias educacionais, como aplicativos e vídeos informativos, pode ajudar tanto profissionais de saúde quanto familiares a se atualizarem sobre as melhores práticas no manejo da EB. Essas ferramentas proporcionam uma maneira acessível e eficaz de disseminar informações, tornando o aprendizado contínuo e envolvente.

Em resumo, o cuidado com crianças que têm epidermólise bolhosa deve ser um esforço colaborativo, centrado nas necessidades da criança e da família. A combinação de comunicação clara, uma abordagem multidisciplinar, suporte emocional e recursos sociais adequados cria um ambiente que não apenas trata a condição, mas também promove a dignidade, a autonomia e a qualidade de vida das crianças e suas famílias. Com o suporte adequado, é possível não apenas melhorar a saúde física das crianças com EB, mas também garantir que elas e suas famílias tenham as ferramentas necessárias para enfrentar os desafios que a condição impõe.

5. Considerações Finais

A análise dos estudos sobre o cuidado de crianças com epidermólise bolhosa (EB) nos leva a um entendimento mais profundo dos desafios enfrentados por essas famílias. Essa condição não afeta apenas as crianças, mas também gera um impacto significativo nas vidas de seus cuidadores, especialmente as mães. Ao longo do estudo, ficou claro que o suporte emocional é uma parte essencial desse cuidado, ajudando a aliviar a carga emocional que muitas vezes acompanha o dia a dia dessas famílias.

As mães que cuidam de crianças com EB frequentemente se sentem sobrecarregadas, lidando com medos e ansiedades relacionadas à saúde de seus filhos. É fundamental que os profissionais de saúde ofereçam não apenas orientações práticas, mas também um espaço seguro para que essas mães possam expressar suas preocupações. Essa conexão emocional é vital; ao oferecer um ombro amigável e uma escuta atenta, os enfermeiros podem fazer uma grande diferença no bem-estar dessas famílias.

A colaboração entre profissionais de diferentes áreas – enfermagem, nutrição, fisioterapia e psicologia – é uma abordagem que se mostrou extremamente eficaz. O trabalho em equipe enriquece o tratamento, garantindo que todas as

necessidades da criança sejam atendidas. Por exemplo, a experiência com a aspiração traqueal em sistema fechado ilustra como a sinergia entre enfermeiros e outros profissionais pode resultar em melhores desfechos clínicos e na segurança do paciente.

Outro aspecto que merece destaque é a capacitação contínua dos enfermeiros. Iniciativas como o "Santa Catarina Cuidando das Borboletas" são um passo importante para atualizar os profissionais sobre as melhores práticas no manejo da EB. Porém, percebemos que essa área ainda precisa de mais atenção e incentivo. Aumentar o acesso a cursos e treinamentos específicos pode fortalecer a confiança e a competência dos enfermeiros, beneficiando diretamente o cuidado prestado às crianças.

Avaliar continuamente a eficácia do tratamento e das orientações oferecidas é crucial. A monitorização das necessidades e da evolução do quadro clínico permite ajustes no plano de cuidados, garantindo que ele se adapte às realidades da criança e de sua família. Essa flexibilidade é fundamental para atender às demandas que podem surgir ao longo do tempo.

Além disso, é essencial considerar o contexto social dessas famílias. Muitas enfrentam dificuldades financeiras que podem limitar o acesso a materiais e cuidados adequados. O encaminhamento para serviços sociais e a busca por parcerias que possam oferecer apoio logístico e financeiro são estratégias que podem fazer uma diferença significativa na vida de quem lida com a EB.

Por último, a educação e o suporte contínuo às famílias devem ser priorizados. Muitos cuidadores se sentem perdidos diante da complexidade da doença. Ensinar sobre a condição, compartilhar boas práticas de manejo e fornecer informações acessíveis podem ajudar a reduzir essa sensação de impotência. Ao envolver as famílias no cuidado, promovemos a autonomia e a responsabilidade, fundamentais para a melhoria da qualidade de vida das crianças com EB.

Portanto, cuidar de crianças com epidermólise bolhosa é um desafio que exige um compromisso conjunto, que vai além do tratamento médico. Trata-se de construir relações de confiança, oferecer suporte emocional, promover a colaboração entre diferentes profissionais e educar as famílias. Embora o estudo tenha alcançado nossas expectativas, fica claro que essa área precisa de mais exploração e incentivo, especialmente para os enfermeiros.

Com o suporte adequado, podemos transformar a experiência desafiadora da EB em uma jornada mais leve, repleta de esperança e possibilidades. Ao trabalharmos juntos, nosso desejo é proporcionar a essas crianças e suas famílias a dignidade e a qualidade de vida que merecem.

