

**UNIVERSIDADE DO VALE DO RIO DOS SINOS - UNISINOS
UNIDADE ACADÊMICA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO
PROGRAMA DE MESTRADO PROFISSIONAL EM ENFERMAGEM**

SILVANA MARA JANNING PRAZERES

EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UM DESAFIO PARA A (SOBRE)VIDA

**PORTO ALEGRE
2016**

SILVANA MARA JANNING PRAZERES

EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UM DESAFIO PARA A (SOBRE)VIDA

Dissertação apresentada como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Enfermagem, pelo Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade do Vale do Rio dos Sinos – UNISINOS.

Área de concentração: Enfermagem

Linha de Pesquisa: Educação em Saúde

Orientadora: Prof.^a Dr.^a. Sandra Maria Cezar Leal

PORTO ALEGRE

2016

P921e Prazeres, Silvana Mara Janning
Epidermólise bolhosa: um desafio para a (sobre)vida /
por Silvana Mara Janning Prazeres --. 2016.
61 f. : il. ; 30cm.

Dissertação (mestrado Profissional em Enfermagem) -
- Universidade do Vale do Rio dos Sinos, Programa de Pós-
Graduação em Enfermagem, São Leopoldo, RS, 2016.
Orientadora: Profa. Dra. Sandra Maria Cezar Leal.

1. Enfermagem. 2. Epidermólise bolhosa. 3. Cuidados
de enfermagem. 4. Recém-nascido. 5. Cuidados de
enfermagem - Recém-nascido. Título. II. Leal, Sandra
Maria Cezar.

CDU 614.253.5

SILVANA MARA JANNING PRAZERES

EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UM DESAFIO PARA A (SOBRE)VIDA

Dissertação apresentada como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Enfermagem, pelo Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade do Vale do Rio dos Sinos – UNISINOS.

Aprovado em 05 de outubro de 2016.

BANCA EXAMINADORA

Sandra Maria Cezar Leal – Universidade do Vale do Rio dos Sinos - UNISINOS

Simone Chaves – Universidade do Vale do Rio dos Sinos - UNISINOS

Vera Lúcia Conceição de Gouveia Santos – Escola de Enfermagem da USP

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, pela vida e pela criação do homem, ser pensante que acolhe, acaricia e ama seu semelhante. Deus, aquele que nos encoraja, nos protege e nos guia.

Aos meus anjos da guarda, sempre tão presentes em minha vida, auxiliando-me nos maus momentos e comemorando comigo minhas conquistas.

À minha orientadora e amiga de muitos anos e muitas jornadas, Sandra Leal, que me incentivou a fazer o mestrado que hoje está findando. Novamente, fiquei encantada com nossa parceria.

Aos professores e aos colegas de turma que caminharam junto comigo nesta jornada maravilhosa. Adorei nossos encontros. Certamente sentirei falta de vocês, mas saio com a certeza de que nos encontraremos novamente.

À professora Vera Santos, que rapidamente aceitou o convite para compor a banca de defesa. Certamente um exemplo a ser seguido e admirado. Parabéns pela tua trajetória.

À Professora Simone Chaves, nas tuas aulas cheguei a lugares lindos, que só a filosofia pode nos levar.

À acadêmica de enfermagem Betina Bittencourt, por se encantar com a Epidermólise Bolhosa e me auxiliar nesta pesquisa.

Às instituições participantes. Muito obrigada por abrirem suas portas para que eu realizasse este estudo.

Aos profissionais que participaram com seus depoimentos, revelando suas vivências tão especiais. Todos me emocionaram com suas histórias.

Ao Gabriel Costa Neto, meu esposo, amante, companheiro, amigo, grande incentivador da minha busca por conhecimentos e das maluquices que eu invento em busca de mais saber. Obrigada por permitir minhas ausências. Amo muito você!

RESUMO

A epidermólise bolhosa (EB) hereditária é uma genodermatose, ou seja, doença de pele transmitida geneticamente. É uma doença rara, a qual se caracteriza pelo aparecimento de bolhas, ulcerações ou feridas em qualquer local da superfície corporal em resposta a mínimos traumas ou desencadeadas espontaneamente. Os objetivos deste estudo foram elaborar uma cartilha para o cuidado, no âmbito hospitalar, de neonato com epidermólise bolhosa. Investigar como os profissionais de saúde que atuam em UTI neonatal enfrentam o nascimento e os cuidados a serem dispensados com o neonato em EB, visando subsidiar a elaboração da cartilha. Trata-se de um estudo de natureza qualitativa, exploratória e descritiva, realizado em instituições de saúde que já tiveram casos da doença em neonatos hospitalizados na UTI neonatal na cidade de Porto Alegre/RS. A pesquisa seguiu a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, sendo o projeto aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da UNISINOS (parecer 780.693 de 08/09/2014) e das instituições coparticipantes (pareceres: 837.816 de 17/09/2014 e 14171 de 22/10/2014). Participaram 14 profissionais da saúde, que durante sua trajetória haviam cuidado de recém-nascidos com EB. Oito são enfermeiros, três técnicos de enfermagem e três médicos. A coleta dos dados foi realizada por meio de entrevista em profundidade, composta por duas questões abertas: descreva suas experiências no cuidado, tratamento e acompanhamento aos pacientes com EB, que estão ou que ficaram sob seus cuidados durante a internação hospitalar? e Diga como foi para você cuidar de uma criança com EB? A análise dos dados foi constituída pela análise temática. Emergiram três categorias: experimentação do cuidado, família, e equipe de saúde. Os resultados apontaram que o nascimento de uma criança com EB acarreta sofrimento tanto pela insegurança na condução do caso, quanto pela gravidade da doença e seu enfrentamento durante a vida do paciente assistido e seus familiares. Considera-se que a elaboração desta cartilha poderá subsidiar o cuidado de neonatos com EB, contribuindo para a qualificação do cuidado também intra-hospitalar, bem como, para qualificar a orientação aos pais de neonatos com EB, acerca do cuidado domiciliar.

Palavras-chave: Epidermólise bolhosa. Cuidados de enfermagem. Recém-nascido.

ABSTRACT

The Epidermolysis Bullosa (EB) is a hereditary genodermatosis. In other words, it is a genetically transmitted skin disease. It's a rare disease, which is characterized by the manifestation of blisters, ulcerations or wounds anywhere on the body surface either in response to the smallest traumas or spontaneously triggered. The objectives of this study were the elaboration of a practical guide for the handling of newborn babies who are of Epidermolysis Bullosa (EB); investigate how health professionals who work in neonatal intensive care units (ICUs) face the birth and the necessary care of newborn EB carriers, aiming to support the elaboration of the practical guide. This study has a qualitative, exploratory and descriptive nature and it was carried out in health institutions, which have already had cases of the disease in ICUs in the city of Porto Alegre/RS. The research followed the 466/12 resolution of the National Health Council. The project was approved by the UNISINOS Ethical and Research Committee (technical opinion 780.693 on September 8th 2014) and by the coparticipating institutions (technical opinions 837.816 on September 9th 2014 and 14171 on October 22nd 2014) Ethical and Research Committees. A total of 14 health professionals who had taken care of newborns with EB during their trajectory participated in this research. Eight of them are nurses, plus three nurse technicians and three physicians. The data collection was carried out by in-depth interviews, composed by two open questions: describe your experience concerning the care, treatment and monitoring of EB patients who are or have been under your care during hospitalization. And they were asked to tell what it was like to them. The data analysis was constituted by thematic analysis. This resulted in three categories: care experimentation, family and health team. The results indicated that the birth of an EB child leads to suffering due to the insecurity in terms of handling the case as much as to the gravity of the disease and its confrontation during the lives of the assisted patient and their family members. It is considered that the elaboration of this guide can support the assistance of EB newborns, contributing to the care qualification, including in-hospital assistance, and to a better home care orientation to the children's parents.

Keywords: Epidermolysis Bullosa. Nursing care. Infant, Newborn.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	8
1.1 Objetivo	9
2 REVISÃO DE LITERATURA	11
2.1 Aspectos Morfológicos da Pele	10
2.1.1 Estruturas epidérmicas.....	10
2.1.2 Derme.....	12
2.1.3 Anexos cutâneos.....	13
2.2 Epidermólise Bolhosa	15
2.2.1 Tipos de EB.....	17
3 METODOLOGIA	19
3.1 Delineamento da Pesquisa	19
3.2 Campo de Estudo	19
3.3 Participantes	19
3.4 Coleta de Dados	20
3.5 Análise dos Dados	21
3.6 Proposta de Intervenção	22
4 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	23
5 RESULTADOS E DISCUSSÃO	24
5.1 Experimentação do Cuidado	24
5.1.1 Qualificação do cuidado: necessidade da busca por aprendizado sobre o tema	24
5.1.2 Como Realizar os Procedimentos e Cuidados em Crianças com EB	28
5.2 Família	33
5.2.1 Presença e Vínculo	34
5.2.2 Interferência no cuidado	35
5.2.3 Insegurança.....	36
5.3 Equipe de Saúde	37
5.3.1 Sofrimento (piedade).....	39
5.3.2 Insegurança.....	40
6 CARTILHA DE CUIDADOS AO NEONATO COM EB	44
7 CONSIDERAÇÕES FINAIS	54
REFERÊNCIAS	55

APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (MODELO DE UMA DAS INSTITUIÇÕES EM ESTUDO)	60
APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (MODELO DE UMA DAS INSTITUIÇÕES EM ESTUDO)	61
APÊNDICE C – ROTEIRO PARA ENTREVISTA.....	62

1 INTRODUÇÃO

Esta pesquisa está inserida no projeto “EPIDERMÓLISE BOLHOSA: complexidade e integralidade do cuidado”, vinculado ao Programa de Pós-Graduação, Mestrado Profissional em Enfermagem, da Universidade do Vale do Rio dos Sinos. O estudo aborda a epidermólise bolhosa (EB), principalmente em relação os cuidados dispensados ao paciente com EB, pelos profissionais de saúde, durante a hospitalização.

A EB hereditária é uma genodermatose, ou seja, doença de pele transmitida geneticamente. É pouco frequente, caracterizando-se pelo aparecimento de bolhas, ulcerações ou feridas em qualquer local da superfície corporal em resposta a mínimos traumas ou desencadeadas espontaneamente. (BARBOSA et al., 2005; GÜRTLER; DINIZ; SOUZA, 2005; SAMPAIO; RIVITTI, 2008). As lesões também podem envolver as membranas mucosas da boca, do esôfago, do estômago, dos intestinos, das vias aéreas, da bexiga e dos genitais. (FANTAUZZI et al., 2008; MARINKOVITCH, 2008).

A EB pertence a um grupo de doenças bolhosas frágeis ao atrito e a qualquer força mecânica. O último consenso internacional de especialistas, realizado em 2013, definiu novas classificações para EB, mantendo os quatro grandes grupos já existentes para que não haja confusão entre os envolvidos no cuidado a esta patologia, tanto profissionais da saúde quanto pacientes e familiares. Esses grupos são: EB simples (EBS), EB juncional (JEB), EB distrófica (DEB) e Kindler. Esses tipos maiores, definidos anteriormente, apresentam características diferentes, criando subtipos definidos pelo seu modo de transmissão e uma combinação fenotípica, ultraestrutural, imuno-histoquímica e molecular de acordo com elas. Isso cria características genotípicas e fenotípicas diferentes dentro do mesmo grande grupo. (FINE et al., 2014).

Para Schepping et al. (2008), em pesquisa qualitativa realizada com crianças portadoras de EB, os maiores problemas da enfermidade estão relacionados à coceira, dor e deformação, as quais sugerem que a doença seja contagiosa, o que implica em segregação social dessas crianças.

Mancuso et al. (2014) referem que a incidência e a prevalência de DEB, nos Estados Unidos, entre 2007 e 2011, equivale a 3,59 e 2,04 por um milhão de nascimentos, respectivamente. Nesse período, a mortalidade foi em torno de 73%.

Nos últimos anos, na qualidade de enfermeira estomaterapeuta e assessora

técnica de uma empresa que fornece curativos especiais para tratamento e prevenção das lesões bolhosas causadas pela EB, acompanhei o nascimento e crescimento de várias crianças com EB, constatando a alta mortalidade em função do desconhecimento dos profissionais em conduzir a terapêutica, fundamentalmente pelo desconhecimento da patologia e dos cuidados que esta demanda. Foi possível observar que a prática hospitalar é intensamente intervencionista e, no caso de EB, muitas vezes essas intervenções prejudicam a melhora da doença.

Além disso, nesta prática, identifica-se que pais e pacientes, durante a convivência com a doença, vão se instrumentalizando para o cuidado e para as complicações que podem acontecer. Os profissionais de saúde, por sua vez, por se tratar de uma doença rara, não conseguem acompanhar o conhecimento desenvolvido pelos pacientes e familiares. Esse fenômeno é vivido em outros países, como referido no manual da *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association*¹ (DEBRA) Portugal, que define a doença como rara e, por consequência, com um enorme desconhecimento na abordagem imediata ao paciente e durante todo o seu atendimento. (DEBRA Portugal, 2011).

Considera-se que este estudo se justifica pela gravidade da doença e, principalmente, pela necessidade de sistematizar os cuidados dispensados pela equipe de saúde, ao paciente com EB, durante a hospitalização. Nessa perspectiva, a questão de pesquisa deste estudo é: como o neonato com EB está sendo cuidado pelos profissionais da saúde durante a hospitalização?

1.1 Objetivo

Elaborar uma cartilha para o cuidado, no âmbito hospitalar, de recém-nascidos com epidermólise bolhosa, centrada nas necessidades referidas pelos profissionais de saúde que atuam em UTI neonatal.

¹ DEBRA Internacional é uma rede mundial de grupos nacionais que trabalham em prol das pessoas afetadas pela epidermólise bolhosa epidérmica genética (EB). Sua visão é garantir que as pessoas que vivem com EB tenham acesso ao melhor suporte de qualidade e cuidados de saúde, ao mesmo tempo, impulsionando o desenvolvimento de tratamentos e curas eficazes. É composta por profissionais de saúde, pacientes, familiares e amigos dos pacientes com EB. Debra Portugal é a associação daquele país. (DEBRA, 2011).

2 REVISÃO DE LITERATURA

A seguir apresenta-se aspectos morfológicos da pele, definição e tipos de epidermólise bolhosa (EB), bem como, cuidados ao neonato com EB.

2.1 Aspectos Morfológicos da Pele

A pele é composta por dois segmentos histologicamente distintos: a porção epitelial, mais superior, de origem ectodérmica, chamada de epiderme; e a camada mais profunda, de origem mesodérmica, chamada de derme. Em continuidade, a derme apresenta a tela subcutânea, que possui a mesma origem da derme, mas não faz parte da pele, apenas lhe dá sustentação. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009). A epiderme tem função de absorção, filtração, excreção, secreção de substâncias e tem função sensorial. A sensibilidade dolorosa se encontra na camada mais profunda das duas camadas da pele, a derme. (SAMPAIO; RIVITTI, 2008; WY SOCKI, 2016).

2.1.1 Estruturas epidérmicas

A epiderme é formada por quatro camadas didaticamente divididas, avasculares, sendo elas: camada basal ou germinativa, camada espinhosa, camada granulosa e estrato córneo. É relativamente uniforme em sua distribuição, variando de 75 a 150 micras em todo o contorno corporal, exceto nas palmas das mãos e solas dos pés, nas quais sua espessura fica em torno de 0,4 a 0,6 mm. (WY SOCKI, 2016). Cada uma dessas camadas possui características próprias, que serão importantes na discussão sobre epidermólise bolhosa.

A camada basal ou germinativa é o estrato mais profundo, formado por células com mitose ativa, chamadas de queratinócitos ou células basais. Sua atividade celular responde a fatores como matriz extracelular, fatores de crescimento, hormônios e vitaminas. Sua migração para as camadas superiores inicia em duas ou três semanas; juntamente com esta migração inicia-se uma diferenciação dessas células. Tem citoplasma basófilo e núcleo grande, alongado, oval e hipercromático. Estão unidas entre si por substância cimentante produzida por organelas chamadas corpos de odland, ligadas também as células espinhosas suprajacentes através das pontes intercelulares ou “cumes e vales” (*desmosomas*). Presa à camada basal há uma

única placa de células, ligando a membrana plasmática das células basais e lâmina basal, formando uma placa de aderência denominada de *hemidesmosomas*. Portanto, os *desmosomas* são estruturas de aderência localizadas entre as células e responsáveis pelo suporte do epitélio. Os *hemidesmosomas* associam-se a uma placa sub-basal densa na lâmina lúcida e conectam-se à lâmina densa por filamentos de ancoragem e está ancorada à derme papilar por fibrilas de ancoragem. (ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008; WYSOCKI, 2016).

