

**EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA: ANÁLISE DE ASSOCIAÇÃO DOS
DIAGNÓSTICOS DE ENFERMAGEM****EPIDERMOLYSES BULLOSA DYSTROPHICA: ASSOCIATION ANALYSIS OF
NURSING DIAGNOSIS**

**Camila Fernanda Seabra de Almeida Cunha¹, Gabriela Renata de Moraes Dias¹, Nayara
Ferreira Campos¹, Rafaela do Carmo Albuquerque¹, Thalia Aparecida de Paulo¹,
Lorena de Godoi Montes¹**

¹Centro Universitário Sudoeste Paulista – UniFSP

e-mail: ccamilacunha_@hotmail.com

RESUMO

A Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD) é uma doença genética, caracterizada principalmente pela formação de bolhas, resultantes de defeitos, adquiridos ou congênitos. A EBD é muito impactante na vida do portador, devido à cronicidade e os sintomas visíveis e, por se tratar de uma patologia não comum no dia a dia do enfermeiro, muitos profissionais têm a dificuldade de planejar a assistência de enfermagem desse paciente. Diante disso, o objetivo deste artigo é construir diagnósticos de enfermagem para EBD, afim de contribuir tanto para os profissionais de saúde quanto para os pacientes. O estudo foi realizado através de um levantamento bibliográfico. Diante dos sinais e sintomas apresentados pelos pacientes foram levantados 12 (doze) possíveis diagnósticos de enfermagem. Por se tratar de uma doença sem cura, os diagnósticos de enfermagem auxiliam no cuidado do paciente de uma forma holística e promovendo o bem-estar.

Palavras-chave: Epidermólise bolhosa, epidermólise bolhosa distrófica, enfermagem, diagnósticos de enfermagem.

ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa Dystrophica (EBD) is a genetic disease, characterized mainly by the formation of bubbles, resulting from defects, acquired or congenital. EBD is very impacting in the life of the carrier, due to the chronicity and visible symptoms and, because it is an uncommon pathology in the day to day of the nurse, many professionals have the difficulty to

plan the nursing care of this patient. Therefore, the objective of this article is to construct nursing diagnoses for EBD, in order to contribute to both health professionals and patients. The study was conducted through a bibliographic survey. In view of the signs and symptoms presented by the patients, 12 (twelve) possible nursing diagnoses were surveyed. Because it is a disease without cure, nursing diagnoses help to care for the patient in a holistic manner and promote well-being.

Keywords: Epidermolysis bullosa, epidermolysis bullosa dystrophic, nursing, nursing diagnosis.

INTRODUÇÃO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença genética, caracterizada principalmente pela formação de bolhas resultantes de defeitos, adquiridos ou congênitos, na adesão dermo-epidérmica, podendo ocorrer de forma espontânea ou desencadeada por trauma mínimo (LOPES, 2014).

Acredita-se que sua incidência seja de 19 para cada milhão de nascimentos, não sendo afetada pela raça, e atingindo igualmente ambos os sexos. Existem quatro tipos de EB: EB simples (EBS), juncional (EBJ), distrófica (EBD) e a síndrome de Kindler (LOPES, 2014).

Na forma distrófica, ocorre separação dos tecidos a nível da derme, mais especificamente no lado dérmico da membrana basal cutânea. Abrange tanto a forma autossômica dominante, manifestando um fenótipo clínico relativamente leve, quanto à forma autossômica recessiva, condição grave e mutilante. Em ambos os casos, a mutação está no gene COL7A1, que codifica o colágeno tipo VII, que forma as fibrilas de ancoragem para a membrana basal da epiderme (LOPES, 2014).

Quanto às características clínicas da EBD, de uma forma geral, consistem na fragilidade mecânica da pele e conseqüente desenvolvimento de bolhas, com formação de milia, cicatrizes (por vezes atróficas) e com ausência ou distrofia ungueal. Pode ser também encontrado tecido de granulação exuberante, queroderma nas palmas das mãos ou plantas dos pés, localizado ou conflúente, assim como zonas de despigmentação. Menos frequentemente pode surgir alopecia variável, lesões halopapilóides e hipo ou hiperhidrose (FIGUEIREDO, 2014).