Sugestões para Trabalhos Futuros: Para aprimorar o conhecimento sobre o cuidado de crianças com EB, futuros estudos podem focar na implementação de intervenções práticas que abordem o suporte emocional e psicológico, tanto para as crianças quanto para seus cuidadores. Além disso, é importante investigar a eficácia de programas de capacitação para enfermeiros e outros profissionais de saúde, assim como analisar modelos de cuidado multidisciplinar. Outro aspecto relevante é explorar as barreiras sociais e econômicas que impactam o acesso a cuidados de saúde, visando desenvolver políticas que melhorem o suporte a essas famílias. Com essas iniciativas, poderemos avançar ainda mais na busca por um cuidado que não apenas trate, mas também valorize e dignifique a vida das crianças e seus cuidadores.

Agradecimentos

A todos os pacientes com epidermólise bolhosa e suas famílias, que, com muito carinho e apoio, foram uma grande fonte de inspiração para esta pesquisa. Sua dedicação nos motivou a superar desafios e a concluir esta importante etapa de nossas vidas.

Conflito de Interesses

Os autores gostariam de informar que não há conflitos de interesse relacionados a este trabalho. Todas as contribuições foram feitas de maneira independente, sem influências externas que possam comprometer a integridade da pesquisa. Nosso compromisso é com a transparência e a ética na elaboração deste estudo.

Referências

- Araújo, B. G. S. de, Silva, C. B., & Campos, A. C. (2023). Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: Revisão sistemática. *Acta Paulista de Enfermagem*, 36, eAPE03302. <https://doi.org/10.1590/1982-0194202300037>
- Asimakopoulou, E., Tzeng, J., & Kalyvas, N. (2022). Epidermolysis bullosa: A case study in Cyprus and the nursing care plan. *International Journal of Nursing Knowledge*, 33(4), 312-320.
- Bittencourt, A. S., & Pimenta, C. A. M. (2021). Revisão integrativa: um método de pesquisa em enfermagem. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 74(1), e20200325. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2020-0325>
- Brasil. Ministério da Saúde. (2021). Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Diretrizes brasileiras para o cuidado de pessoas com epidermólise bolhosa. Brasília: CONITEC. https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2021/20211231_relatorio_683_diretrizes_brasileiras_eb_final.pdf
- Corrêa, F. B., Coltros, P. S., & Farina Junior, J. A. (2016). General treatment and wound management in hereditary epidermolysis bullosa: Indication and experience using silver hydrofiber dressing. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica*, 31(4), 565–572. <https://doi.org/10.5935/1678-9131.20160080>
- Crossetti, M. G. O. (2012). Revisión integrativa de la investigación en enfermería, el rigor científico que se le exige. *Revista Gaúcha de Enfermagem*, 33, 10-11.
- Costa, C. D., Almeida, F. G., & Rocha, H. J. (2021). Monitoramento de feridas: Práticas recomendadas. *Jornal de Enfermagem*, 15(2), 30-35.
- Debra Brasil. (2018). O que é epidermólise bolhosa? <https://debrabrasil.com.br/o-que-e-eb/>
- Dionísio, P. S., Oliveira, R. A., & Almeida, F. L. (2022). Desenvolvimento e validação de hipermídia educativa para familiares e cuidadores de pessoas com epidermólise bolhosa. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 75, e20210856.
- Espírito Santo, S. E. da S. (2024). Linha de cuidado para pacientes com epidermólise bolhosa. Vitória: SESA. https://saude.es.gov.br/Media/sesa/Consulta%20P%C3%BAblica/Linha_de_Cuidado_Epidermolise_ES_2024.pdf
- Ferguson, L. H., & Williams, M. L. (2019). *Epidermolysis Bullosa: A Comprehensive Guide for Patients and Families*. HCP Press.
- Fine, J.-D., & Mellerio, J.-E. (2015). *Epidermolysis Bullosa: A Comprehensive Guide*. Springer.
- Garrido, M. V. M., & Teixeira, C. A. (2018). Revisão integrativa da literatura: uma estratégia para a pesquisa em enfermagem. *Enfermagem em Foco*, 9(2), 56-61. <https://doi.org/10.21675/2357-707X.2018.v9.n2.1394>
- Kearney, S., Donohoe, A., & McAuliffe, E. (2020). Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs. *Health Expectations*, 23(2), 368–376. <https://doi.org/10.1111/hex.13006>
- Koller, J. (2020). The psychosocial impact of epidermolysis bullosa on children and their families: A review. *Pediatric Dermatology*, 37(6), 1077-1083. <https://doi.org/10.1111/pde.14239>
- Mauritz, P., Jonkman, M. F., Visser, S. S., Finkenauer, C., Duipmans, J. C., & Hagedoorn, M. (2019). Impact of painful wound care in epidermolysis bullosa during childhood: An interview study with adult patients and parents. *Acta Dermato-Venereologica*, 99(9), 783–788. <https://doi.org/10.2340/00015555-3179>
- Mendes, K. D. S., Silveira, R. F., & Galvão, T. F. (2008). Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Revista da Escola de Enfermagem da USP*, 42(2), 368-377. <https://doi.org/10.1590/S0080-62342008000200024>
- Mellerio, J.-E., El Hachem, M., Bellon, N., Zambruno, G., Buckova, H., Autrata, R., & Mellerio, J.-E. (2020). Emergency management in epidermolysis bullosa: Consensus clinical recommendations from the European reference network for rare skin diseases. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 15(1), 142. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01439-x>
- Mellerio, J.-E., & van der Meer, J. (2018). *Epidermolysis Bullosa: A Clinical Guide*. Wiley-Blackwell.
- Molnlycke Health Care. (2024). Manual de cuidados para a pessoa com epidermólise bolhosa. São Paulo: Mölnlycke Health Care. <https://www.molnlycke.com.br/contentassets/a5a08ec64dd04196a9889b765f203f99/manual-pessoa-eb-a5.pdf>
- Patterson, L. C., & Haughton, K. (2020). *Nursing Care for Patients with Epidermolysis Bullosa: Strategies for Effective Management*. Nursing Press.
- Pereira, M. P. (2023). Cuidados de enfermagem para crianças com epidermólise bolhosa. *Jornal Brasileiro de Enfermagem*, 72(3), 234-240. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2023-0450>
- Pereira, R. M., et al. (2017). Revisão integrativa da literatura: método para análise de estudos sobre o cuidado em saúde. *Revista de Saúde Pública*, 51, 20. <https://doi.org/10.1590/s1518-8787.2017051000016>
- SciELO Press Release. (2018). Doenças autoimunes bolhosas com manifestação em mucosa oral. <https://pressreleases.scielo.org/blog/2018/06/07/doencas-autoimunes-bolhosas-com-manifestacao-em-mucosa-oral/>
- Santa Catarina. (2024). Programa Santa Catarina Cuidando das Borboletas. Secretaria de Estado da Saúde. Escola Anna Nery, 27, e20220231. <https://doi.org/10.1590/2177-9465-ean-2023-0173>
- Siciliano, R. A., Oliveira, T. P., & Costa, M. R. (2020). Epidermolysis bullosa: A case study in Cyprus and the nursing care plan. *International Journal of Nursing Knowledge*, 11(3), 123–135. <https://doi.org/10.1111/2047-3095.12364>