Abaixo da camada basal fica a membrana basal, constituída por mucopolissacarídeos neutros. A junção dermo-epidérmica é uma estrutura complexa, chamada de *zona da membrana basal* (BMZ). A microscopia eletrônica permite a avaliação estrutural, imunopatológica, anatomopatológica da BMZ, importantes para o diagnóstico de patologias dermatológicas, entre elas a EB. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009; SAMPAIO; RIVITTI, 2008). A BMZ é formada por quatro componentes bem definidos: membrana plasmática das células basais, vesículas plasmalêmicas e os hemidesmosomas; lâmina lúcida ou espaço intermembranoso; lâmina densa ou lâmina basal e zona da sublâmina densa. Todas as estruturas que compõem a BMZ indicam funções de ligação dermo-epidérmica. Na DEB há indicação de ausência das fibrilas de ancoragem. A deficiência de laminina 5, plectina e outros componentes da função hemodesmosômica são responsáveis por vários tipos de EB. (SAMPAIO; RIVITTI, 2008; WYSOCKI, 2016). Essas deficiências serão discutidas posteriormente.

A camada espinhosa, também chamada de corpo mucoso de Malpighi, é formada por células escamosas ou espinhosas, as quais se achatam progressivamente durante sua migração para a superfície, retraindo a membrana plasmática dos queratinócitos. Essa contração não ocorre com os *desmosomas* formando filamentos finos, denominados de pontes intercelulares. A querato-hialina é abundante nessa camada, inserindo-se entre os *desmosomas* e *hemidesmosomas*. (ABREU; MARQUES, 2003; COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009; SAMPAIO; RIVITTI, 2008; WYSOCKI, 2016;). A camada granulosa apresenta grânulos de querato-hialina, compostos de profilagrina, proteína que dá origem a filagrina e citoqueratinas. (SAMPAIO; RIVITTI, 2008).

A camada córnea, também chamada de estrato córneo, é a camada mais externa da pele. Composta de células anucleadas, portanto mortas, sua membrana celular é espessa e seu citoplasma é um sistema bifásico de queratina presos a uma matriz amorfa contínua. A camada córnea é flexível, descamando à superfície, à

exceção dos fâneros, como unhas e cabelos, que precisam ser cortados. Essa camada mantém a impermeabilidade de forma eficiente, prevenindo a perda de fluidos corporais e a entrada de água. (ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008).

Além do queratinócito, que é a célula mais numerosa da epiderme, também estão presentes outras células, que apesar de menor número também têm sua importância na fisiologia da pele. Os melanócitos também localizados na camada basal, sendo células responsáveis pela pigmentação da pele. Têm a função de proteger as células da camada basal dos efeitos lesivos dos raios ultravioletas, além de influenciar no metabolismo da vitamina D e na termorregulação. Possuem prolongamentos longos e ramificados que se comunicam com as camadas suprajacentes, as camadas granulosa e espinhosa. Os melanossomas são as estruturas funcionais do melanócito responsáveis pela síntese da melanina. (ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008). Outras células dendríticas da epiderme são as células de Langerhans, que respondem pela função imunológica, atuando no processamento de antígenos exógenos que atingem a pele. (SAMPAIO; RIVITTI, 2008). As células de Merckel situam-se na camada basal, sendo estruturas responsáveis pelas sensações táteis e localizadas principalmente na pele dos lábios, dos dedos e da membrana externa dos folículos pilosos. (ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008; WYSOCKI, 2016).

2.1.2 Derme

Para Sampaio e Rivitti (2008, p. 20), “a pele compreende um verdadeiro gel, rico em mucopolissacarídeos” (substância fundamental) e fibras elásticas, colágenas e reticulares. Esse gel viscoso tem função na resistência mecânica da pele às compressões e estiramentos. A derme tem espessura variável, de 1 a 4 mm, composta por três camadas: derme papilar, perianexial e reticular.

Na derme papilar a camada é pouco espessa, composta de fibras colágenas finas, fibras elásticas, numerosos fibroblastos e abundante substância fundamental, que formam as papilas dérmicas. É limitada em sua porção superior pela epiderme e abaixo pela derme reticular. (ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008).

A derme perianexial estruturalmente é semelhante à derme papilar, porém reveste os anexos. Em conjunto com a derme papilar formam a derme adventicial.

(ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008).

Sendo que a derme reticular é a porção mais espessa, composta por feixes colágenos espessos, dispostos paralelamente à epiderme. (ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008).

As fibras colágenas compreendem 95% do tecido conectivo da derme e é composto por diferentes tipos de fibras: colágenos tipo I, II, III, IV, V, VI, VII, VIII, XII e XIII; alguns destes têm funções definidas no processo de elasticidade, fixação e sobre alguns não se sabe qual a função exata, mas estão presentes na derme. (SAMPALIO; RIVITTI, 2008).

As fibras elásticas, presentes na derme papilar, são orientadas perpendicularmente à epiderme, e na derme reticular são mais espessas. O sistema elástico da pele compreende fibras oxitalânicas, que são mais superficiais e estão dispostas perpendicularmente à junção dermo-epidérmica; fibras eulalínicas que são fibras com média quantidade de elastina e as fibras elásticas maduras, que são compostas por 90% de elastina e são mais profundamente situadas na derme. (ABREU; MARQUES, 2003; SAMPAIO; RIVITTI, 2008).

2.1.3 Anexos cutâneos

Podemos destacar, como anexos da epiderme, o folículo pilossebáceo, a glândula sudorípara e a unha. Essas estruturas acessórias possuem invaginações da epiderme, contendo células epidérmicas que irão atingir níveis bastante profundos na derme. Essas invaginações são importantes em lesões de pele, pois fornecem células para a reepitelização da pele lesada. O folículo pilossebáceo é composto por pelo, glândula sebácea e músculo eretor do pelo, o qual tem estrutura muscular. Os folículos pilossebáceos existem em toda a pele, exceto nas regiões palmoplantares. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009, VALENTE, 2007).

Os pelos são de dois tipos fundamentais: o fino (velo), frequentemente chamado de “penugem”, e o espesso (barba, couro cabeludo), que são mais resistentes, longos, grossos e pigmentados. Os folículos pilossebáceos apresentam variações regionais, ou seja, no couro cabeludo os pelos são mais grossos, com glândulas sebáceas menores, enquanto que na face há predomínio dos velos, com glândulas sebáceas bem desenvolvidas. Os pelos são constituídos por microfibrilas,

principalmente de queratina, incluídas em uma matriz de proteína polimerizada. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009, VALENTE, 2007).

As glândulas sebáceas são mais estimuladas e desenvolvidas na puberdade devido à ação dos hormônios andrógenos. Essas glândulas não se encontram isoladas e dividem com o pelo uma abertura comum para a pele, possuindo um canal curto que se abre para o canal folicular, por onde drena o sebo. Suas células se multiplicam na base da glândula e migram à medida que ocorre o acúmulo de lipídeos no interior do ducto. As próprias células se tornam muitas vezes produto de excreção, perdem seu núcleo, degradam e se depositam na pele em forma de óleo. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009, VALENTE, 2007).

As unhas são lâminas de queratina que recobrem as últimas falanges e originam-se na matriz ungueal, 7 a 8 mm proximal à cutícula, tornando-se mais espessa à medida que migra distalmente. As células se desenvolvem na matriz ungueal e movem-se da raiz para a unha, perdendo suas organelas, tornando-se duras e impermeáveis. Crescem de modo contínuo e atuam como elemento de proteção às pontas dos dedos. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009; IRION, 2005; SITTART, 2007).

As glândulas sudoríparas são de dois tipos: apócrinas e exócrinas. As apócrinas estão associadas aos folículos pilossebáceos e secretam um líquido leitoso constituído basicamente por ésteres de cera, esqualeno, ésteres de colesterol e triglicérides. O sebo age como protetor e possivelmente tem efeito antifúngico. (MAGALHÃES, 2007; COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009; IRION, 2005). Em geral não há diferenças entre o número, estrutura e função de glândulas exócrinas e apócrinas, nas diferentes raças. (WYSOCKI, 2016)

O odor que observamos nas regiões onde estas glândulas estão presentes (axilas, genitais, região anal, etc.) é produto da decomposição da secreção à ação das enzimas bacterianas. Recebem inervação adrenérgica e são estimuladas por eventos que estimulam o sistema nervoso simpático, incluindo a ansiedade. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009; IRION, 2005; VALENTE, 2007).

As glândulas do tipo exócrinas são encontradas em todas as regiões do corpo, inclusive regiões palmoplantares, mas ausentes em regiões de pele modificada, como os lábios, os leitos ungueais e a glândula do pênis. Têm forma tubular, desembocando diretamente na epiderme, liberando sua secreção, o suor, uma combinação de água

e eletrólitos que evapora e refresca a pele, por isso tem função termorreguladora. Têm inervação simpática colinérgica. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009; IRION, 2005).

O suor é um líquido semelhante ao plasma, com íons de Na, Cl, e HCO₃, estimulados pela resposta à aldosterona. A princípio é uma solução hipotônica, mas aumenta sua tonicidade conforme a sudorese aumenta. (COHEN; PRAZERES; SILVA, 2009; IRION, 2005; VALENTE, 2007).

2.2 Epidermólise Bolhosa

Epidermólise bolhosa (EB) é um grupo heterogêneo de doenças hereditárias caracterizadas pela fragilidade da pele e das membranas mucosas da boca, do esôfago, das vias aéreas, da bexiga e dos genitais. É identificada pelo aparecimento de bolhas, ulcerações ou feridas em qualquer local da superfície corporal em resposta a mínimos traumatismos ou desencadeadas espontaneamente. (PRAZERES, 2009).

A EB é decorrente, em sua maioria, da mutação de proteínas envolvidas na aderência da derme com a epiderme. Os tipos e subtipos de EB são determinados de acordo com o plano de clivagem das bolhas. (SAMPAIO; RIVITTI, 2008). O nome EB foi primeiramente utilizado por Koebner, em 1886, que descreveu casos com este diagnóstico. Os achados diagnósticos destes pacientes são descritos usualmente por achados fenotípicos, ultraestruturais, antigênicos e, mais recentemente, por avaliações moleculares. (BOLOGNIA, JORIZZO E SCHAFFER, 2015)

As variações de EB têm sido descritas de uma forma geral em três grandes grupos: EB simples (EBS), caracterizada pela citólise dentro do queratinócito; EB junctional (JEB), problemas de adesão da lâmina lúcida e EB distrófica (DEB), com formação de bolhas desde a lâmina densa, na zona da membrana basal. (BMZ) (FINE, 2009; FINE et al., 2014). Mutações têm sido descritas em mais de dez genes que codificam as proteínas estruturais que compõem os queratinócitos ou a membrana basal muco cutânea. (FINE, 2009). É consenso entre especialistas que há necessidade de um *staff* multidisciplinar que vise ao diagnóstico e à implementação adequada dos cuidados para melhorar a qualidade de vida destes pacientes. (FINE, 2009).

2.2.1 Tipos de EB

De acordo com Barbosa (2005) e Fine et al. (2014), a morfologia da pele à epidermólise bolhosa é classificada em três categorias maiores e subgrupos que irão caracterizar manifestações clínicas e microscópicas diferentes: simples (EBS), juncional (EBJ) e distrófica (EBD). As quais são descritas a seguir.

Na Epidermólise Simples (EBS), as lesões são resultado da intensa degeneração das células basais da epiderme por alteração da queratina, ocasionando bolhas intraepidérmicas relativamente suaves, sem envolvimento mais profundo. Ocorre clivagem intraepidérmica na porção inferior devido a alterações citolíticas dos queratinócitos basais com defeitos nas citoqueratinas 5 (gene KRT5) e 14 (gene KRT14). Esta categoria divide-se em três subtipos: Koebner, Weber-Cockaine e Dowling-Meara. (BARBOSA, 2005; GÜRTLER et al., 2005; MARINKOVITCH, 2008).

O subtipo Weber-Cockaine é a forma mais comum de EBS. As bolhas são normalmente ocasionadas por traumatismos. Sendo que o subtipo Koebner usualmente tem bolhas por todo o corpo já no nascimento ou logo após. Os locais mais afetados são mãos, pés e extremidades, com erosões e hiperqueratose palmo plantar. Já o subtítulo Dowling-Meara compromete as mucosas e as bolhas são semelhantes às de origem herpética. (MARINKOVITCH, 2008).

Na Epidermólise Juncional (EBJ) a separação é na junção dermo-epidérmica, na lâmina lúcida ou central da membrana basal (ZMB). A clivagem se dá na lâmina lúcida ou região central da zona de membrana basal, sendo o teto representado pela epiderme e o assoalho pela lâmina densa. Deve-se a alterações na laminina 5 (genes LAMA3, LAMB3, LAMC2), integrina (genes ITGA6 e ITGB4) e colágeno XVII transmembranoso (gene COL17A1), sendo o mesmo antígeno do pêfigo bolhoso. Sendo que os subtipos são: Herlitz, não Herlitz e atrófico generalizado benigno. (BARBOSA, 2005; GÜRTLER et al, 2005; MARINKOVITCH, 2008).

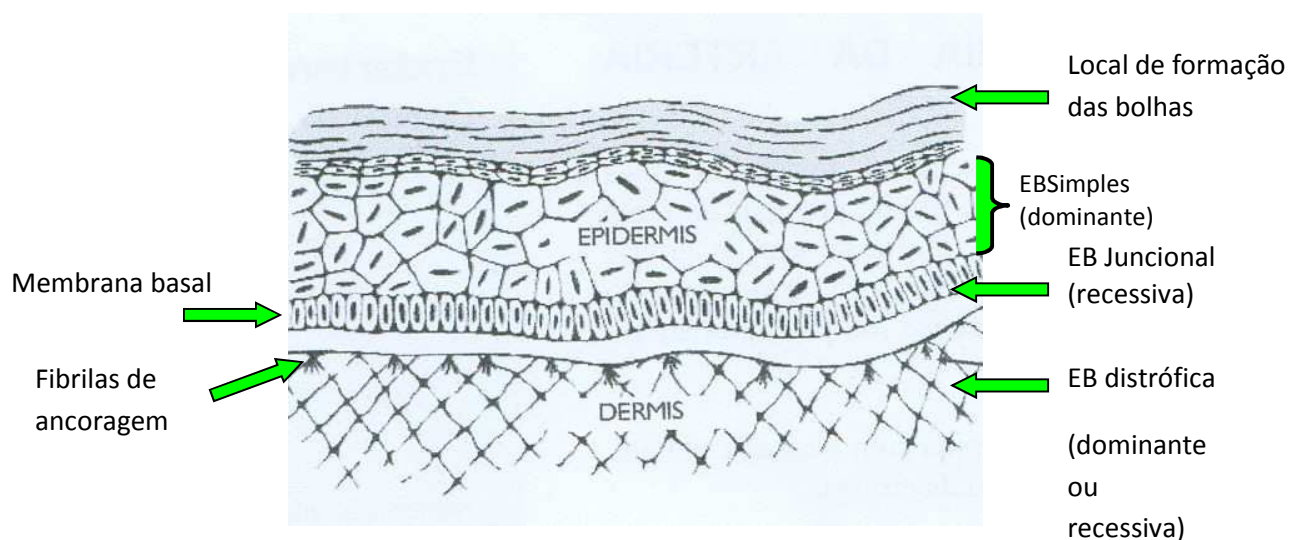
Já a Epidermólise Distrófica (EBD) pode ter herança dominante ou recessiva. Na epidermólise bolhosa distrófica dominante (EBDD), a clivagem é dermo-epidérmica abaixo da lâmina densa da ZMB; na epidermólise bolhosa distrófica recessiva (EBDR), a clivagem é dermoepidérmica com defeito na estrutura do colágeno VII e na liberação celular do colágeno sintetizado. A clivagem ocorre na sublâmina densa, sendo que a epiderme e a lâmina lúcida representam o teto da bolha, e a derme, o assoalho. A alteração é exclusiva no gene COL7A1. (BARBOSA, 2005; FANTAUZZI et al., 2005; MARINKOVITCH, 2008).

