

# VIVER COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Cartilha de orientações



 **URGO**  
MEDICAL  
Healing people®

## **Cartilha produzida por Urgo Medical Brasil**

Mariana do Espírito Santo  
**Gerente Clínica em Epidermólise Bolhosa  
e Educação Profissional**

Clarissa Bittencourt  
**Coordenadora Clínica em Epidermólise Bolhosa**

Amanda Miranda  
**Especialista Clínica em Epidermólise Bolhosa**

Gislaine Melo  
**Especialista Clínica em Epidermólise Bolhosa**

Karen Heilbuth  
**Especialista Clínica em Epidermólise Bolhosa**

Marcela Zamuner  
**Especialista Clínica em Epidermólise Bolhosa**

## **Cartilha conduzida por**

Camila Kotona Ramos  
Coordenadora de Produtos - Marketing

### **Autores Convidados**

**Luiz Alberto Valente Jr.**  
Cirurgião Dentista Especialista  
em odontopediatria,  
Especialista em pacientes com  
necessidades especiais,  
Mestre em fisiopatologia,  
Supervisor da divisão de odontologia

**Drª Flávia Nakamura**  
Médica especializada em Acupuntura,  
Prática Ortomolecular,  
Dermatologia e Estética,  
Medicina Esportiva,  
Nutrologia e Modulação Hormonal

### **Revisão e Edição**

**Caroline Nunes**  
Jornalista  
Habilitada em Produção Editorial  
Pós-graduanda em Linguística,  
Comunicação e Marketing e Docência

### **Testemunhos**

Monique Cristina  
Juliene Matos



# É QUE A VIDA NOS INSPIRA!

A pele é o nosso maior órgão e a preservação e restauração de sua integridade são indispensáveis para a saúde e o bem-estar físico e emocional das pessoas com **Epidermólise Bolhosa (EB)**, além de ser um grande desafio para a nossa sociedade. Em busca desses objetivos, nos sentimos motivados para inovar e para que você possa aproveitar o melhor da vida.

A Urgo Medical é uma empresa familiar francesa fundada em 1880, com forte atuação na Europa, Estados Unidos, Ásia e América Latina.

A **Urgo Medical** faz parte do grupo internacional URGO, presente em mais de 80 países, com vasta experiência em produtos de saúde e bem-estar nos canais hospitalar, farmacêutico e varejo.

No Brasil, a Urgo Medical está presente desde 2011 com a aquisição da **LM FARMA**, criadora da marca **Curatec**. Iniciamos nossos trabalhos dedicados às pessoas com **EB** em 2017 e, com a experiência e aprendizado adquiridos através das visitas de orientação aos pacientes, seus familiares e cuidadores, percebemos que cada pessoa com **EB** tem sua rotina e sua maneira de ser cuidada baseada em suas experiências com erros e acertos, não sendo possível

exigir um modelo padrão de cuidado.

Logo, algumas orientações gerais – que podem prevenir complicações e agravos – estão sendo descritas nesta Cartilha de Orientações, com o objetivo de educar as pessoas com **EB** e seus familiares nos cuidados com a pele, bolhas, alimentação, higiene oral, corporal, entre outros temas. A metodologia utilizada será a de Perguntas e Respostas para que cada um possa se identificar com sua realidade!

Além dessas informações, você terá a oportunidade de conhecer melhor a história de vida de duas pessoas com EB que, através das palavras, transmitiram suas lutas, desafios, conquistas e vitórias emocionantes.

# ÍNDICE

- **05** 1. O que eu tenho na pele? O que é EB?  
2. Como a EB se desenvolve em mim?
- **06** 3. Quantos tipos de EB existem?
- **09** 4. É fácil de diagnosticar?
- **10** 5. Como é o meu tratamento?
- **11** 6. Por que eu tenho bolhas no meu corpo? O que devo fazer?
- **12** 7. É normal quando as lesões não cicatrizam?  
O que eu preciso fazer para isso não acontecer?
- **14** 8. Sou um bebê, como a mamãe e os profissionais podem cuidar de mim?
- **16** 9. Agora que cresci, quais devem ser os meus cuidados?
- **17** 10. Escola
- **18** 11. Alimentação em todas as fases da vida
- **19** 12. Vacina: posso tomar?
- **20** 13. Por que eu tenho tanta coceira?  
Como faço para diminuir essa sensação?
- **21** 14. Sinto dor, o que faço?
- **22** 15. Quero ficar na moda, eu posso?
- **23** 16. Como cuidar da minha saúde bucal?
- **25** 17. O que iremos enfrentar?  
18. Quem pode me ajudar?
- **26** 19. Conhecendo lindas histórias
- **30** 20. Sobre a Urgo Medical Brasil e  
o programa Cuidando das Borboletas
- **31** 21. Solução completa no tratamento da Epidermólise Bolhosa