Destaca-se que as doenças bolhosas estão associadas a significativo índice de morbimortalidade. A EBD é uma doença que mantém lesões frequentes, ou ditas como crônicas, que requer abordagem interdisciplinar objetivando a melhora da qualidade de vida do portador da doença e a sua família (PACHECO *et al.*, 2015).

A EBD é muito impactante na vida do portador, devido à cronicidade e os sintomas visíveis e, por se tratar de uma patologia não comum no dia a dia do enfermeiro, muitos profissionais tem a dificuldade de planejar a assistência de enfermagem desse paciente.

Diante disto, o objetivo deste trabalho é construir diagnósticos de enfermagem para epidermólise bolhosa distrófica, afim de contribuir tanto para os profissionais de saúde quanto para os pacientes.

METODOLOGIA

Para a elaboração deste estudo foi realizado um levantamento bibliográfico da literatura. Foram realizadas buscas sistemáticas em importantes bases de dados bibliográficos, como na Biblioteca Virtual da Saúde (BVS), *Scientific Eletronic Library Online* (SciELO), PubMed, site do Ministério da Saúde e por meio do buscador Google Acadêmico, com data de registros entre 2009 a 2020.

O período de pesquisa bibliográfica ocorreu entre os meses de março a julho de 2020. Os artigos selecionados nessas bases de dados foram submetidos primeiramente a uma triagem, logo após houve uma leitura exploratória e interpretativa e, posteriormente, a um plano sistemático acompanhado de fichamentos que serviram para subsidiar e fortalecer a fundamentação teórica.

Foi levantado informações em relação a epidemiologia, fisiopatologia, diagnósticos e tratamentos sobre a EBD. Na busca de artigos obtivemos dificuldades relacionado ao tema, pois são poucos artigos que falam especialmente da Epidermólise Bolhosa Distrófica, muitos falam da doença em geral, apenas citando informações sobre o tipo distrófico. Foi usado os descritores: Epidermólise bolhosa, epidermólise bolhosa distrófica, enfermagem, diagnóstico de enfermagem.

DADOS EPIDEMIOLÓGICOS

A Epidermólise Bolhosa Distrófica afeta tanto homens quanto mulheres e pode acontecer em todas as etnias e faixas etárias (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

Estima-se que cerca de 500 mil pessoas em todo o mundo tenham a doença. No Brasil, segundo a Associação DEBRA, são 802 pessoas diagnosticadas com EB. Nos últimos cinco anos foram registradas 121 mortes por complicações da Epidermólise Bolhosa (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

Segundo dados epidemiológicos dos Estados Unidos da América, ocorrem 50 casos de epidermólise bolhosa por 1.000.000 de nascidos vivos, sendo 92% deles da forma EB simples, 5% da forma EB distrófica, 1% da forma EB juncional e 2% não classificados (GÜRTLER *et al.*, 2005).

SINAIS E SINTOMAS

As manifestações clínicas da epidermólise bolhosa distrófica variam de acordo com a severidade da doença, podendo revelar de suaves bolhas nas mãos, pés, cotovelos, e joelhos que curam sem cicatriz, até uma forma recessiva mais severa, que tem características cutâneas e extra cutâneas (ANGELO *et al.*, 2012).

Os achados cutâneos variam e podem incluir bolhas, ulcerações, grandes cicatrizes na superfície do corpo, calvície cicatricial e prega distróficas. Já os achados extra cutâneos podem envolver órgãos como olhos, mucosa bucal, dentes, esôfago, trato gastrointestinal e trato geniturinário (ANGELO *et al.*, 2012).

Os primeiros sinais do início da instalação das contraturas em flexão dos dedos e adução do polegar nos pacientes é o surgimento da pseudossindactilia e a perda progressiva da elasticidade da pele na região palmar da mão, sem o acometimento articular. Essas contraturas acometem primeiramente as articulações interfalangianas dos dedos mais ulnares que, se não tratadas, evoluem para deformidade na flexão dos dedos. O atrito entre os dedos leva a ulcerações que evoluem para pseudossindactilia, levando a um desvio ulnar (PAULA, 2002).