Os subtipos da Epidermólise Distrófica (EBD) são: Cockaine-Touraine, Pasini,

Hallopeau-Siemens e forma distrófica recessiva mitis (BARBOSA, 2005; FANTAUZZI et al., 2005; MARINKOVITCH, 2008). O subtipo Hallopeau-Siemens corresponde à forma grave, geralmente letal na infância. Apresenta sinequias em pés e mãos, estenose esofagiana, anemia, retardo do crescimento, dentes displásicos e cicatrizes atróficas no couro cabeludo (BRAVO, 1995). O subtipo mitis caracteriza-se por alterações mais discretas, variando de acordo com a herança genética (BRAVO, 1995; FANTAUZZI et al., 2008).

Na Figura 1 apresenta-se a ilustração esquematizada das estruturas da pele envolvidas nos tipos de EB.

Figura 1 – Camadas da pele comprometidas nas diferentes formas de EB.



Fonte: Adaptada de Dystrophic Epidermolysis Bullosa research Association of America. DEBRA, 2002.

2.3 Cuidados ao Neonato com EB

O papel da enfermeira no manejo da criança com EB e da família deste, é considerado por Hernandez-Martin e Torrelo (2010) fundamental e deve ser iniciado logo no nascimento, pois as bolhas aparecem já nesta fase. São as enfermeiras que se encarregam de orientar a família sobre o tratamento tópico, como usar os curativos e como manusear a criança no banho, na troca de fraldas, amamentação e outros cuidados. Pela proximidade da enfermeira com a família se torna mais fácil a avaliação das lesões e detecção de possíveis complicações.

Para Tolar e Wagner (2014), há a necessidade de ser estabelecido planos de tratamento personalizados, devido as variações da gravidade clínica, patogenicidade

dos fungos e bactérias presentes, grau de envolvimento da pele e idade do paciente. Como salienta El Hachen et al (2014), a gestão deste cuidado é multidisciplinar e deverá estar centrada no paciente, portanto o tratamento e os cuidados devem ser adaptados a cada paciente, atentando para o treinamento da equipe. Pope et al (2014) corrobora com os demais autores, afirmando que os pacientes com EB apontam desafios únicos devido a variabilidade clínica que demanda um plano individualizado, exige uma abundância de produtos para o tratamento das feridas. Este processo é complexo e tem alto custo para os familiares e para as unidades de saúde.

Para Sakar, Bansal e Garg (2011), a chave do sucesso do manejo da EB depende da expertise da assistência prestada pelo enfermeiro, pois são estes profissionais que podem amenizar a formação de bolhas, com uso adequado de curativos, cateteres, adesivos e qualquer outro instrumental que possa causar trauma na pele do recém-nascido com EB.

Sendo que, os cuidados específicos ao recém-nascido com EB estão descritos na discussão deste estudo, apresentado no Capítulo 5 desta dissertação.

3 METODOLOGIA

Para Marconi e Lakatos (2010), a metodologia científica é a base da formação do estudioso e do profissional, ambos atuando no mundo da prática e das ideias. A seguir estão apresentadas as fases metodológicas desta pesquisa.

3.1 Delineamento da Pesquisa

Este estudo é de natureza qualitativa, exploratória e descritiva. A pesquisa qualitativa tem como características a flexibilidade e a mescla de estratégias; tende a ser holística, exige intenso envolvimento do pesquisador e a análise dos dados é contínua para adequar a estratégia subsequente. O objetivo do pesquisador qualitativo é compreender o fenômeno e como ele existe em seu próprio contexto. (POLIT; BECK, 2011).

Para Gil (2008) e Polit e Beck (2011), a pesquisa exploratória inicia-se com o interesse do pesquisador pelo tema e segue com a finalidade de desenvolver, esclarecer ou modificar ideias e conceitos relacionados ao tema escolhido. Ainda para estes autores, os estudos descritivos têm o objetivo de observar, contar, esboçar, elucidar e classificar questões pouco pesquisadas relacionadas a determinadas situações.

3.2 Campo de Estudo

O estudo foi realizado em unidade de terapia intensiva de neonatologia (UTINeo) de três hospitais de grande porte, sendo dois públicos e um privado, localizados em Porto Alegre/RS. Todos possuem atendimento especializado em UTI neonatal, com atendimento por equipe interdisciplinar. Apesar de não serem centros especializados em EB, atendem recém-nascidos portadores da doença do momento do nascimento ao período neonatal.

3.3 Participantes

Os participantes da pesquisa foram profissionais de saúde (médicos, enfermeiros e técnicos de enfermagem) que atuam em UTINeo das instituições em estudo. Foram incluídos os que já haviam atendido recém-nascidos com EB no

período neonatal durante algum momento de sua trajetória profissional. E, excluídos os profissionais que estavam afastados por férias ou licença no período da coleta dos dados.

Considerando os critérios de inclusão, foram entrevistados 14 profissionais de saúde das instituições em estudo: oito enfermeiras (cinco assistenciais, duas supervisoras e uma coordenadora de equipe de prevenção de tratamento de lesões de pele), três técnicos de enfermagem e três médicos. O número foi definido pela saturação dos dados.

3.4 Coleta de Dados

A coleta dos dados foi realizada por meio de entrevista em profundidade com os profissionais de saúde. Aos que aceitaram fazer parte deste estudo foi entregue o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), redigido em duas vias, sendo uma delas devolvida assinada para a pesquisadora. Foi necessário elaborar dois TCLE (APÊNDICES A, B), visando seguir as orientações do Comitê de Ética e Pesquisa de cada instituição em estudo.

A entrevista em profundidade proporciona a interação do pesquisador com o informante e tem a função de retratar as experiências vivenciadas por pessoas, grupos ou organizações, refletindo a dimensão coletiva a partir de uma visão individual. Pode ser de dois tipos: completa, na qual todo o conjunto da história de vida é abordado, ou tópica, que foca uma etapa ou determinado setor da experiência em questão. (MARCONI; LAKATOS, 2010; MINAYO, 2014).

Para Marconi e Lakatos (2010), a entrevista é descrita como um processo de interação entre duas pessoas, na qual uma delas, o entrevistador, tem por objetivo a obtenção de informações (dados objetivos e subjetivos) por parte do outro, o entrevistado. Para estes autores, as fases de preparação de uma entrevista têm início com o planejamento, no qual é delimitado o objetivo a ser alcançado, seguido da escolha do entrevistado, assim como a disponibilidade deste. Ressalta-se, ainda, que é importante o domínio do entrevistador com o tema escolhido. Para Boni e Quaresma (2005) e Minayo (2014), é importante não formular questões absurdas, arbitrárias, ambíguas, deslocadas ou tendenciosas. O entrevistador precisa manter uma sequência de pensamento e um sentido lógico.

Neste estudo, a entrevista foi composta por duas questões abertas: descreva

suas experiências no cuidado/tratamento/acompanhamento aos pacientes com EB, que estão ou que ficaram sob seus cuidados durante a internação hospitalar (higiene, alimentação/amamentação/dietas, curativos, administração e prescrição de medicamentos, punção venosa, e demais procedimentos); diga como foi para você cuidar de uma criança com EB (APÊNDICE C).

As entrevistas foram gravadas em meio digital, com autorização do participante. Os áudios foram transcritos e destruídos, sendo que os manuscritos ficarão sob guarda da pesquisadora por até cinco anos após a publicação dos resultados da pesquisa.

3.5 Análise dos Dados

A análise dos dados foi realizada por meio na análise temática (MINAYO, 2014), que é composta pelas seguintes etapas: leitura compreensiva do material selecionado; exploração do material; elaboração de síntese interpretativa.

- a) pré-análise – consta em analisar as etapas realizadas, elaborando indicadores para compreensão do material. Constitui-se de “leitura flutuante” (contato direto com o material de campo); “constituição do *corpus*”, devendo responder às normas da pesquisa qualitativa de exaustividade, representatividade e homogeneidade; e “formulação e reformulação de hipóteses e objetivos”, retomada da etapa exploratória, leitura exaustiva do material. Nesta fase é determinada a unidade de registro, a unidade de contexto, os recortes, a categorização, a modalidade de codificação e os conceitos teóricos;
- b) exploração do material – visa uma exploração do texto para classificá-lo com intuito de encontrar categorias teóricas para classificação e agregação dos temas;
- c) tratamento dos resultados obtidos e interpretação – é composta de inferências e interpretações do autor, inter-relacionando-as com o teoria levantada.

3.6 Proposta de Intervenção

A proposta de intervenção deste estudo, foi constituída pela construção de uma

cartilha educativa ilustrada, resultado das entrevistas realizadas com os profissionais de saúde que já tiveram contato com pacientes com EB em algum momento de sua jornada profissional. (APÊNDICE D)

Esta cartilha foi elaborada buscando instrumentalizar a prática a partir da vivência destes profissionais, sendo as orientações acerca do cuidado respaldadas por publicações atuais e clássicas acerca da EB, conforme sugere Ercher (2005). Este autor afirma que “um material educativo e instrutivo facilita e uniformiza as orientações a serem realizadas, com vistas ao cuidado em saúde.” (ERCHER, 2005, p.756). Por tratar-se de doença rara a EB possui inúmeros cuidados específicos. Sendo assim a identificação das fragilidades apontadas pelos profissionais de saúde, relacionadas às especificidades de cuidado à criança com EB, nortearam a escolha dos temas abordados

Após a defesa desta dissertação, será realizado outro estudo para validar a cartilha com profissionais especialistas no assunto. Após a validação a cartilha será entregue às unidades de terapia intensiva neonatal em estudo e outras.

4 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

Este estudo seguiu as determinações da Resolução 466/2012, do Conselho Nacional de Saúde, que regulamenta a realização de pesquisas com seres humanos, seguindo os princípios da autonomia, da beneficência e não maleficência, da justiça e equidade (BRASIL, 2013).

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade do Vale do Rio dos Sinos (UNISINOS) (parecer 780.693 de 08/09/2014) das instituições coparticipantes (pareceres: 837.816 de 17/09/2014 e 14171 de 22/10/2014).

O participante foi convidado a fazer parte do estudo e teve conhecimento sobre os objetivos da pesquisa, a metodologia de coleta de dados e seu direito de desistir de participar em qualquer momento, sem risco ou prejuízo de qualquer natureza. Aos que aceitaram, foi entregue o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, redigido em duas vias, sendo que uma permaneceu com o participante e a outra foi entregue assinada à pesquisadora. Sendo que foi elaborado um TCLE seguindo-se as orientações do Comitê de Ética e Pesquisa de cada instituição em estudo. (APÊNDICES A, B),

Os participantes foram expostos a riscos mínimos, como o desconforto durante a entrevista. Os benefícios deste estudo estão voltados à construção do conhecimento relacionado ao tema, principalmente na busca de subsídios pela qualificação do cuidado ao portador de epidermólise bolhosa.

As entrevistas foram gravadas com autorização dos participantes. Os áudios foram destruídos após a transcrição, sendo que os manuscritos ficarão sob guarda da pesquisadora por até cinco anos após a publicação dos dados. Para garantir o sigilo quanto a identidade dos participantes, na apresentação dos resultados deste estudo, os depoimentos das enfermeiras serão identificados como E1, E2, E3, [...], os médicos como M1, M2 e M3 e as técnicas de enfermagem como TE1, TE2 e TE3.

Além disso, destaca-se que a utilização dos dados será para trabalhos acadêmicos envolvendo alunos de curso de graduação, especialização, do Mestrado Profissional em Enfermagem e pesquisadoras do Núcleo de Estudos de Educação e Ensino na Saúde (NEES/UNISINOS). A divulgação dos resultados será por meio de trabalhos de conclusão de curso, dissertações, artigo em periódicos e apresentação de trabalhos em eventos científicos.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Participaram deste estudo 14 profissionais da saúde, os quais, durante sua trajetória, haviam cuidado de recém-nascidos com EB. Oito são enfermeiros, três técnicos de enfermagem e três médicos.

A complexidade do tema de pesquisa foi relevada durante a entrevista com os profissionais de saúde, sendo que, na análise dos dados, destacaram-se três categorias: experimentação do cuidado, família e equipe de saúde, as quais são descritas no Quadro 1.

Quadro 1: Categorias e subcategorias identificadas na análise das entrevistas, com os profissionais de saúde, que cuidam de neonatos com EB hospitalizadas em UTINeo

CATEGORIAS	SUBCATEGORIAS
Experimentação do cuidado	- Qualificação do cuidado: necessidade de busca de aprendizado sobre o tema - Como realizar os procedimentos e cuidados em crianças com EB
Família	- Presença e vínculo - Interferência no cuidado - Insegurança
Equipe de saúde	- Sofrimento (piedade) - Insegurança

Fonte: Elaborado pela autora, (2016).

5.1 Experimentação do Cuidado

Experimentação do cuidado é a categoria na qual os participantes deste estudo descreveram fragilidades e dúvidas relacionadas às suas vivências e aos mínimos manuseios necessários para o cuidado quando se depararam pela primeira vez frente ao recém-nascido com EB. Divide-se duas subcategorias: qualificação do cuidado: necessidade de busca de aprendizado sobre o tema; como realizar os procedimentos e cuidados em crianças com EB: curativos, punção e banho. A seguir será apresentada cada subcategoria.

5.1.1 Qualificação do cuidado: necessidade da busca por aprendizado sobre o tema

O desconhecimento da doença foi referido por vários participantes, que

expressaram a dificuldade para iniciar o cuidado e definir o diagnóstico. Por tratar-se de uma doença rara, poucos haviam tido contato anteriormente com esse tipo de paciente, o que é relatado nos depoimentos que seguem:

“aquilo foi assustador [...], na época não sabíamos como tratar. Foi muito difícil [...] porque como a gente não conhecia, fomos descobrindo as coisas quando elas foram acontecendo” (E2)

“Foi um diagnóstico difícil” (M3)

“Mas até então a gente não sabia o que fazer, aqui Porto Alegre, Capital, século XXI” (E6)

“Acho que falta bastante conhecimento pra equipe” (TE2)

Destaca-se o depoimento da participante E6 quando remete sua fala para a modernidade do século XXI e a possibilidade de acesso às informações atuais sobre as práticas de cuidado, pois ela trabalha em um hospital de referência para a saúde da mulher. Nesse contexto, desconhecer o diagnóstico da criança, em uma UTI neonatal, causa insegurança e sensação de impotência para os profissionais, como é expresso nas falas a seguir:

“a gente não tinha essa experiência [...], não se tinha experiência em atender esse tipo de paciente, não se tinha conhecimento prévio” (E1)

“Pra mim foi tudo novo [...], eu nunca tinha cuidado de um nenê com epidermólise [...]; é uma doença que tu fica meio apavorada [...], acho que a gente teria que se capacitar mais [...]” (E4)

“Eu não sabia como cuidar dele [...] direito, então [...] foi sempre muito difícil, até porque nós não tínhamos conhecimento” (E3)

Considera-se que a dificuldade do diagnóstico provavelmente se dá por ser uma doença rara, com muitos comprometimentos e vários tipos e subtipos. (FINE, 2009). Em 2014, Fine et al (2014), após uma reunião de especialistas, publicaram um novo consenso de classificação da EB, recomendando a classificação em quatro tipos: EB simples, EB juncional, EB distrófica e Kindler, conforme já estava descrito na literatura, e incorporaram vários subtipos genéticos de acordo com as camadas da epiderme/derme comprometidas. Para esse grupo de especialistas, as tentativas classificar “pacientes com EB à beira do leito são baseados na história pessoal e

familiar e na presença ou ausência de características clínicas específicas, tanto cutâneas e extracutâneas”. (FINE et al., 2014, p. 1105). Os autores destacam que somente com testes de laboratório sofisticados é possível subclassificar os casos com maior precisão (FINE et al., 2014).

Para Bello, Falabella e Schachner (2003), o diagnóstico de paciente com EB inicia-se com a coleta do histórico completo e com o exame físico. Após, a confirmação do diagnóstico poderá ser realizada por biópsia para microscopia eletrônica e mapeamento antigênico com imunofluorescência. Porém, os cuidados iniciam antes mesmo do diagnóstico e variam conforme a severidade e extensão do comprometimento da pele.