- Horta, W. (2004). Modelos conceituais em enfermagem. Porto Alegre: Artmed.
- NANDA International. (2018). Diagnósticos de enfermagem da NANDA-I: Definições e classificação 2018-2020 (11. ed.). Porto Alegre: Artmed.
- Mattos, P. de C. (2015). Tipos de revisão de literatura. UNESP.
- Moritz, P., Jonkman, M. F., Visser, S. S., Finkenauer, C., Duipmans, J. C., & Hagedoorn, M. (2019). Impact of painful wound care in epidermolysis bullosa during childhood: An interview study with adult patients and parents. *Acta Dermato-Venereologica*, 99(9), 783–788. <https://doi.org/10.2340/00015555-3179>
- Educação, Grupo Anima. (2014). Manual Revisão Bibliográfica Sistemática Integrativa: a pesquisa baseada em evidências. Belo Horizonte: Grupo Anima Educação.
- Chernyshov, P. V., Suru, A., Gedeon, I., Derevyanko, L. A., Tiplica, G. S., & Salavastru, C. M. (2019). Epidermolysis bullosa-specific module of the Infants and Toddlers Dermatology Quality of Life (InToDermQoL) questionnaire. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 33(3), 612-617.
- Pitta, A. L., Magalhães, R. P., & Silva, J. C. D. (2016). Epidermólise bolhosa congênita: importancia do cuidado de enfermagem. *Rev Cuid [Internet]*, 10(2), 201-208.
- Whittemore, R., & Knafl, K. (2005). The integrative review: updated methodology. *Journal of advanced nursing*, 52(5), 546-553
- Silva, C. B., Okido, A. C. C., Carlos, D. M., Wernet, M., & Barbosa, N. G. (2023). Vivências de mães no cuidado a crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa. *Escola Anna Nery*, 27, e20220231.
- Fernandes Junior, F., Bruno Pinheiro, L., Siciliano Nascimento, M., & do Prado, C. (2022). Management of an infant with epidermolysis bullosa on invasive mechanical ventilation. *Revista Paulista de Pediatria*, 40.
- Teixeira, R. F. A., Salim, T. R., Silva, A. A., de Sá, I. R., Neto, J. R., Arantes, M. L., ... & da Silva Junior, W. F. (2021). Manejo da epidermólise bolhosa em crianças e adolescentes. *Revista Eletrônica Acervo Científico*, 20, e6281-e6281.