Qualquer órgão que seja envolvido por epitélio, como o trato gastrointestinal, trato geniturinário, olho externo e vias aéreas superiores, podem ser lesados na epidermólise bolhosa, especialmente nas formas mais graves. As complicações extracutâneas incluem a estenose do esôfago e da laringe, desnutrição, anemia e infecção respiratória (ANGELO *et al.*, 2012).

Figura 1. EB Distrófica – forma recessiva severa



Fonte: Silva (1999)

Figura 2. EB Distrófica – forma recessiva severa



Fonte: Silva (1999)

Figura 3. Pseudossindactilia em uma garota de 12 anos com forma generalizada severa de EBD



Fonte: Silva (1999)

FISIOPATOLOGIA

Segundo LOPES (2014), a pele humana é composta por duas camadas: uma externa, chamada epiderme e outra subjacente, chamada derme. Entre essas duas camadas de pele existem ancoras de proteínas (Colágenos) que impedem que elas se movimentem independentemente uma da outra. Nas pessoas diagnosticadas com a Epidermólise Bolhosa Distrófica não existem essas ancoras proteicas para uni-las, pois ocorrem mutações nas moléculas de colágeno tipo VII (COL7), que são responsáveis pela conexão da lamina densa a placas de ancoragem nas papilas dérmicas através de fibrilas intersticiais de colágeno, o que resulta numa pele extremamente frágil, que até mesmo com uma fricção mecânica (esfregar ou pressionar) ou algum trauma, por exemplo, será capaz de separar as camadas da pele e assim formas bolhas e feridas dolorosas. Essas feridas muitas vezes são comparadas com queimaduras de terceiro grau, e além disso essas pessoas possuem índice elevado para desenvolverem câncer de pele. Quando cicatrizadas, as bolhas dão lugar às lesões distróficas.

De acordo com BOEIRA (2012), existem dois subtipos de EBD que estão associadas a herança genética, sendo elas a forma autossômica dominante e a outra autossômica recessiva, em ambos os casos a mutação ocorre no gene COL7.

Epidermólise Bolhosa Distrófica de herança dominante (EBDD): O começo dessa doença geralmente se dá ao nascimento ou durante a infância, com bolhas generalizadas. É a

forma de apresentação mais comum do grupo de EB distrófica. Com o aumento da idade, ocorre evolução para bolhas localizadas como forma de apresentação. Uma variável comum descrita como Cockayne-Touraine possui distribuição acral e envolvimento oral e dentário mínimos. Outra variante descrita por Pasini apresenta bolhas mais extensas, cicatriciais, semelhantes a pápulas no tronco (lesões albopapulóides), e envolvimento da mucosa oral e dos dentes. Distrofia ou ausência de unhas são comuns nas duas formas da EBD dominantes (BOEIRA, 2012).

Epidermólise Bolhosa Distrófica de herança recessiva (EBDR): Esse grupo de doenças pode ter apresentação clínica leve à severa. A forma localizada é denominada EB hereditária recessiva mitis, usualmente com envolvimento acral e ungueal, mas pouco envolvimento de mucosas. Este subtipo geralmente demonstra manifestações clínicas semelhantes às formas hereditárias distróficas de EB (BOEIRA, 2012).

A forma severa e recessiva de EB, como descrita por Hallopeau-Siemens (EBDR-HS), geralmente apresenta bolhas generalizadas, predominantemente em superfície acral. Pode produzir pseudosindactilia (deformidade da mão em luva de box) de mãos e pés. Contraturas flexoras das extremidades são comuns e aumentam conforme a idade. Unhas e dentes usualmente são afetados. O envolvimento da mucosa interna pode resultar em restrições no esôfago, estenose anal e uretral, fimose e escaras na córnea. Má absorção comumente resulta em anemia devido a falta de absorção de ferro, e a desnutrição global pode resultar em déficit de desenvolvimento. Pacientes com epidermólise bolhosa recessiva severa que sobrevivem à infância possuem risco significativo de desenvolver carcinoma escamocelular agressivos em áreas de lesões crônicas (BOEIRA, 2012).