Além disso, vários autores destacam que o manejo da EB deve ser multidisciplinar, pois é uma doença que envolve múltiplos sistemas. (HERNANDEZ-MARTIN; TORRELO, 2010; POPE et al., 2012; WILLIAMS, 2008). EL HACHEM et al. (2014) destacam que o principal desafio para a equipe multiprofissional está relacionado à raridade e à complexidade da EB, sendo que “o manejo do paciente permanece baseado em medidas preventivas, em conjunto com o tratamento sintomático de manifestações cutâneas e extracutâneas”. (EL HACHEM et al., 2014, p. 9). Isso foi confirmado pelo ponto de vista de M2 e M3 em suas falas:

“Nesse tipo de paciente o trabalho da equipe é fundamental [...], enfermagem, da fisioterapia [...]” (M2)

“Como é importante ter um grupo de pessoas que pensem antes no que a gente vai fazer [...]. Porque pra nós, na equipe, na assistência, enfim, na enfermagem, tudo, a gente cresceu junto com ele [paciente] [...]” (M3)

Moore et al. (2014) referem que o tratamento de feridas crônicas e agudas, quando realizado por um “time” de especialistas, tem maiores e melhores taxas de sucesso. Esses profissionais tem a “*expertise*” do tratamento com foco no paciente, traçando planos de cuidados, utilizando mecanismos de referência e agregando dados para o acompanhamento da evolução das feridas. Isso reflete em uma remuneração adequada do tratamento e um sistema de saúde que responde sensivelmente a bons desfechos. Isso pode ser visto no depoimento de E5, que se refere ao atendimento de outro paciente quando houve a interferência de um especialista na área de estomaterapia.

“a gente conseguiu trazer um especialista pro atendimento, pra

atender à beira leito, pra fazer todo o acompanhamento, essa foi toda a diferença” (E5)

Por outro lado, a falta de um especialista e a experimentação do cuidado é retratada na fala de E1.

“Ao passar do tempo, quanto mais a gente manuseava, piores ficavam as lesões, pior era a resposta a qualquer tratamento que a gente estava fazendo, [...] como a gente não tinha experiência, a gente provavelmente estava tratando errado, tratando mal” E1

Segundo Hernández-Martin e Torrelo (2010), a EB é uma doença rara, atingindo cerca de um indivíduo a cada 2.000 habitantes, e tem um efeito devastador para as famílias do paciente quando é diagnosticada. Fine et al. (2008) publicaram um estudo com 3.280 portadores de EB, registrados no *National EB Registry* entre 1986 e 2002, nos Estados Unidos, sendo o total de pacientes registrados neste período. Os pesquisadores referem que a mortalidade infantil ainda permanece alta nos países em desenvolvimento, sendo que nos Estados Unidos essa realidade é um pouco diferente em função do uso correto de curativos adequados, uso mais agressivo, porém mais assertivo, de antibióticos e diagnóstico dos subtipos. Esses fatores fazem o tratamento e a qualidade de vida serem mais efetivos e melhor assegurados.

No Brasil, a Portaria GM/MS nº 199/ 2014, do Ministério da Saúde, define as diretrizes para atenção integral às pessoas com doenças raras no Sistema Único de Saúde. As doenças raras são aquelas que atingem 65 indivíduos a cada 65.000 habitantes ou até 1,3 pessoas por 2.000 habitantes. (BRASIL, 2014).

Com a manifestação sobre o desconhecimento da doença e de seus cuidados, sobreveio em vários dos entrevistados a necessidade de busca e abertura de novos saberes sobre a EB, como pode-se observar nas falas a seguir:

“[...] foi um crescimento para nós; acho que teve uma abertura maior da UTINeo para outros tratamentos, a gente se sentia muito arrogante, achando que nós, dentro da Neonatologia, que saberíamos atender e gente descobriu, a duras penas, que não [...]” (E1)

“Acho que foi uma construção de aprendizado daquele cuidado” (TE3)

O desconhecimento dos profissionais de saúde acerca das especificidades que envolvem neonatos com EB pode estar relacionado ao fato de ser uma doença rara e à complexidade deste cuidado. Além disso, os relatos dos participantes deste estudo revelaram que a experimentação do cuidado, buscando a melhor alternativa, era uma

das estratégias para lidar com o desconhecido.

5.1.2 Como Realizar os Procedimentos e Cuidados em Crianças com EB

A realização de cuidados de higiene, punções e curativos foi citada como uma dificuldade no manuseio destes pacientes. Como a doença se manifesta por formação de bolhas aos mínimos manuseios. (EL HACHEN et al., 2014; FINE et al., 2014; Kawase, 2014), talvez este seja o motivo de receio ao fazer as práticas de enfermagem.

“faltou bastante conhecimento pra equipe, a gente sabia o básico dos cuidados, [...] tinha que cuidar ali pra não ficar, grudar as lesões.” (TE2)

“Ao passar do tempo, quanto mais a gente manuseava, piores ficavam as lesões, pior era a resposta a qualquer tratamento que a gente estava fazendo, até, como a gente não tinha experiência, a gente provavelmente estava tratando errado, tratando mal, né?” (E1)

“não se sabia ao certo que tipo de material se deveria usar, inclusive, para receber numa incubadora, se era com campo estéril ou não, [...] a fralda tinha que ser estéril ou não, tem que pesar em que balança, se essa balança estéril exclusiva pra ele ou não.” (TE1)

“[...] passaram 4 PICCS porque ele perdia muito e a gente não sabia como fixar isso.” (E6)

Pacientes com EB podem desenvolver complicações sistêmicas muito mais complexas que em decorrência dos cuidados cutâneos inadequados. A abordagem terapêutica não busca a cura, mas a possibilidade de realizar tratamento preventivo e sintomático das complicações. A intervenção precoce é fundamental para melhorar a qualidade de vida dos pacientes e também promover a esperança de uma vida mais confortável. (HERNANDEZ-MARTIN; TORRELO, 2010; LARCHER; DEL RIO, 2015; LANGAN; WILLIAMS, 2008).

Os cuidados com os pacientes de EB são adaptados conforme a gravidade e a extensão das lesões da pele (BELLO; FALABELLA; SCHACHNER, 2003). Diem (2009) afirma que o nascimento de uma criança com suspeita de EB gera muitos questionamentos, como: quem deverá atender ao recém-nascido, como informar aos pais, dúvidas sobre amamentação, qual o melhor momento para a alta hospitalar,

entre outras. Essas dúvidas aparecem nas falas dos participantes desta pesquisa:

“[...] a gente comentava entre nós o quão difícil era, inclusive, fazer cuidados de rotina; um bebê que precisava tomar uma dose de morfina em push pra tomar banho; o quão difícil era trocar uma fralda; o quão difícil era amamentar.” (M3)

“[...] era um evento o banho daquele paciente.” (M2)

“A gente não sabia o que fazer, porque onde tu tocava, abria e dava a bolha e o pessoal atendia isso com medo, ‘não pega aqui, não pode tocar’ [...]” (E6)

“[...] punção também era outra dificuldade, porque não tinha como aderir; nós colocávamos uma atadura, até teria que fazer acesso central, mas pra fixar o cateter?” (E8)

Hernandez-Martin e Torrelo (2010) descreveram os cuidados de enfermagem que cabem ao profissional envolvido no cuidado ao paciente com EB. Esses autores designam aos enfermeiros especializados, que são escassos, o cuidado para o paciente com EB. Eles são responsáveis pelo manejo dos pacientes e também pela educação e saúde das famílias acerca dos cuidados necessários. Os autores lembram que os enfermeiros permanecem mais próximos ao paciente que os demais profissionais e que devem acompanhar a evolução das lesões e indicar-lhes os curativos mais apropriados a cada tipo de lesão.

No Brasil, ao profissional estomaterapeuta compete, segundo a Associação Brasileira de Estomaterapia (SOBEST), a prevenção e o acompanhamento das lesões em todas as suas etapas do processo de cicatrização, nas fases inflamatória, fibroblástica e de maturação, através da consulta de enfermagem, utilizando instrumento de avaliação que permita a sistematização da assistência de enfermagem em estomaterapia. É competência deste profissional implementar cuidados com a pele em geral, prescrevendo a terapia tópica adequada. (YAMADA et al., 2008). Na fala de E5 fica evidente que ficou mais segura ao prestar o cuidado sendo acompanhada por uma especialista.

“O primeiro atendimento que eu fiz, eu fiz acompanhado por outras duas enfermeiras, uma que já era especialista na área e outra que eu sempre tinha muito respeito e buscou mais informação ainda.” (E5)

O recém-nascido deve ter o manuseio delicado desde o momento em que é apoiado em qualquer superfície. Esta deverá ser macia, devendo-se evitar calor e

umidade excessivos, pois “podem baixar o limiar para a formação de bolhas”. (EL HACHEM et al., 2014, p. 2). O uso de incubadoras deve ser indicado somente em caso de prematuros (EL HACHEM et al., 2014).

Dentre os cuidados descritos por Hernandez-Martin e Torrelo (2010) e Pope et al. (2012), primeiro aparecem os cuidados de manuseio, já que a pele destas crianças é extremamente frágil. O manejo deve ser realizado com delicadeza, para que se evite o máximo de atrito possível, mesmo de uma perna sobre a outra, por exemplo. Para esse caso deve-se manter curativos nas zonas de maior facilidade para formação de bolhas, como pés, mãos, joelhos e cotovelos. Ainda assim, com todos os cuidados instalados, é possível o aparecimento de bolhas espontaneamente. É recomendável drenar o líquido no interior das bolhas, sem desbridá-las, deixando-as com seu “teto”.

Yubero et al. (2008) compactuam no que concerne aos cuidados descritos acerca do manuseio da criança e com as bolhas. Além disso, acrescentam que o recém-nato não deve ter o coto umbilical clampeado com pinças e clampes de plástico, sendo preferível utilizar a técnica de nós. Referem, ainda, que deve ser evitado o uso de pulseiras para identificação, pois podem ocasionar traumas no neonato.

O banho pode ser um momento bastante traumático para os pacientes de EB e, por isso, há muitas controvérsias em relação à frequência e ao produto a ser utilizado na higienização. (DENYER; PILLAY, 2012). Hernandez-Martin e Torrelo (2010) e Yubero et al. (2008) aconselham que o banho seja realizado com muita delicadeza, posicionando-se uma mão abaixo da cabeça e outra abaixo das nádegas; banhando o paciente sem sabão; secando o corpo com pequenos toques, sem esfregar e aplicar uma loção hidratante com suavidade. Manusear as crianças com EB por baixo dos braços (axilas) é contraindicado, pois pode causar bolhas e essa região é difícil para fixar curativos. (DEBRA USA, [2002]).

O uso de antissépticos para banhar os pacientes é discutido por vários autores. O uso de clorexidina, vinagre, lixívia e mesmo água sanitária é citado para controlar o crescimento de bactérias gram-positivas e gram-negativas, porém, seu uso é controverso e deve ser realizado somente por períodos curtos. (DENYER; PILLAY, 2012; HERNANDEZ-MARTIN; TORRELO, 2010; POPE et al., 2012).

Em relação aos curativos a serem utilizados para prevenção e tratamento das bolhas e lesões, Hernandez-Martin e Torrelo (2010) dividem em curativos primários e secundários, exemplificando os materiais indicados: a) curativos primários: silicones ou hidrocolóides, sendo que a indicação é conforme a quantidade de exsudato. Lesão

superficial/exsudação leve: tela de silicone suave², gaze impregnada com vaselina³; lesão profunda/exsudação maior: espumas com camada de contato em silicone suave⁴; e infecção: espumas impregnadas com prata e camada de contato em silicone suave⁵; b) curativos secundários são os utilizados para fixação e os autores citam como exemplos malhas tubulares elásticas⁶. Ainda sobre a escolha das coberturas a serem utilizadas sobre as lesões, Fine (2009) e Yubero e colegas (2008) também sugerem curativos não aderentes com silicone suave, quando há disponibilidade econômica para tal. Caso contrário, pode-se optar por gases parafinadas e vaselinadas. Há unanimidade em relação ao uso de solução fisiológica para a limpeza das feridas (BELLO; FALABELLA, SCHACHNER, 2003; DENYER; PILLAY, 2012; HERNANDEZ-MARTIN; TORRELO, 2010; POPE et al., 2012; YUBERO et al., 2008).

Para Pope e colegas (2012), a escolha do curativo deve preceder de um inventário sobre a superfície corporal afetada, avaliando bolhas integras, lesões superficiais e lesões mais profundas, concordando com os autores anteriormente citados, de que há vários tipos de coberturas que podem ser utilizadas na prevenção e no tratamento das lesões por EB. Os participantes desta pesquisa tinham várias dúvidas sobre o uso de curativos em EB, como pode ser visto nos depoimentos que seguem.

“Nem sabia direito o que era, né? [...] cuidava com gaze vaselinada, que era o que a gente tinha, mas o que a gente notava, com gaze vaselinada, era que o neném gelava, foi a 33 a temperatura.” (E8)

“[...] não se sabia ao certo que tipo de material se deveria usar, inclusive, pra receber numa incubadora se era com campo estéril ou não.” (TE1)

Vários autores relatam o inconveniente uso de antibióticos tópicos, como neomicina, mupirocina e ácido fusídico, devido à resistência bacteriana que podem ocasionar. Sugerem que, quando confirmada uma infecção local ou sistêmica, sejam utilizados antibióticos sistêmicos, orais ou endovenosos. (EL HACHEM et al., 2014; GOTTRUP et al., 2013; HERNANDEZ-MARTIN; TORRELO, 2010; POPE et al., 2012).

² Mepitel®

³ Urgotul®

⁴ Mepilex®, Mepilex Transfer®, Mepilex Lite®

⁵ Mepilex Ag®

⁶ Velband® e Tubifast®

Além disso, quando prescritos, o uso deve ser por curtos períodos, de duas a seis semanas, devido à resistência e ao potencial de sensibilização (LANSCHUETZER, 2009; MELLERIO, 2010).

Gottrup et al. (2013) comentam, ainda, sobre o risco de desenvolvimento de efeitos colaterais, como a alergia. Mellerio (2010) refere que a contaminação das feridas na EB é praticamente inevitável devido à própria evolução da doença, que mantém feridas abertas frequentemente. Ao ser diagnosticada colonização crítica em feridas com difícil cicatrização, o uso de antimicrobianos tópicos deve ser considerado. Porém, El Hachen et al (2014) afirmam que o uso de antimicrobianos tópicos à base de prata, cremes ou curativos, não possuem evidências de que efetivamente previnam infecção ou melhorem as taxas de cura. Ressaltam que os níveis plasmáticos de prata devem ser avaliados, pois sua absorção pode causar toxicidade e, em virtude disso, sugere-se que em crianças o uso seja muito limitado.

El Hachem et al (2014) sugerem a inserção de cateter venoso umbilical e, se necessário manter por período maior, a inserção de um cateter venoso central. Porém, o problema frequente é a fixação de cateteres de uma forma geral.

Para assepsia do local da punção, Bello, Falabella e Schachner (2003) orientam que não seja feita fricção no momento da limpeza e que o garroteamento seja realizado por cima de curativos. Para a fixação, esses autores recomendam evitar aplicar fitas adesivas diretamente sobre a pele. Yubero et al. (2008) sugerem que a fixação dos cateteres seja feita com uma fita não aderente, como Mepitac® ou tiras de Mepitel®.

Aspiração nasal e de orofaringe devem ser evitadas. (EL HACHEM et al., 2014; YUBERO et al., 2008). Sendo que um dos entrevistados deste estudo demonstrou preocupação com a entubação orotraqueal a qual o recém-nascido foi submetido:

“Então, o processo de entubação, para mim, a dor, era quando a gente vai conseguir extubar e talvez a gente não consiga, porque quando a gente tirar esse tubo, ele vai fazer um edema ali, porque ele vai aumentar a lesão” (E5)

Outro cuidado específico ao recém-nato com EB está relacionado ao uso de fraldas. Pope et al. (2012) e El Hachem et al. (2014) afirmam que crianças necessitam de maior controle para prevenção de traumas. Assim, recomendam que os elásticos das fraldas sejam recortados para prevenir e reduzir o trauma na região inguinal. Preferencialmente, indicam utilizar fraldas com fecho tipo velcro, que não possibilita a

adesão acidental na pele.

Monitorar os níveis de hemoglobina é importante para a cicatrização das feridas. Níveis baixos de hemoglobina reduzem a oxigenação do sangue e retardam o processo de cicatrização. No paciente com EB, a anemia pode estar presente por múltiplos fatores, como o gastrintestinal e muitas lesões sangrantes (POPE et al., 2012).

Sobre a amamentação, Diem (2009) e Yubero et al. (2008) estabelecem que deverá ser garantida a amamentação exclusiva tanto quanto for possível. A lactação materna, além de ser efetiva para a nutrição do neonato, pois tem melhor absorção intestinal, ainda aumenta os laços entre a mãe e o seu bebê, reduzindo o estresse de ambos. Os autores referem que poderá ser utilizada uma fórmula láctea para bebês a fim de manter o estado nutricional. Deve ser evitado o uso de catéteres para alimentação, mas, se necessário, utilizar mamadeiras Haberman®, que são usadas para crianças com fissuras labiais, assim reduzem o esforço da sucção. O desconhecimento desse cuidado é demonstrado no depoimento a seguir:

“Foi amamentado no primeiro momento enquanto tinha menos lesões, mas no momento que começaram a surgir as lesões de mucosa oral, daí se precisou passar uma sonda entérica” (TE3)

“Um bebê que precisava tomar uma dose de morfina em push pra tomar banho, o quão difícil era trocar uma fralda, o quão difícil era amamentar” (M3)

Os cuidados interdisciplinares, necessários ao paciente de EB, deverão sempre ser iniciados e avaliados conforme a necessidade do recém-nascido, independente do tipo e subtipo já serem diagnosticados ou não. (EL HACHEN et al., 2014). O nascimento de um paciente com EB desperta nos familiares inúmeras dúvidas e receios acerca da sobrevivência desse recém-chegado. Esta abordagem é apresentada na categoria revelada a seguir.

5.2 Família

Os problemas que decorrem de um diagnóstico de EB em uma criança recém-nascida vão além daqueles evidenciados pela doença na pele e nas mucosas. É comum que pais, irmãos e toda a família sejam afetados pela desconfiança e confirmação da doença. (FINE, 2009). Vários aspectos relacionados ao comportamento familiar sucederam as entrevistas, resultando em três subcategorias:

presença e vínculo, interferência no cuidado e insegurança.

5.2.1 Presença e Vínculo

O vínculo afetivo na relação mãe-bebê é descrito por Pommé (2008) como o vínculo primitivo da relação, o qual inicia na gestação e é fortalecido na infância. Para Espírito Santo (2016), é designado como vínculo materno o que compreende a perspectiva do vínculo afetivo envolvendo emoções e sentimentos da mãe para o bebê ou pessoa que a substitua, exercendo a função materna. Esse vínculo destaca-se nesta pesquisa com a presença dos pais experimentando a aproximação com o filho portador de uma doença rara.

“[...] a mãe afetiva, muito mais se envolvendo é: ‘O que eu tenho que fazer aqui, agora, para pegar? Vou pegar no colo, dar carinho; posso fazer isso, posso fazer aquilo, posso tirar da incubadora?’ Querendo, parece, aproveitar aquele tempo com o filho” (E1)

“[...] uma família muito afetiva, muito envolvida” (M3)

“[...] a mãe participava super, uma supervontade de cuidar e num alto astral e muito interessante foi aquela família, foi bem boa de cuidar” (M2)

Para a Joint Commission Statements (2014), os pacientes e familiares devem ter informações sobre a doença e seus cuidados, para que desenvolvam habilidades e motivação que os encorajem a tomar decisões em relação ao seu problema de saúde.

El Hachen et al. (2014) afirmam que o nascimento de uma criança com EB tem um enorme impacto na qualidade de vida da família, que inicia quando a diversidade desta é reconhecida. Após a assimilação da fragilidade da pele da criança, os pais tomam consciência de que este problema irá afetar também as relações afetivas com a criança e dentro da família. Torna-se comum o isolamento, o medo ou a insegurança sobre cuidados a serem realizados com o bebê. Questionamentos sobre amamentação, onde obter ajuda, ajuste dos papéis a serem desenvolvidos, fadiga, nutrição e a necessidade de apoio dos pares são comuns neste momento.

Fine (2009) menciona problemas psicológicos graves que podem vir com o nascimento de um recém-nascido com EB. Em estudo com 425 pacientes, o autor refere mudanças significativas nos relacionamentos familiares, as quais iniciam com a falta de interesse do casal em conversar ou participar de atividades que não estejam

relacionadas aos cuidados com seus filhos. A falta de interesse na relação do próprio casal e o cansaço físico contribuem para o afastamento que poderá resultar em divórcio. Cita-se, ainda, a relação com outros filhos, não portadores da doença, que poderão sentir abandono em razão do irmão enfermo. Hernandez-Martin e Torrelo (2010) concordam com esta afirmação, salientando que o primeiro contato com o filho doente, com uma doença que nunca ouviram falar, gera nos pais a necessidade de adaptação e compreensão, necessitando de importante apoio psicológico.

El Hachen et al. (2014) e Fine (2009) referem que o nascimento de uma criança com EB impõe aos pais desafios constantes e importantes para lidar com a dor contínua e todos os desafios que a doença representa socialmente. Os autores sugerem que a notícia do diagnóstico seja fornecida pelo médico, em ambiente tranquilo, onde os pais possam esgotar suas perguntas e expectativas. Ainda assim, outros encontros serão necessários, pois o entendimento virá com o reconhecimento da doença em seu filho.

5.2.2 Interferência no cuidado

A interferência do cuidado é outra subcategoria da categoria “família” e emerge do conhecimento empírico dos pais e da necessidade destes de que a equipe multidisciplinar lhes ajude com os cuidados. Os profissionais deste estudo reconhecem, em seus depoimentos, que a família esteve presente durante a hospitalização da criança e que foi coadjuvante no cuidado ao recém-nascido. Porém, referem busca de conhecimento pelo pai para confrontar com o (des)conhecimento da equipe.

“Os pais podiam fazer os cuidados, a mãe comprou roupinha de algodão e usava do lado do avesso [...]” (TE3)

“[...] a família ajuda, sempre ajuda [...]” (E3)

“[...] e a mãe começa a cuidar e quer cuidar e a equipe, eu sinto, tem uma certa restrição [...]” (E6)

É imperativo que os pais possam desenvolver uma relação terapêutica, com apoio e educação adequados. Por tratar-se de uma doença multissistêmica complexa é necessário que eles entendam o que cada profissional da equipe multidisciplinar desenvolve. (POPE et al., 2012).

A participação dos pais é importante no processo de educação para facilitar o

enfrentamento da doença, reduzir as dificuldades do casal e reforçar as suas relações. O acompanhamento dos pais durante o processo educativo do cuidado ao paciente lhes assegurará maior autonomia e garantirá ao bebê melhor assistência após a alta hospitalar. (EL HACHEN et al., 2014),

Para Hernandez-Martin e Torrelo, (2010), as enfermeiras são responsáveis pela educação da família, abordando o manejo que deverá ser implementado com a criança. São estes profissionais que apontam quais os curativos apropriados, o tratamento tópico e os cuidados diários a serem dispensados com o neonato. Os autores destacam, ainda, que os enfermeiros desenvolvem uma relação mais próxima da família que qualquer outro profissional da equipe.

A suspeita de um filho ter nascido com EB suscita aos pais inúmeras perguntas. Nos primeiros dias de vida de seu bebê, os pais perpassam por uma infinidade de emoções, como insegurança e ansiedade, que geram reações diferentes em cada pessoa. (DIEM, 2009).

“ele queria mover todas as montanhas para tentar curar. Na verdade, a palavra de ordem para o pai era cura” (E1)

“[...] foi tão intenso, [...] a família começou a interferir muito.” (E1)

“Foi pesado também, foi bem complicado, mas aí é que tá, eu sempre pego o gancho, né? A família precisava, a família precisava desse nenê bem cuidado” (M2)

Esta subcategoria está entrelaçada com a categoria que fala sobre o desconhecimento da equipe sobre a doença e sobre os cuidados necessários ao paciente com EB, pois os pais demonstravam, segundo a equipe, uma quantidade infindável de dúvidas que a equipe não conseguia dirimir. É provável que seja este o motivo pelo qual os familiares buscam informações para serem validadas, gerando, assim, a subcategoria insegurança.

5.2.3 Insegurança

Ainda relacionado à categoria “família”, a insegurança é outra subcategoria, a qual aborda a busca do conhecimento, na tentativa de melhorar a assistência ao seu filho recém-nascido.

“foi bem complicado até pra família, né? Pra o que a gente podia transmitir pra família” (E3)

“[...] eles também tinham informações de Google. [...] Nós também não qualificávamos o conhecimento deles. O pai demonstrava ser um estudioso [...], um leitor [...] voraz [...]; ele lia tudo [...], só que aí ele não conseguia ter conhecimentos prévios para essa informação gerar conhecimento para ele” (E1)

Como descreve Hernandez-Martin e Torrelo (2010), EB é uma doença crônica, incurável e que exige cuidados permanentes. Bellato e colegas (2016) entendem que uma situação de doença crônica envolve o adoecimento e múltiplos cuidados que perduram e, por consequência, afetam o viver da pessoa e da família. Afirmam que a família cuida para a vida, e não somente para prover ou estabelecer a saúde, sendo esta a cuidadora primária neste processo de cronicidade.

A participação de toda a família pode reduzir o risco de que os irmãos não afetados sintam-se negligenciados pelos pais. Um apoio psicológico ao paciente e sua família é frequentemente necessário e deve ser integrado no processo de gestão multidisciplinar (EL HACHEN et al., 2014). Bellato et al. (2016) referem que a vivência da situação de adoecimento precisa ser compreendida e experimentada pelos familiares e há a necessidade de compreender o que é esperado como “melhor cuidado” por parte deles. É necessário que haja o compartilhamento do cuidado à criança tanto por parte da família como pelos profissionais envolvidos, sendo esta uma estratégia para um cuidado mais efetivo, holístico e prazeroso. (ALVES, 2016). Uma abordagem centralizada, interprofissional, com a coordenação dos cuidados, incluindo a comunicação aberta com a equipe de clínica geral e *homecare* é a maneira mais eficaz de cuidar desses pacientes. (POPE et al, 2014).

O cuidado ao portador de EB gera também valores conflitivos na equipe de enfermagem. A determinação dos cuidados a serem prestados, sem um conhecimento mais aprofundado sobre a doença, deixa a equipe insegura; porém, outros sentimentos afloram, oportunizando sentimentos ambíguos em relação à sobrevivência do paciente. Esses aspectos serão tratados na categoria a seguir, “equipe de saúde”, a qual é apresentada a seguir.

5.3 Equipe de Saúde

Esta categoria provoca o pensamento em como a equipe de saúde reage ao atendimento de algo raro, em uma situação de vulnerabilidade tanto do paciente

quanto dela própria. Não saber se o atendimento ao paciente está correto, apesar de querer acertar, deixa a equipe de saúde bastante inquieta. As falas dos participantes refletem essa situação.

“[...] medo de estar causando alguma coisa; tu fazer alguma coisa que não sabe se vai causar um bem ou se vai piorar a lesão” (E4)

“um sentimento de impotência, assim... de estar fazendo pouco, por mais que a gente esteja fazendo” (TE1)

Para Rocha (2014), o caráter ansiogênico e a carga de trabalho à exaustão emocional faz suscitar a necessidade de que sejam criadas estruturas que permitam a diminuição do estresse e da ansiedade dos profissionais de saúde. Alves (2016) refere que a redução, ou não, da inquietação acerca dos cuidados dispensados a pacientes críticos pode estar vinculada às crenças pessoais e aos valores de cada indivíduo.

Os participantes deste estudo referem a convivência com uma doença tão grave com sentimento de sofrimento e de piedade, o que gerou duas subcategorias: sofrimento e insegurança.

5.3.1 Sofrimento (piedade)

A dor não é apenas a demonstração de uma sensação nociceptiva. A expressão da dor carrega o significado pessoal da experiência vivida e “é atravessada por dimensões fisiológica, afetiva, cognitiva, sociocultural, comportamental e psicológica”. (PASIN, 2009, p. 310).

Nischler (2009) refere a origem múltipla da dor na EB; desta forma, difícil de tratar. Afirma que a dor pode ter origem aguda e/ou crônica, conforme o fator a ela relacionado. Como exemplos, tem-se situações de bolhas e feridas na pele, lesões na cavidade oral e refluxo gastroesofágico no caso de formas agudas de dor, mencionadas como causas crônicas dor neuropática, óssea ou contraturas. Refere-se, ainda, que em recém-nascidos a identificação da dor é mais difícil e sugere que seja avaliada através de observação da conduta, expressão facial e respostas motoras de tronco e extremidades.

A referência à dor aparece várias vezes nas falas dos participantes deste estudo.

“[...] nós todos, da assistência, sofríamos junto com a família”

(M3)

“tu vê a dor que o bebê sente e não poder fazer nada é muito complicado. Não é uma experiência nem um pouco boa porque tu lidar com a dor do outro e não poder fazer nada... é a pena mesmo que tu tem” (TE2)

Goldschneider et al. (2014) afirmam que um paciente de EB passa por vários momentos de sofrimento diariamente, afetando substancialmente sua qualidade de vida. Esses autores sugerem um *guideline* para o manejo da dor dos pacientes com EB, o qual transcende somente a terapia medicamentosa. Também corroboram com outros autores (POPE et al., 2012; FINE, 2009; EL HACHEN et al., 2014) sobre os medicamentos utilizados para tratamento da dor, como: opioides, anti-inflamatórios não esteroides, acetaminofeno, gabapentina e outros. Porém, mencionam técnicas de psicoterapia, como relaxamento e hipnose; e terapias integrativas, como acupuntura, meditação, ioga, preparações de ervas e quiropraxia. Por outro lado, Bello, Falabella e Schachner (2003) afirmam que o uso constante de narcóticos, para aliviar a dor, devem ser evitados, pois podem causar dependência e constipação.

Frew et al. (2009) afirmam que o impacto da dor está relacionado ao subtipo de EB, variando em intensidade e acometimento da qualidade de vida. Para esses autores, “qualidade de vida é um construto multidimensional que reflete aspectos físicos, psicológicos e sociais do bem-estar”. (FREW et al., 2009, 1323).

A expectativa do cuidador, neste contexto, é de dualidade entre a vida e a morte da criança. Ao mesmo tempo em que há esperança no tratamento, demonstra receio com a possibilidade da morte. (ALVES et al., 2016). Os depoimentos refletem essa ambiguidade.

“Muito difícil, muito difícil [...] [com a equipe]. É uma doença que gera sofrimento, né? Então a equipe muito fragilizada” (M2)

“Na cabeça delas, o que ele tinha era incompatível com a vida, uma criança não podia viver sem brincar, não podia viver sem tomar banho de piscina uma criança não podia [...] que pena que ele tinha que morrer.” (E1)

“[...] é difícil perder [...], a gente se culpa muito, né?” (E5)

Para Alves (2016), os profissionais de saúde vivem suas experiências pautadas em dicotomias – cura/doença, vida/morte, esperança/desesperança –, nas quais se projeta sempre a expectativa positiva de curar a criança e a negativa de perdê-la.

Pope et al. (2012) designam que o fardo de cuidar desses pacientes é

desgastante para as equipes de saúde. Como nem todos os pacientes podem ser cuidados em centros especializados, os profissionais precisam buscar auxílio com instituições mais experientes. A fala de E7 reflete o quão desgastante pode ser o cuidado com um paciente de EB, deixa transparecer que o cansaço e a incerteza de estar fazendo correto e frustram os profissionais envolvidos. Ao mesmo tempo em que M1 e M3 referem a dificuldade do todo.

“Nós tivemos que fazer um rodízio de escala, porque as pessoas não aguentavam, era muito ruim, [...] mexe muito com a questão da enfermagem mesmo, é tu não conseguir fazer tudo aquilo que tu foi formada a fazer e tu acha certo [...] ou mexe até com essas questões” (E7)

“Não foi uma coisa fácil [...]” (M1)

“Foi um bebê muito traumático pra mim e pra toda equipe” (M3)

White (2006) destaca que estabelecer de maneira consciente a importância de impacto negativo nos sistemas de crenças pessoais, bem como, desafiar crenças distorcidas, pode gerar sentimentos de desesperança e inadequação dos profissionais que cuidam dos pacientes com EB.