Quase todos os doentes com EBD generalizada severa acabam por desenvolver carcinoma espinocelular. A incidência é maior por volta da segunda década de vida e afeta cerca de 87% dos doentes com 45 anos. A maioria morre por metastização em cinco anos após o diagnóstico do primeiro carcinoma, apesar da sua possível remoção. Existe também, mas menos frequente, o risco de desenvolver melanoma (risco cumulativo de 2.5% aos 12 anos), no entanto sem que este resulte em metastização (FIGUEIREDO, 2014).

A EBD dominante tem um bom prognóstico e também uma qualidade de vida relativamente boa. Já a EBD recessiva apresenta um dos subtipos denominados generalizada severa ou Hallopeau-Siemens que apresenta bolhas no corpo todo desde o nascimento e resultam em extensas cicatrizes e distrofia dos dedos, em especial das mãos. A inteligência não

é afetada e a qualidade de vida é considerada baixa nesta forma de EB (PACHECO, *et al.*, 2015).

TRATAMENTO

De acordo com a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologia no SUS (2019), a proposta terapêutica da EB inclui um trabalho multidisciplinar através de intervenções médicas e toda equipe múltipla, visando a proteção rigorosa da pele. O cuidado com as ulcerações é o princípio do tratamento dessa patologia crônica que ocasiona fragilidade cutânea.

Não há tratamento específico existente para pacientes acometidos pela doença, portanto, os recursos terapêuticos da EBD consistem em prevenir a formação de novas bolhas através dos cuidados com as lesões, que incluem o uso de curativos estéreis, medicamentos, suporte nutricional rico em proteínas, ferro e zinco, que irão auxiliar na cicatrização, intervenção odontológica, fisioterápicos e auxílio psicológico (CONITEC, 2019).

Os pacientes portadores de EBD necessitam de cuidados constantes, envolvendo a limpeza dos ferimentos, troca de curativos e utilização de curativos que promovem a proteção contra novas lesões. Os curativos utilizados são determinados de acordo com as características de cada lesão e de cada indivíduo. Em caso de lesões infectadas, os curativos usualmente aplicados são a base de sais de prata, alginatos ou sulfadiazina de prata. Durante o processo de retirada dos curativos, é recomendado o uso de removedores específicos: água morna ou solução de cloreto de sódio 0,9% (CONITEC, 2019).

A queixa mais comum entre os portadores de EBD é o prurido, o que pode desencadear quadros de ansiedade, depressão e aumento das lesões na pele. Nesse caso, os indivíduos fazem uso de anti-histamínicos para um breve alívio. Outra opção na terapia medicamentosa é o uso de analgésicos não opióides para controle da dor ocasionada nos banhos, nas trocas de curativos e em demais procedimentos que agridem o portador (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

Segundo a Revista Brasileira de Ortopedia (2002), o tratamento cirúrgico é indicado no momento em que portadores de epidermólise bolhosa distrófica passam a apresentar a fusão dos dedos das mãos e dos pés (pseudossindactilia), devido ao surgimento de cicatrizes que se agregam na região, formando uma junção dos membros. Como terapia preventiva, é recomendado o uso de curativos que separem os dedos ou luvas com tecido apropriado para não ferir a pele.

Em pacientes com quadro severo, pode ser necessário uma gastrostomia e/ou traqueostomia em consequência de formação de bolhas na cavidade oral e esôfago (PAULA, 2002).

IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO

A epidermólise bolhosa distrófica é uma doença genética e hereditária rara, que provoca a formação de bolhas na pele por conta de mínimos atritos ou traumas e se manifesta já no nascimento. As crianças com Epidermólise Bolhosa são conhecidas como “Crianças Borboletas”, porque a pele se assemelha às asas de uma borboleta devido à fragilidade provocada pela alteração nas proteínas responsáveis pela união das camadas da pele (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

A doença não tem cura e não é transmissível. A confirmação do diagnóstico da Epidermólise Bolhosa Distrófica acontece basicamente por biópsia da pele e imunofluorescência direta (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

Ao longo dos últimos meses, o Ministério da Saúde identificou a necessidade de organizar e aprimorar a linha de cuidado hoje disponível para atender os pacientes com epidermólise bolhosa nos serviços públicos de saúde (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

Apesar de ser uma doença rara e grave, se houver diagnóstico precoce e o acompanhamento adequado, os pacientes podem ter uma vida e participar das atividades diárias com menos restrições. Eles podem ir à escola, brincar, ir à praia e praticar esportes de forma supervisionada e adaptada. Com o crescimento da criança e cuidado com os traumas, o surgimento das bolhas pode diminuir com a idade (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

O diagnóstico da epidermólise bolhosa leva em conta os sintomas, especialmente a localização e a aparência das bolhas, assim como o histórico clínico do paciente e de sua família. Exames, como microscopia eletrônica e biópsia, são de grande ajuda para o diagnóstico diferencial (DRAUZIO VARELLA).

O Diagnóstico Clínico é importante, para a correta identificação, classificação e planejamento do cuidado, que o indivíduo com EB seja avaliado por equipe multidisciplinar, a qual deve compreender médico, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, nutricionista, dentista e enfermeiro. Algumas condições extra cutâneas podem levar à necessidade de equipe profissional especializada em cardiologia, ortopedia, reumatologia, gastroenterologia, dermatologia, nefrologia, entre outras (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

O Diagnóstico Laboratorial pode envolver um combinado de testes moleculares e histopatológicos. A aplicação do teste correto e, conseqüentemente, a correta classificação do subtipo de EB é de fundamental importância para o correto direcionamento do manejo da condição e para a previsão quanto ao prognóstico (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

DIAGNÓSTICOS DE ENFERMAGEM PARA EBD

A partir da combinação de termos do eixo Foco e do eixo Julgamento, compilados e categorizados pela *North American Nursing Diagnosis Association* (NANDA), foram elaboradas 12 (doze) afirmativas de diagnósticos de enfermagem, representando fenômenos que são recorrentes nos portadores de EBD:

- 1. Nutrição desequilibrada: menor do que as necessidades corporais:** Caracterizada por perda excessiva de pelos, associada a incapacidade de digerir alimentos (NANDA, 2018.) Este diagnóstico foi levantado com base na incapacidade de digerir alimentos decorrente da presença de bolhas na cavidade oral desse indivíduo, fazendo com que não seja possível se alimentar de maneira saudável (BEGA, 2015.)
- 2. Deglutição prejudicada:** Caracterizada pela ação ineficaz da língua e mastigação insuficiente (NANDA, 2018). As causas são devido às lesões bucais e dificuldade de movimentação da língua, esses efeitos combinados leva a subnutrição (ANGELO, 2012).
- 3. Mobilidade física prejudicada:** Caracterizada por desconforto e relacionado a dor; e caracterizada por alteração na marcha e movimentos lentos, relacionados a massa muscular diminuída, associada a alteração na integridade de estruturas ósseas (NANDA, 2018.). É referente as lesões pelo corpo do indivíduo, muitas vezes onde ocorrem amputações dos membros, impedindo que ele consiga de locomover de forma correta (BEGA, 2015).
- 4. Conforto prejudicado:** Caracterizado por desconforto com a situação, medo, e sensação de desconforto; associado a sintomas relacionados a doença (NANDA, 2018).