Além do sofrimento pelo quadro geral de saúde e pelos cuidados necessários à criança com EB, os participantes referem o desgaste pela insegurança do cuidado prestado. Neste estudo, estes relatos deram origem à subcategoria insegurança, que será descrita a seguir.

5.3.2 Insegurança

Nesta subcategoria desponta a instabilidade dos profissionais de saúde sobre a condução do acompanhamento dos pacientes com EB. As falas remetem a insegurança e dificuldade para prestar os cuidados.

“[...] foi muito difícil [...] porque, como a gente não conhecia [a doença], a gente foi descobrindo as coisas quando elas foram acontecendo” (E2)

“[...] [foi] meio que na base da improvisação” (E3)

“[...] a equipe não soube vender a ideia, porque não estava sendo segura... basicamente, a gente tratar uma coisa que não

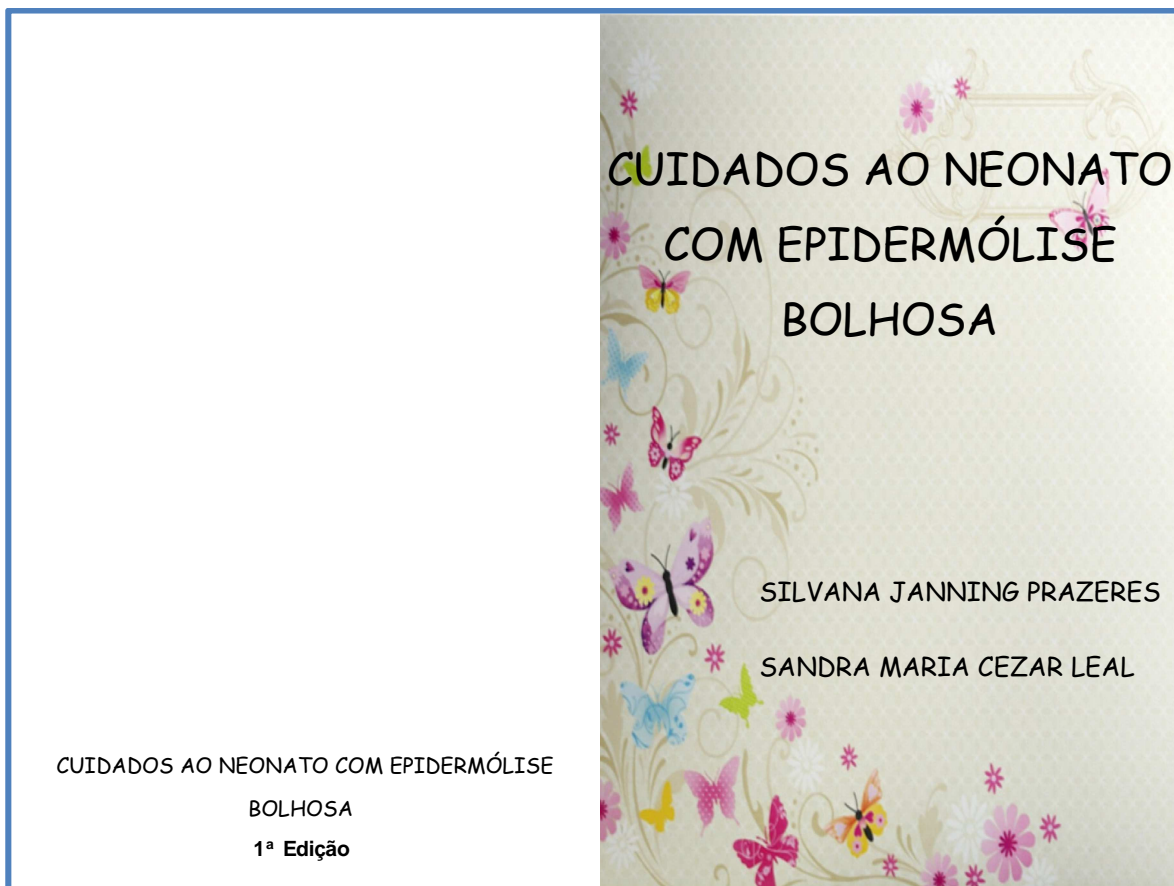
sabe, às cegas, é muito complicado” (E1)

O aumento da morbimortalidade dos pacientes hospitalizados tem sido uma preocupação global. Os cuidados de saúde vêm sendo prestados de forma insegura, gerando erros evitáveis quando há a possibilidade de implantação de indicadores de segurança, em programas de monitoramento de qualidade assistencial. (GOUVÊA, 2015).

Os profissionais de enfermagem, pela especificidade da profissão, são os que mais se aproximam do paciente. Percebe-se que, mesmo planejando suas ações com rotinas, critérios, protocolos, eles se deparam, muitas vezes, com o inesperado, um evento adverso. Em razão disso, os enfermeiros têm desenvolvido políticas e procedimentos para direcionar uma prática de enfermagem segura. (BALLARD, 2003). Dures et al (2010), em sua pesquisa sobre o impacto da EB sobre os profissionais de saúde e de assistência social, refere que o desafio está na raridade da doença refletindo no baixo número de profissionais especializados em apoiar estes indivíduos afetados. Referem que muitas vezes os profissionais atendem múltiplas e complexas necessidades, fora da sua área de especialização.

Para Lima (2014), as instituições com maiores níveis de confiabilidade conseguem antecipar os eventos adversos quando possuem uma cultura de segurança do paciente; sendo assim, viabilizam para seus colaboradores ferramentas que convertem estes eventos em melhorias para o sistema assistencial.

6 CARTILHA – CUIDADO AO NEONATO COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA





ELABORAÇÃO

Silvana Mara Janning Prazeres - enfermeira estomaterapeuta, TiSOBEST, discente da Pós Graduação em enfermagem - Mestrado Profissional - UNISINOS

Sandra Maria Cezar Leal - Doutora em Enfermagem. Professora do programa de pós graduação stricto sensu em Enfermagem - UNISINOS.

PROJETO GRÁFICO E DIAGRAMAÇÃO

Silvana Mara Janning Prazeres

SUMÁRIO

06	APRESENTAÇÃO
07	O QUE É EPIDERMÓLISE BOLHOSA (EB)
09	TIPOS DE EB
12	DIAGNÓSTICO
13	CUIDADOS COM A PELE
21	CUIDADOS COM NÍVEIS DE HEMOGLOBINA
22	CUIDADOS COM CATÉTERES E PUNÇÕES
24	AMAMENTAÇÃO
25	ANALGESIA
26	CUIDADOS COM INFECÇÃO
27	CUIDADOS COM A FAMÍLIA
32	CUIDADOS COM A EQUIPE QUE CUIDA
33	REFERÊNCIAS

04

PREFÁCIO

Ao ser convidada para escrever o prefácio deste Guia fiquei muito feliz e imediatamente aceitei tendo a certeza do quanto poderia aprender com a experiência da autora.

Longa é a trajetória de pessoas que não se conformam com o sofrimento do outro. Esta inconformidade da Enfermeira Silvana Prazeres fez com que tenhamos a disposição um material farto e fruto de sua vasta experiência no cuidado de crianças com esta rara doença.

O texto foi escrito em linguagem acessível e faz uso de imagens para facilitar sua compreensão pelo leitor no contexto da educação em saúde.

Neste Guia destinado aos profissionais de saúde que prestam cuidados ao neonato com Epidermólise Bolhosa (EB) são abordados conceitos e cuidados com a pele, amamentação, analgesia, infecção e ainda com a família do neonato com EB. Por fim traz referências atualizadas que possibilitarão ao leitor o aprofundamento desta temática.

Espera-se assim que este material forneça elementos capazes de contribuir para a construção do conhecimento da equipe de saúde, desenvolvimento profissional e a melhora da assistência prestada aos que sofrem desta grave doença.

Desejo boa leitura a todos!

Dra. Tânia Lima
Enfermeira estomaterapeuta - TiSOBEST

05

APRESENTAÇÃO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença rara, genética, que tem como manifestações bolhas na pele e nas mucosas. Durante a prática profissional talvez a maioria dos profissionais de saúde nunca se depare com um recém nascido com esta doença. Porém, no momento do nascimento o atendimento adequado fará a diferença na vida desta pessoa que agora está nas mãos de quem nunca teve contato com esta doença tão rara e tão grave. Por isto a construção deste guia tem como objetivo nortear as ações necessárias à equipe interdisciplinar no atendimento ao recém nascido portador de EB. Este guia é resultante da pesquisa de campo realizada pela autora Silvana Mara Janning Prazeres e sua orientadora Sandra Maria Cesar Leal. A autora atua como consultora na área de Enfermagem em Estomaterapia, nos estados do Rio Grande do Sul e Santa Catarina e no seu cotidiano atende a pacientes com EB. O conteúdo foi desenvolvido com base nas entrevistas realizadas, e embasado na literatura científica que se encontra na seção referências.

06

(As Autoras)

O QUE É EPI DERMÓLI SE BOLHOSA (EB)

É uma doença genética rara, que atinge a pele e mucosas, formando bolhas, ulcerações e feridas. Podem acometer:

- Pele
- Mucosas da boca, esôfago, estômago, intestinos, vias aéreas, bexiga e os genitais^{1,2,3}



07

O QUE É EPI DERMÓLI SE BOLHOSA (EB)

Decorrentes em sua maioria, da mutação de proteínas envolvidas na aderência da derme com a epiderme. Os tipos e subtipos de EB são determinados de acordo com o plano de clivagem das bolhas.^{4,5}

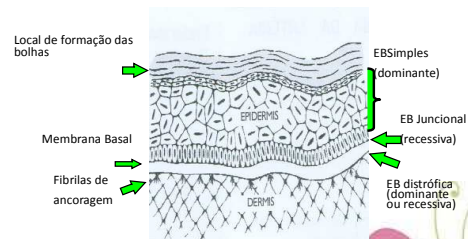


Figura 1: Camadas da pele comprometidas nas diferentes formas de EB

Fonte: Adaptado de Dystrophic Epidermolysis Bullosa research Association of America (DeBRA)

08

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA TIPOS⁶

SIMPLES - Ocorre a degeneração das células basais da epiderme. Apresenta defeito genético nas citoqueratina 5, acometendo o gene *KRT5* e citoqueratina 14 acometendo o gene *KRT14*.

Subtipos: Koebner, Weber-Cockaine e Dowling-Meara.

JUNCIONAL - A separação da pele é na junção dermo-epidérmica, na lâmina lúcida da membrana basal (BMZ). Alterações na laminina 5 acometendo os genes *LAMA3*, *LAMB3*, *LAMC2*, integrina (genes *ITGA6* e *ITGB4*) e colágeno XVII transmembranoso (gene *COL17A1*)

Subtipos: Herlitz, não Herlitz e atrófico generalizado benigno.

09

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA TIPOS⁶

DISTRÓFICA - Pode ser recessiva ou dominante.

Defeito na estrutura do colágeno VII e na liberação celular do colágeno sintetizado. A alteração é exclusiva no gene *COL7A1*.

Subtipos: Dominante - Cockaine-Touraine, Pasini, Hallopeau- Siemens. Recessiva - Mitis.

KINDLER - Presença de fenótipos clínicos único na EB.

10

**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
TIPOS E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS⁷**

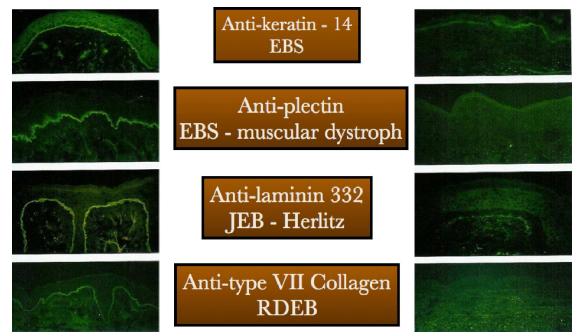


TIPO	HEREDITARIEDADE	ACHADOS CLÍNICOS	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
EB SIMPLES	Autossômica dominante, raramente recessiva	Bolhas localizadas ou grupos de vesículas, envolvimento de mucosa é limitado, hiperqueratose palmo plantar, unhas distróficas, dentes e cabelos normais.	Impetigo bolhoso, bolhas por fricção, bolhas por contato térmico.
EB JUNCIONAL	Autossômica recessiva	Bolhas difusas, escaras, significativa granulação do tecido, envolvimento severo da mucosa, cárie dentária, alopecia, distrofia das unhas	Doenças bolhosas crônicas da infância, Ictiose eritodérmica bolhosa, necrólise epidérmica tóxica (NET), EB distrófica
EB DISTROFICA	Ambos, autossômica recessiva e dominante	Bolhas hemorrágicas, escaras, milia, pseudosindactilia, severo envolvimento da mucosa, retardo do crescimento físico e sexual, significativa morbidade e mortalidade.	necrólise epidérmica tóxica (NET), EB junctional

Fonte: SAKAR, R, BANSAL, S, GARG, VK. Epidermolysis bullosa: where do we stand?, 2011

**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
DIAGNÓSTICO⁶**

O Diagnóstico é realizado por exame clínico e imunofluorescência com microscopia eletrônica, utilizando um fragmento do teto da bolha, colocado em lâmina e avaliado com os respectivos antígenos para cada tipo de epidermólise.



**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
CUIDADOS**



Por tratar-se de uma doença multisistêmica a EB necessita de cuidados interdisciplinares. Estarão envolvidos neste cuidado: Neonatologista, enfermeiro estomaterapeuta ou dermatologista, médico dermatologista, técnico de enfermagem, fisioterapeuta, nutricionista e psicólogo. Com o passar dos dias talvez haja necessidade de médico gastroenterologista, oftalmo e otorrino e fonoaudiólogo.⁸

**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
CUIDADOS COM A PELE**

MANUSEIO - O RN deve ter o manuseio delicado desde o momento em que é apoiado em qualquer superfície. Esta deverá ser macia, devendo-se evitar calor e umidade excessivos, pois "podem baixar o limiar para a formação de bolhas". (EL HACHEM et al., 2014, p.2). O uso de incubadoras deve ser indicado somente em caso de prematuros.⁸

COTO UMBILICAL - O RN não deve ser o clampeado com pinças e clamps de plástico é preferível utilizar a técnica de nós. Pois pinças e plástico podem lesionar a pele do abdômem e pernas.⁹



**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
CUIDADOS COM A PELE**



PULSEIRAS DE IDENTIFICAÇÃO - Devem ser evitadas, pois podem ocasionar traumas no RN.⁹

BANHOS - Podem ser momentos de muita dor. Aconselhável o uso de analgésicos. A frequência deve ser reduzida recém nascidos toleram melhor no máximo dois banhos por semana. Utilizar água morna. Segurar o RN pela nuca e nádegas, com a mínima pressão possível. Utilizar sabonetes líquidos. Secar com delicadeza, sem atrito.^{9,10, 11, 12}



15

**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
CUIDADOS COM A PELE**



MANEJO DAS BOLHAS - É recomendável drenar o líquido no interior das bolhas, sem desbridá-la, deixando o teto. Furar com agulha estéril, 13X4,5G. A pressão do líquido no interior da bolha tensa pode ocasionar dor devido a compressão das terminações nervosas, a deficiência do colágeno pode ocasionar aumento da área da bolha.^{11,13,14}



16

**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
CUIDADOS COM A PELE**



FRALDAS - É recomendado retirar os elásticos das fraldas, para prevenir e reduzir o trauma na região inguinal. Preferencialmente, utilizar fraldas com fecho tipo velcro. Cuidado ao levantar as pernas para a troca das fraldas, não segurar tornozelos, empurrar as pernas para cima utilizando as palmas das mãos. Não utilizar superfícies ásperas para realizar a limpeza do períneo, se possível utilizar lenços umedecidos ou bolas de algodão.^{8,12,14}



17

**EPI DERMÓLISE BOLHOSA
CUIDADOS COM A PELE**



CURATIVOS - Os cuidados com os pacientes de EB deverão ser adaptados conforme a gravidade e a extensão das lesões da pele.¹⁵

SOLUÇÃO PARA LIMPEZA - A limpeza das feridas deverá ser realizada com solução fisiológica, preferencialmente morna.^{9,11,12,15,16}

COBERTURAS PRIMÁRIAS^{9,11,12,14,15} - aplicados diretamente sobre as feridas e/ou bolhas. Alguns exemplos: Mepitel®, Mepilex®/Mepilex Lite®, Mepilex Prata®, Mepilex Transfer®.

Obs.: Pode-se optar por gases parafinadas e vaselinadas, porém podem causar lesões em pacientes com comprometimento maior da área corporal e mais fragilidade.



18

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA CUI DADOS COM A PELE






COBERTURAS SECUNDÁRIAS^{9,11,12,14,15} - utilizados para fixação, por exemplo Tubifast®, Surgifix® e Poolfix®. Pode ser utilizado gaze de algodão com atadura para fixação das coberturas primárias. **NUNCA** colar adesivos diretamente sobre a pele.



19

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA CUI DADOS COM A PELE

CUI DADOS NO MOMENTO DOS CURATIVOS

-  Retirar os curativos preferencialmente no momento do banho.
-  Realizar um membro de cada vez.
-  Dar especial atenção as extremidades superiores e inferiores separando os dedos.



20

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA CUI DADOS COM OS NÍVEIS DE HEMOGLOBINA



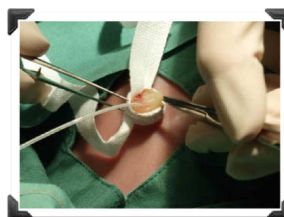
Monitorar os níveis de hemoglobina é importante para a cicatrização das feridas. Níveis baixos de hemoglobina reduzem a oxigenação do sangue e retardam o processo de cicatrização. No paciente com EB a anemia pode estar presente por múltiplos fatores, como o gastrointestinal e muitas lesões sangrantes, por exemplo.¹⁴

21

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA CUI DADOS COM CATÉTERES E FUNÇÕES

PUNÇÃO - A assepsia do local da deve ser realizada sem fricção da pele e o garroteamento realizado por cima de curativos.¹⁵

Pode ser feita a inserção de cateter venoso umbilical. Caso seja necessário manter por período maior, sugere-se inserção de um cateter venoso central.⁸



22

EPI DERMÓLISE BOLHOSA CUIDADOS COM CATÉTERES E PUNÇÕES



FIXAÇÃO DE CATETERES E OUTROS DISPOSITIVOS

Para a fixação deve ser evitado a aplicação de fitas adesivas diretamente sobre a pele. É recomendado a fixação dos cateteres com uma fita não aderente como Mepitac® ou tiras de Mepitel®.⁹

Aspiração nasal e de orofaringe devem ser evitadas.⁸



23

EPI DERMÓLISE BOLHOSA CUIDADOS COM AMAMENTAÇÃO

Deverá ser garantida a amamentação exclusiva tanto quanto for possível. A lactação materna, além de ser efetiva para a nutrição do RN, pois tem melhor absorção intestinal, ainda aumenta os laços entre a mãe e o seu bebê, reduzindo o stress de ambos.

Poderá ser utilizada uma fórmula láctea para bebês afim de manter o estado nutricional.

Deve ser evitado o uso de catéteres para alimentação. Se necessário, utilizar mamadeiras Haberman® (No Brasil - alimentador special needs), a mesma indicada para pacientes com fenda palatina e lábio leporino.^{9,16}



24

EPI DERMÓLISE BOLHOSA CUIDADOS COM ANALGESIA



A origem da dor na EB é múltipla; desta forma, difícil de tratar. Pode ter origem aguda e/ou crônica, conforme o fator a ela relacionado (bolhas e feridas na pele, lesões na cavidade oral, refluxo gastroesofágico, dor neuropática, óssea ou contraturas).¹⁷ O impacto da dor está relacionado ao subtipo de EB¹⁸

Principais medicamentos indicados para tratamento da dor: opióides, anti-inflamatórios não esteróides, acetaminofeno, gabapentina.^{8,14,19,20}



25

EPI DERMÓLISE BOLHOSA CUIDADOS COM INFECÇÃO

Uso de Antibióticos Tópicos

Antibióticos tópicos, como neomicina, mupirocina e ácido fusídico, devem ser evitados, devido à resistência bacteriana que podem ocasionar. Quando confirmada uma infecção local ou sistêmica, devem ser utilizados antibióticos sistêmicos, orais ou endovenosos.^{8,11,14,21}

Além disso, quando prescritos, o uso deve ser por curtos períodos, de duas a seis semanas, devido à resistência e ao potencial de sensibilização.^{22,23}

A contaminação das feridas na EB é praticamente inevitável devido à própria evolução da doença, que mantém feridas abertas frequentemente.²³

O uso de antimicrobianos tópicos à base de prata, cremes ou curativos, não possuem evidências de que efetivamente previnam infecção ou melhorem as taxas de cura. Os níveis plasmáticos de prata devem ser avaliados, pois sua absorção pode causar toxicidade.⁸



26

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA CUIDADOS COM A FAMÍLIA



Os problemas que decorrem de um diagnóstico de EB em uma criança recém-nascida vão além daqueles evidenciados pela doença na pele e nas mucosas. É comum que pais, irmãos e toda a família sejam afetados pela desconfiança e confirmação da doença.²⁰ Há um enorme impacto na qualidade de vida da família, após a assimilação da doença os pais tomam consciência de que também serão afetadas as relações afetivas com a criança e dentro da família. O isolamento, o medo e a insegurança sobre cuidados a serem realizados com o bebê s



27



O primeiro contato com o filho doente, com uma doença que nunca ouviram falar, gera nos pais a necessidade de adaptação e compreensão, necessitando de importante apoio psicológico.¹¹ Impondo desta forma aos pais desafios constantes e importantes para lidar com a dor contínua e todos os desafios que a doença representa socialmente.⁸



28

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA CUIDADOS COM A FAMÍLIA



Problemas psicológicos graves podem vir com o nascimento de um recém-nascido com EB. Podem ocorrer mudanças significativas nos relacionamentos familiares, as quais iniciam com a falta de interesse do casal em conversar ou participar de atividades que não estejam relacionadas aos cuidados com seus filhos. A falta de interesse na relação do próprio casal e o cansaço físico contribuem para o afastamento que poderá resultar em divórcio.¹⁹ Outros filhos, não portadores da doença, poderão sentir abandono em razão do irmão enfermo.¹¹ A notícia do diagnóstico deverá ser fornecida pelo médico, em ambiente tranquilo, onde os pais possam esgotar suas perguntas e expectativas. Serão necessários outros encontros, pois o entendimento virá com o reconhecimento da doença em seu filho.^{8,19}

29

EPI DERMÓLI SE BOLHOSA ORIENTAÇÃO DA FAMÍLIA

Nos primeiros dias de vida de seu bebê, os pais perpassam por uma infinidade de emoções, como insegurança e ansiedade, que geram reações diferentes em cada pessoa.¹⁶

É imperativo que os pais possam desenvolver uma relação terapêutica, com apoio e educação adequados.¹⁴ Assim poderão melhorar o enfrentamento da doença, reduzir as dificuldades do casal e reforçar as suas relações.¹¹



30



EPI DERMÓLISE BOLHOSA ORIENTAÇÃO DA FAMÍLIA



O acompanhamento dos pais durante o processo educativo do cuidado ao paciente lhes assegurará maior autonomia e garantirá ao bebê melhor assistência após a alta hospitalar.⁸ As enfermeiras, por terem uma relação mais próxima da família, são responsáveis pela educação desta, abordando o manejo que deverá ser implementado com a criança. São estes profissionais que apontam quais os curativos apropriados, o tratamento tópico e os cuidados diários a serem dispensados com o neonato.¹¹

31

EPI DERMÓLISE BOLHOSA CUIDADOS COM A EQUIPE QUE CUIDA

A expectativa do cuidador é de dualidade entre a vida e a morte da criança. Ao mesmo tempo em que há esperança no tratamento, demonstra receio com a possibilidade da morte.²⁴ Os profissionais de enfermagem, pela especificidade da profissão, são os que mais se aproximam do paciente e mesmo planejando suas ações com rotinas, critérios, protocolos, eles se deparam, muitas vezes, com o inesperado, um evento adverso.²⁵ Os profissionais de saúde vivem suas experiências pautadas em dicotomias - cura/doença, vida/morte, esperança/desesperança, nas quais se projeta sempre a expectativa positiva de curar a criança e a negativa de perdê-la.²⁴ O fardo de cuidar desses pacientes é desgastante para as equipes de saúde.¹⁴

32

REFERÊNCIAS

1. BARBOSA, GCT et al. Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais. *Pediatria*, São Paulo, v.2, n.27, p. 87-94, 2005
2. GÜRTLER, Thaiz Gava Rigoni; DINIZ, Lucia Martins; SOUZA FILHO, João Basílio de. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva mitis - Relato de caso clínico. *Anais Bras. Dermatol.* Rio de Janeiro, v. 80, n. 5, p. 503-8, 2005.
3. SAMPAIO SAP, RIVITTI EA. A Pele Normal. In: SAMPAIO SAP, RIVITTI EA. *Dermatologia*. São Paulo: Artes Médicas, 2007. p. 69-75.
4. FANTAUZZI, Rodrigo Santana et al. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, v. 74, n. 5, p. 657-661, 2008
5. MARINKOVITCH, MP. Epidermolysis Bullosa. *Emedicine.medscape.com*, Nov 12, 2008. Stanford university Medical Center.
6. FINE, J.D et al. Inherited Epidermolysis Bullosa: Updated Recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol*, v. 70, n. 6, p.1103-26, 2014. Disponível em: www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24690439. Acesso em 13 jan 2015
7. SAKAR, R, BANSAL, S, GARG, VK. Epidermolysis bullosa: where do we stand?, 2011
8. EL HACHEM, May et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, p. 1-20, 2014. Disponível em: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-9-76>. Acesso em: 13 mar 2015
9. YUBERO, M. J. et al. Manual Práctico: Cuidados básicos en pacientes con epidermolisis bulosa. Fundacion DEBRA Chile, 2008. Disponível em: <<http://debrachile.cl/wp-content/uploads/2013/04/Manual-de-manejo-EB-070208-1%C2%AA-Edici%C3%B3n.pdf>>. Acesso em: 3 jan. 2016.
10. DENYER, Jacqueline; PILLAY, Elizabeth. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. DEBRA, 2012.
11. HERNÁNDEZ-MARTÍN, A; TORRELO A. Inherited Epidermolysis Bullosa: From Diagnosis to Reality. *Actas Dermosiliogr*, v. 101, n. 6, p. 495-505, 2010
12. PRAZERES, S. J. Epidermólise Bolhosa. In: PRAZERES, S. J. *Tratamento de feridas: Teoria e Prática*. Porto Alegre: Morid, 2009. p. 346-358.
13. MICHAILIDIS, L. MAY, K., WRAIGHT, P. Blister Management Guidelines: collecting the evidence. *WCET Journal*, v.33, n.3, p. 22-28, 2013.
14. POPE, E; et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*, v. 67, n. 5, p. 904-917, 2012.
15. BELLO, Y. M.; FALABELLA, A.F. SCHACHNER, L.A. Management of Epidermolysis Bullosa in Infants and Children. *Clinics. Dermatology*, v. 21, p. 278-282, 2003.
16. DIEM, Anja. Living with EB - impact on daily life. In: FINE, Jo-David; HINTNER, Helmut. *Life with Epidermolysis Bullosa*. Viena: Springer-wien, 2009. p. 313-333.
17. NISCHLER, Elke. Tratamiento del dolor en la epidermolisis bullosa. In: FINE, JD. *Life with Epidermolysis Bullosa (EB)*. SpringerWien, Suíça, 2009. p. 227-232.

33

34



18. FREW, J.W. et al. Quality of life evaluation in epidermolysis bullosa (EB) through the development of the QOLEB questionnaire: an EB-specific quality of life instrument. **Journal Compilation. British Association of Dermatologists. British Journal of Dermatology** v.161, n.6, p.1323-30, 2009
19. FINE, Jo-David. Psychological and sociological aspects. In: FINE, Jo-David; HINTNER, Helmut. **Life with Epidermolysis Bullosa**. Viena: Springer-wien, 2009. p. 204-208
20. GOLDSCHNEIDER, KR et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. **BMC Medicine**, Londres, n.12, p. 178, 2014. Disponível em: <<http://www.biomedcentral.com/1741-7.015/12/178>> Acesso em: 03 mar. 2015.
21. GOTTRUP, F. et al. EWMA Document: Antimicrobials and Non-healing Wounds. Evidence, controversies and suggestions. **Journal of Wound Care** v. 22, n. 5, p. S1-S92, 2013.
22. LANSCHUETZER, CM. Dermatologic and medical: wound healing. In: FINE, Jo-David; HINTNER, Helmut. **Life with Epidermolysis Bullosa**, 2009. p. 211-26
23. MELLERIO, J.E. Infection and colonization in epidermolysis bullosa, **Dermatol Clin**, v. 28, n. 2, p. 267-269, 2010.
24. ALVES DA, et al. Cuidador de Criança com Câncer: Religiosidade e Espiritualidade Como Mecanismos de Enfrentamento. **Rev Cuid**, v.7, n.2, p. 1318-24, 2016. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.15649/cuidarte.v7i2.336>> Acesso em: 01 ago. 2016

25. BALLARD, K. Patient Safety. Patient Safety: A Shared Responsibility. **Online Journal of Issues in Nursing**. v. 8, n.3, Manuscript 4, 2003. Disponível em: <www.nursingworld.org/MainMenuCategories/ANAMarketplace/ANAPeriodicals/OJIN/TableofContents/Volume82003/No3Sept2003/PatientSafety.asp> Acesso em: 10 mar. 2014



7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os participantes deste estudo apontaram muitas dúvidas relacionadas à condução e ao manejo das morbidades acarretadas pela doença, pois as fragilidades são sentidas no dia a dia, considerando as especificidades da doença.

Os profissionais revelaram em suas falas momentos de tristeza, de sofrimento e de sentimentos ambíguos em relação à sobrevida dos pacientes. Relataram que em algum momento tiveram dúvidas sobre a condução dos cuidados a serem ministrados.

Além disso, os resultados também indicaram que os profissionais de saúde deste estudo, cuidaram de poucas crianças com EB, reafirmando o caráter de doença rara. Indicando que neonatos com EB necessitam de cuidado com abordagem de especialistas, envolvendo equipes interdisciplinares, com conhecimento e experiência, os quais podem atuar como consultores, qualificando o cuidado.

Vale dizer, que o desconhecimento sobre a doença e os cuidados com neonatos com EB, pode ser uma realidade em outras instituições. Pois, os profissionais aqui envolvidos atuam em hospitais de grande porte, de uma capital brasileira, com fácil acesso à informação e tecnologia e, ainda assim, têm dificuldades com o manejo desta doença rara.

Ficou evidenciada, nos depoimentos dos participantes, a necessidade de orientação para a gestão do cuidado ao paciente com EB em recém-nascidos internados em UTIs. Pois, muitos profissionais desconhecem a doença, os cuidados e as orientações a serem dadas aos pais.

Considera-se que a elaboração desta cartilha, centrada nas necessidades dos profissionais de saúde, acerca dos cuidados ao neonato com EB, no contexto da UTI neonatal, possa contribuir com subsídios, para qualificar o cuidado.