5. **Dor crônica:** Caracterizada por autorrelato da intensidade usando escala padronizada da dor; associado a distúrbio genético (NANDA, 2018). Conforto prejudicado e dor crônica, ambos também referentes as lesões bolhosas espalhadas pelo corpo, que causam desconfortos e dor, caracterizada pela escala padronizada de dor (ANGELO, 2012).
6. **Distúrbio da imagem corporal:** Caracterizado por trauma em relação a não funcionamento de parte do corpo; associado a doença e lesão (NANDA, 2018). As deformidades nas extremidades criam um impacto emocional no individuo levando a percepção de imagem alterada do corpo e até mesmo depressão, por não se identificar na sociedade em que vive (BEGA, 2015).
7. **Alteração na integridade da pele:** Caracterizada por alteração na sensibilidade e pigmentação (NANDA, 2018). Foi levantado o diagnóstico que, em pacientes nascidos com EB, apresentam a pele extremamente frágil, até o ato de esfregar, pressionar ou traumatismo é capaz de separar as camadas da pele e formar bolhas e feridas dolorosas. Além disto, pacientes com EB já compararam as feridas a queimaduras de terceiro grau, e apresentam um risco aumentado de câncer de pele (ANGELO, 2012).
8. **Integridade da membrana mucosa oral prejudicada, vesículas orais:** Relacionado a redução da salivação, associado a distúrbio autossômico (NANDA, 2018). O diagnóstico foi levantado, com base na dificuldade que o paciente apresenta à ingestão de alimentos, por causa das lesões que se formam na boca e no esôfago (BEGA, 2015).
9. **Integridade tissular prejudicada:** Caracterizada por dano tecidual, relacionada ao estado nutricional desequilibrado, associada por circulação prejudicada e alteração na sensibilidade (NANDA, 2018). Relacionado as lesões, a dificuldade que o paciente apresenta para se alimentar corretamente devido as dores. Possui dificuldade na circulação e sensibilidade na pele (ANGELO, 2012).
10. **Na integridade da pele:** Associada por circulação prejudicada e alteração no metabolismo (NANDA, 2018). Relacionado a má ingestão de alimentos e líquidos alterando o metabolismo (BEGA, 2015).

11. Volume de líquidos deficiente: Caracterizado por membrana mucosa ressecadas, associado a perda excessiva de líquido por vias normais e mecanismo de regulação comprometido (NANDA, 2018). Relacionado à perda de fluidos para fora do corpo e dificuldade no controle da regulação corporal (ANGELO, 2012).

12. Distúrbio na identidade pessoal: Caracterizada por alteração da imagem corporal; relacionada a preconceito percebido (HERDMAN, T. Heather; KAMITSURU, Shigemi, 2018). Acontece devido as lesões corporais e membros atrofiados levando ao preconceito dos outros e de si mesmo (BEGA, 2015).

CONCLUSÃO

Podemos concluir que a EBD é uma doença genética que apresenta principalmente bolhas como sinais e sintomas no indivíduo, e que podem causar desconfortos físicos e psicológicos. Por essa razão, é de grande importância o levantamento dos diagnósticos de enfermagem para EBD para o convívio desse paciente com a doença. Por se tratar de uma doença sem cura, os diagnósticos de enfermagem auxiliam no cuidado com as feridas, de uma forma holística, e promovendo o bem-estar do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANGELO, Marla Monica Fagundes Cardoso; *et al.* **Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão De Literatura.** Paraíba, 2012. 137 p. Disponível em: <https://www.redalyc.org/pdf/637/63723468021.pdf>. Acesso em: 22 mai. 2020.

BEGA, Aline Gabriela *et al.* EPIDERMÓLISE BOLHOSA: Revisão de literatura. *In:* IX EPCC – ENCONTRO INTERNACIONAL DE PRODUÇÃO CIENTÍFICA UNICESUMAR, 9. 2015. **Anais eletrônicos [...]** Maringá – Paraná – Brasil. 4-8 p. Disponível em: https://www.unicesumar.edu.br/epcc-2015/wp-content/uploads/sites/65/2016/07/aline_gabriela_bega_1.pdf. Acesso em: 10 jun. 2020.

BOEIRA, Vanessa Lys Simas Yamakawa. **EPIDERMÓLISE BOLHOSA HEREDITÁRIA: UMA REVISÃO DE LITERATURA.** Salvador, f. 42, 2012, p. 18-20. Monografia (Faculdade de Medicina da Bahia) - Universidade Federal da Bahia, Salvador - Bahia, 2012. Disponível em: https://repositorio.ufba.br/ri/bitstream/ri/8117/1/Vanessa%20Lys%20Simas%20Yamakawa%20Boeira%20282012_1%29.pdf. Acesso em: 14 jun. 2020.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida.** Brasília - DF: Ministério da Saúde, f. 34, 2019, p. 18-27.

Epidermolysis Bullosa Dystrofic Recessive. Dermatology Atlas. Disponível em: <http://www.atlasdermatologico.com.br/disease.jsf?diseaseId=128>. Acesso em: 7 mai. 2020.

Epidermólise bolhosa. DRAUZIO VARELLA. Disponível em: <https://drauziovarella.uol.com.br/doencas-e-sintomas/epidermolise-bolhosa/>. Acesso em: 15 jun. 2020.

FIGUEIREDO, Rafael Costa. **Epidermólise Bolhosa: Abordagem a um Caso Clínico**. Lisboa, f. 22, 2013, p. 3-10. Tese (Medicina) - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, 2014. Disponível em: <https://repositorio.ul.pt/bitstream/10451/24431/1/RafaelCFigueiredo.pdf>. Acesso em: 15 jun. 20

GÜRTLER, Thaiz Gava Rigoni; DINIZ, Lucia Martins; FILHO, João Basílio de Souza. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva mitis -: Relato de caso clínico. *In: ANAIS BRASILEIROS DE DERMATOLOGIA*, 80. 2005. 5. ed. **Anais eletrônicos [...]** Vitória - ES, 2005. 504 p. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abd/v80n5/v80n5a09.pdf>. Acesso em: 2 jun. 2020.

LOPES, Douglas Kaíque de Oliveira. **Epidermólise Bolhosa do tipo Distrófico Recessivo: Relato de caso e revisão da literatura**. João Pessoa - PB, f. 14, 2014. 6 p. Trabalho de Conclusão de Curso (Medicina) - Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa - PB, 2014. Disponível em: <http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:4B3mWfJRW4kJ:www.ccm.ufpb.br/bsc/cm/contents/documentos/turma-2014/tcc-douglas-kaique-de-oliveira-lobes.pdf/%40%40download/file/TCC%2520Douglas%2520Ka%25C3%25ADque%2520de%2520Oliveira%2520Lopes.pdf+%&cd=1&hl=pt-BR&ct=clnk&gl=br>. Acesso em: 13 mai. 2020.

Ministério da Saúde. **Epidermólise Bolhosa: o que é, características, tratamento e cuidados**. Ministério da Saúde. 2019. 9 p. Disponível em: <https://saude.gov.br/saude-de-a-z/epidermolise-bolhosa>. Acesso em: 22 jun. 2020.

North American Nursing Diagnosis Association - NANDA International. Diagnósticos de enfermagem da NANDA: definições e classificação 2018-2020. - 11 ed. - Porto Alegre: Artmed; 2018.

PACHECO, Tamires Shadyani; OSELAME, Gleidson Brandão. **Epidermólise bolhosa: Revisão narrativa**. Revista de Medicina e Saúde de Brasília. Curitiba - PR, 2015. Disponível em: <https://portalrevistas.ucb.br/index.php/rmsbr/article/view/6192/4118>. Acesso em: 07 abr. 2020.

PAULA, Emygdio José Leomil De *et al.* Reconstrução da mão na epidermólise bolhosa. **Revista Brasileira de Ortopedia**, São Paulo, v. 37, n. 6, p. 220, jun. 2002. Disponível em: https://cdn.publisher.gn1.link/rbo.org.br/pdf/37-5/2002_jun_12.pdf. Acesso em: 7 abr. 2020.

SILVA, Samuel Freire da. Atlas Dermatológico. *In: TEIXEIRA, Clever Marcos. Atlas Dermatológico*. [S.l.], 1999. Disponível em: <http://www.atlasdermatologico.com.br/disease.jsf?diseaseId=128>. Acesso em: 07 mai. 2020