REFERÊNCIAS

- ABREU, Eliane Souto; MARQUES, Mariângela E. de Alencar. Histologia da pele normal. In: Jorge, Sílvia; Dantas, Sônia. **Abordagem multiprofissional no tratamento de feridas**. São Paulo: Atheneu, 2003. p. 17-29
- ALVES DA, et al. Cuidador de Criança com Câncer: Religiosidade e Espiritualidade Como Mecanismos de Enfrentamento. *Rev Cuid*, v.7, n.2, p. 1318-24, 2016. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.15649/cuidarte.v7i2.336>> Acesso em: 01 ago. 2016
- BALLARD, K. Patient Safety. *Patient Safety: A Shared Responsibility*. **Online Journal of Issues in Nursing**. v. 8, n.3, Manuscript 4, 2003. Disponível em: <www.nursingworld.org/MainMenuCategories/ANAMarketplace/ANAPeriodicals/OJIN/TableofContents/Volume82003/No3Sept2003/PatientSafety.aspx> Acesso em: 10 mar. 2014.
- BARBOSA, GCT et al. Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais. **Pediatria**, São Paulo, v.2, n.27, p. 87-94, 2005
- BELLATO, Roseney et al. Experiência familiar de cuidado na situação crônica. **Rev Esc Enferm USP**, v. 50, n.esp, p. 81-88, 2016.
- BELLO, Y. M.; FALABELLA, A.F. SCHACHNER, L.A. Management of Epidermolysis Bullosa in Infants and Children. **Clinics. Dermatology**, v. 21, p. 278–282, 2003.
- BONI, Valdete; QUARESMA, Sílvia Jurema. Aprendendo a entrevistar: como fazer entrevistas em Ciências Sociais. **Revista Eletrônica dos Pós-Graduandos em Sociologia Política da UFSC**, v. 2, n. 1, p. 68-80, 2005.
- BRASIL, Ministério da saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. **Diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos**. Diário Oficial da União, Brasília, DF, nº 12, 13 de jun. de 2013. Seção 1, p. 59.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. 2014
- BRAVO, B.G. Tratamiento tópico de La epidermolisis ampollosa hereditária com apósito de silicona no adherente - Mepitel®. Hospital universitário Virgen Macarena. 1995
- BOLOGNIA, J.L., JORIZZO, J.L. e SCHAFFER, J.V. **Dermatologia**. São Paulo: Elsevier, 2015. p.
- COHEN V. D F.; PRAZERES, S.J.; SILVA, Ana Cristina Beust. Aspectos Morfológicos do Tecido Tegumentar. In: Prazeres, S J. **Tratamento de Feridas: Teoria e Prática**. Porto Alegre: Moriá, 2009. p. 15-36.
- DEBRA PORTUGAL ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA. **O que é EB?** 2011. Disponível em:

<http://www.debra.pt/index.php?option=com_content&view=section&layout=blog&id=3&Itemid=7> Acesso em: 23 mar 2014

DEBRA USA. Epidermolysis bullosa: a guide for parents and schools. [2002].

Disponível em: <[http://www.eb-](http://www.eb-awareness.org/resources/Documents/EB_A_Guide_for_Parents_and_Schools.pdf)

[awareness.org/resources/Documents/EB_A_Guide_for_Parents_and_Schools.pdf](http://www.eb-awareness.org/resources/Documents/EB_A_Guide_for_Parents_and_Schools.pdf)>

Acesso em: 18 abr. 2015.

DENYER, Jacqueline; PILLAY, Elizabeth. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. DEBRA, 2012.

DIEM, Anja. Living with EB – impact on daily life. In: FINE, Jo-David; HINTNER, Helmut. **Life with Epidermolysis Bullosa**. Viena: Springer-wien, 2009. p. 313-333.

DURES, E. et al. ‘You’re whatever the patient needs at the time’: The impact on health and social care professionals of supporting people with epidermolysis bullosa. *Chronic Illness*, v.6, p.215–227, 2010. Disponível em:

<http://citeseerx.ist.psu.edu/viewdoc/download?doi=10.1.1.841.2049&rep=rep1&type=pdf>. Acesso em 19 out 2016.

EI HACHEM, May et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, p. 1-20, 2014.

Disponível em: <<https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-9-76>>.

Acesso em: 13 mar 2015.

EPS EM MOVIMENTO. **Tensões Constitutivas do Trabalho em Saúde**. 2014.

Disponível em: <<http://eps.otics.org/material/entrada-textos-em-cena/tensoes-constitutivas-do-trabalho-em-saude>>. Acesso em: 31 jul. 2016.

Echer IC. Elaboração de manuais de orientação para o cuidado em saúde. *Rev Lat Am Enferm*. 2005;13(5):754-7.

ESPIRITO SANTO, Celeste Sá Oliveira do; ARAÚJO Maria Antonieta Nascimento. Vínculo afetivo materno processo fundamental à saúde mental. **Revista Psicologia, Diversidade e Saúde**, Salvador, v. 5, n. 1, p. 65-73, 2016.

FANTAUZZI, Rodrigo Santana et al. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia**, v. 74, n. 5, p. 657-661, 2008.

FINE J. D.; et al. Cause-specific risks of childhood death in inherited epidermolysis bullosa. **Journal of Pediatrics**, v.152, n.2, p. 276-280, 2008. Disponível em: <[www.jpeds.com/article/S0022-3476\(07\)00646-4](http://www.jpeds.com/article/S0022-3476(07)00646-4)>. Acesso em: 24 maio 2015;

FINE, Jo-David. Psychological and sociological aspects. In: FINE, Jo-David; HINTNER, Helmut. **Life with Epidermolysis Bullosa**. Viena: Springer-wien, 2009. p. 204-208

FINE, J.D et al. Inherited Epidermolysis Bullosa: Updated Recommendations on diagnosis and classification. **J Am Acad Dermatol**, v. 70, n. 6, p.1103-26, 2014. Disponível em: <www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24690439> Acesso em 13 jan 2015

FREW, J.W. et al. Quality of life evaluation in epidermolysis bullosa (EB) through the development of the QOLEB questionnaire: an EB-specific quality of life instrument. **Journal Compilation. British Association of Dermatologists. British Journal of**

Dermatology v.161, n.6, p.1323–30, 2009

GIL, Antonio Carlos. **Métodos e técnicas de pesquisa social**. 6. ed. São Paulo: Atlas, 2008.

GOLDSCHNEIDER, KR et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. **BMC Medicine**, Londres, n.12, p.178, 2014. Disponível em: <<http://www.biomedcentral.com/1741-7..015/12/178>> Acesso em: 03 mar. 2015.

GOTTRUP, F. et al. EWMA Document: Antimicrobials and Non-healing Wounds. Evidence, controversies and suggestions. **Journal of Wound Care** v. 22, n. 5, p. S1-S92, 2013.

GOUVÊA, Carla et al. **Desenvolvimento de indicadores de segurança para monitoramento do cuidado em hospitais brasileiros de pacientes agudos**. Rio de Janeiro, 2015

GÜRTLER, Thaiz Gava Rigoni; DINIZ, Lucia Martins; SOUZA FILHO, João Basilio de. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva mitis - Relato de caso clínico. **Anais Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 80, n. 5, p.503-8, 2005.

HERNÁNDEZ-MARTÍN, A; TORRELO A. Inherited Epidermolysis Bullosa: From Diagnosis to Reality. **Actas Dermosiliogr**, v. 101, n. 6, p. 495–505, 2010.

IRION, Glenn. **Feridas: Novas abordagens, manejo clínico e atlas em cores**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005.

JOINT COMISSION INTERNATIONAL. Padrões de acreditação da Joint Comission International para hospitais. Consórcio Brasileiro de Acreditação de sistemas e serviços de saúde – Rio de Janeiro: CBA: 2014

KAWASE, A. et al. Inflammatory Epidermolysis Bullosa Acquisita Effectively Treated with Minocycline. **Acta Derm Venereol**, v. 94, n. 5, p. 615-616, 2014.

LANGAN, S. M., & WILLIAMS, H. C. A systematic review of randomized controlled trials of treatments for inherited forms of epidermolysis bullosa. **Clinical and Experimental Dermatology**, v. 34, n. 1, p. 20-25, 2008. Disponível em: <<http://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2008.02789.x>> Acesso em: 22 abr. 2015.

LANSCHUETZER, CM. Dermatologic and medical: wound healing. In: FINE, Jo-David; HINTNER, Helmut. **Life with Epidermolysis Bullosa**, 2009. p. 211-26

LARCHER, F; DEL RÍO, M. Estrategias terapéuticas innovadoras para la epidermólisis bullosa distrófica recesiva. **Actas Dermosifiliogr**, v. 106, n. 5, p. 376-382, 2015.

LIMA, F. D. M. A Segurança do paciente e intervenções para a qualidade dos cuidados de saúde. **Revista Espaço Para A Saúde**, V. 15, N. 3, P. 22-29 Jul./Set. 2014

MAGALHÃES, M. B. B. Anatomia topográfica da pele. In: BORGES, E. L. **Feridas: Como tratar**. Belo Horizonte: Coopmed, 2007. P. 1-15.

MANCUSO, Geraldine Kelly; et al. Junctional Epidermolysis Bullosa Incidence and Survival: 5-Year Experience of the Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America (DebRA) Nurse Educator, 2007 to 2011. **Pediatric Dermatology**. v. 31, n. 2, p. 159-162, 2014.

MARCONI, M. A.; LAKATOS, E. M. **Fundamentos de Metodologia Científica**. 7.ed.

São Paulo: Atlas, 2010.

MARINKOVITCH, MP. Epidermolysis Bullosa. Emedicine.medscape.com, Nov 12, 2008. Stanford university Medical Center.

MELLERIO, J.E. Infection and colonization in epidermolysis bullosa, **Dermatol Clin**, v. 28, n. 2, p. 267-269, 2010.

MINAYO, M. C. **O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa e saúde**. 14.ed. São Paulo: Hucitec. 2014.

MOORE, Z. et al. Exploring the concept of a team approach to wound care Managing Wounds as a Team. **J Wound Care** v. 23, n.S5, p.S1-S38, 2014
NISCHLER, Elke. Tratamiento del dolor en la epidermólisis bullosa. In: FINE, JD. Life with Epidermolysis Bullosa (EB). SpringerWien, Suiça, 2009. p. 227-232.

PASIN, S. A dor em pessoas com lesões. In: Prazeres, S.J. **Tratamento de feridas: teoria e prática**. Porto Alegre: Moriá, 2009. p. 309-335.

POLIT, Denise; BECK, Cheryl Tatano. **Delineamentos e Abordagens de Pesquisas Qualitativas**. 7.ed. Porto Alegre: Artmed, 2011.

POMMÉ, Eliana Lemos. **O vínculo mãe-bebê: primeiros contatos e a importância do Holding**, 2008. 99f. Dissertação (Mestrado em Psicologia Clínica) – Programa de Pós-Graduação em Psicologia Clínica, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, São Paulo, 2008.

POPE, E; et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. **J Am Acad Dermatol.**, v. 67, n. 5, p. 904-917, 2012.

PRAZERES, S. J. Epidermólise Bolhosa. In: PRAZERES, S. J. **Tratamento de feridas: Teoria e Prática**. Porto Alegre: Moriá, 2009. p. 346-358.

ROCHA, A. C. M. **Supervisão clínica em enfermagem para a segurança e qualidade dos cuidados: perspectiva dos supervisionados**. Dissertação (Mestrado em Enfermagem). Escola de Enfermagem do Porto, Portugal, 2014.

SAMPAIO SAP, RIVITTI EA. A Pele Normal. In: SAMPAIO SAP, RIVITTI EA. **Dermatologia**. São Paulo: Artes Médicas, 2007. p. 69-75.

SAKAR, R., BANSAL, S, GARG, V.K. Epidermolysis Bullosa: Where do we Stand? **Indian Journal of Dermatology, Venerology and Leprology**. v. 77, n. 4, p. 431-38, 2011.

SCHEPPING, C.V. et al. Main Problems Experienced by Children With Epidermolysis Bullosa: a Quantitative Study With Semi-Structures Interviews. **Acta Derm Venereol**. v. 88, p. 143-150, 2008.

TOLAR, J., WAGNER, J. E. Allogeneic blood and bone marrow cells for the treatment of severe epidermolysis bullosa: repair of the extracellular matrix. **Lancet**. Reino Unido, v.382, n.9899, p.1214-23, 5 October, 2013. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3959900/pdf/nihms556048.pdf>>

VALENTE, N. Y. S. Estrutura e funções da pele. In: SITTART, J. A. S. **Dermatologia na prática médica**. São Paulo: Roca, 2007. p. 1-6.

WYSOCKI, A.B. Anatomy and Physiology of skin and soft tissue. In: BRYANT, R & NIX, D. **Acute and chronic wounds**. 5 ed. Elsevier, Saint Louis, 2016. p. 40-62

YAMADA Beatriz Farias Alves et al. Atribuições do enfermeiro Estomaterapeuta. **Revista Estima**, v. 6, n. 1, p. 33-43, 2008.

YUBERO, M. J. et al. Manual Práctico: Cuidados básicos en pacientes con epidermólisis bulosa. Fundación DEBRA Chile, 2008. Disponível em: <<http://debrachile.cl/wp-content/uploads/2013/04/Manual-de-manejo-EB-070208-1%C2%AA-Edici%C3%B3n.pdf>>. Acesso em: 3 jan. 2016.

White D. The hidden costs of caring: what managers need to know. *Health Care Manag* 2006; 25: 341–7.

**APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO
(Hospital 1)**

Através deste termo, declaro que fui convidada(o) a participar do projeto de pesquisa “Construção de uma cartilha para cuidados de neonato com EB no âmbito hospitalar”. Aprovado nesta instituição sob o número de parecer 837.816. Fui informada(o) dos aspectos éticos. Participarei do grupo voluntariamente; será garantido sigilo e anonimato; as informações não serão utilizadas em meu prejuízo; autorizo que as informações obtidas sejam utilizadas para o referente estudo. Estarei livre para recusar ou interromper minha participação em qualquer momento, em qualquer etapa da pesquisa. Terei acesso aos dados da pesquisa desde sua etapa inicial até seu relatório final.

Nestes termos, considero-me livre e esclarecido, consinto em participar do estudo proposto, resguardando às autoras do projeto a propriedade intelectual das informações e permitindo a divulgação pública dos resultados. Sendo assim, eu, _____, assino o presente convite em duas vias, de igual teor e forma, ficando uma em minha posse e a outra com a pesquisadora. As informações serão arquivadas pelo período de cinco anos.

Porto Alegre, _____ de _____ de 2016.

APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (Hospital 2)

Você está sendo convidada(o) a participar da pesquisa, cujo título é “Construção de uma cartilha para cuidados de neonato com EB no âmbito hospitalar”. Será desenvolvida para a conclusão do Mestrado Profissional em Enfermagem, na Universidade do Vale do Rio dos Sinos, pela mestrandia Silvana Mara Janning Prazeres, tendo como orientadora a Profa. Dra. Sandra Maria Cezar Leal. Tem como objetivo Investigar como os profissionais de saúde que atuam em UTI neonatal enfrentam o nascimento e os cuidados a serem dispensados com o recém-nascido em EB.

Os dados serão coletados a partir de entrevista semiestruturada, constituída por duas perguntas abertas, cuja duração será de aproximadamente 40 minutos. Suas respostas serão gravadas e transcritas. Os dados obtidos serão utilizados somente para este estudo, sendo eles armazenados pela pesquisadora principal durante até cinco anos e, após, totalmente destruídos, conforme preconiza a Resolução 466/12.

Eu, _____, recebi as informações sobre os objetivos e a importância desta pesquisa de forma clara e concordo em participar do estudo.

Declaro que também fui informada(o):

- a) da garantia de receber resposta a qualquer pergunta ou esclarecimento acerca dos assuntos relacionados a esta pesquisa;
- b) de que minha participação é voluntária e terei a liberdade de retirar o meu consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem que isso traga prejuízo para a minha atuação profissional;
- c) da garantia que não serei identificado quando da divulgação dos resultados e que as informações serão utilizadas somente para fins científicos do presente projeto de pesquisa;
- d) sobre o projeto de pesquisa e a forma como será conduzido e que, em caso de dúvida ou novas perguntas, poderei entrar em contato com a pesquisadora Silvana Mara Janning Prazeres, telefone 8409-8400, e-mail: silprazeres@hotmail.com e endereço: rua Veríssimo Rosa, 757. Bairro Jardim Botânico, Porto Alegre.

Também que, se houverem dúvidas quanto a questões éticas, poderei entrar em contato com Daniel Demétrio Faustino da Silva, coordenador-geral do Comitê de Ética em Pesquisa do GHC pelo telefone 3357-2407, endereço Av. Francisco Trein, 596, 3º andar, Bloco H, sala 11, das 9h às 12h e das 14h30min às 17h (item obrigatório).

Declaro que recebi cópia deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, ficando outra via com a pesquisadora.

Assinatura do(a) entrevistado(a)

Assinatura da pesquisadora

Nome do(a) entrevistado(a)

Nome da pesquisadora

Porto Alegre, ____, de _____ de 20__.

APÊNDICE C – ROTEIRO PARA ENTREVISTA

1. Descreva suas experiências no cuidado/tratamento/acompanhamento aos pacientes com EB, que estão ou que ficaram sob seus cuidados durante a internação hospitalar (higiene, alimentação/amamentação/dietas, curativos, administração e prescrição de medicamentos, punção venosa e demais procedimentos);

Diga como foi para você cuidar de uma criança com EB.