# 1. O QUE EU TENHO NA PELE? O QUE É EPIDERMÓLISE BOLHOSA (EB)?

- Epidermólise Bolhosa **É** uma doença **RARA, NÃO CONTAGIOSA**, ainda **SEM CURA** conhecida como EB.
- De herança **GENÉTICA**, é transmitida dos pais para os filhos ou por uma mutação do próprio gene da criança.
- Estima-se que no mundo existam cerca de 500 mil pessoas com EB.
- As pessoas com EB possuem uma **FRAGILIDADE** da pele e das mucosas que recobrem os órgãos (exemplo: olho, boca, esôfago, intestino, etc).
- Na maioria dos casos, as **BOLHAS** já aparecem no momento do nascimento. No entanto, podem se formar dias ou semanas após o nascimento e acompanham a pessoa com EB e sua família por toda vida. Elas ocorrem com o mínimo atrito, toque ou calor em excesso.
- A pele de quem tem EB **é tão delicada e frágil como a asa de uma borboleta**, por isso, quem tem EB é carinhosamente apelidada de **PESSOA BORBOLETA**.

## 2. COMO A EB SE DESENVOLVE EM MIM?

A fragilidade da pele e mucosas acontece devido a uma alteração na produção de proteínas estruturais, que estão presentes em uma ou mais camadas da pele. As mais comuns são o **COLÁGENO** e a **QUERATINA**. Essas proteínas têm funções protetoras, pois fornecem resistência à pele, como se fossem

um "cimento", que une suas camadas. Sem esse "cimento", as camadas da pele perdem a capacidade de ficarem juntas. É nesse espaço que – ao ocorrer algum atrito – as bolhas se formarão.

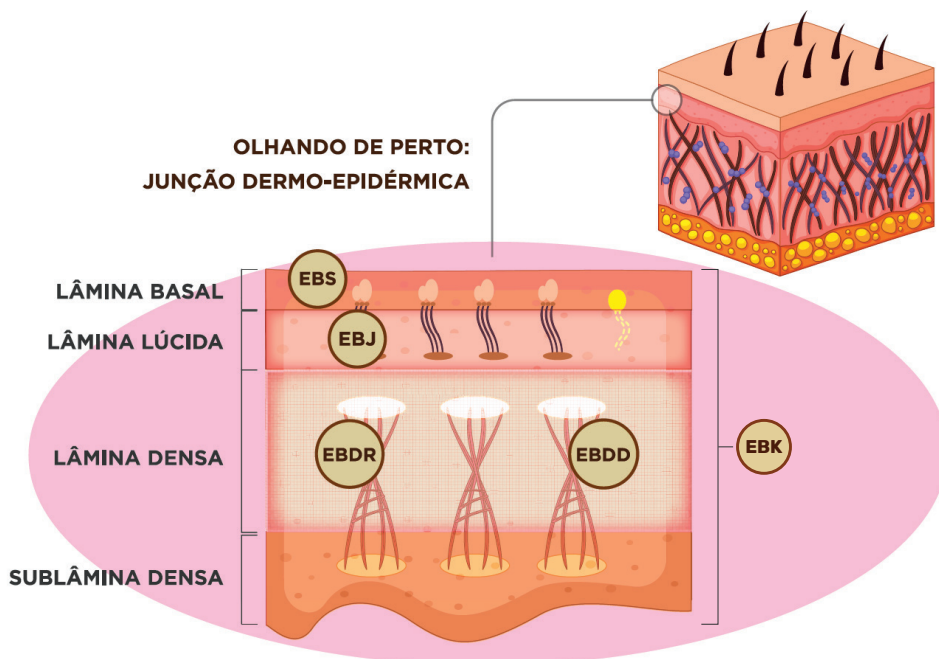
Nas pessoas com EB, essas proteínas podem ser ausentes ou alteradas.

**LEMBRETE:** É extremamente importante que tanto a família quanto a pessoa com EB conheçam a doença, saibam que não é contagiosa e não há impeditivos para se relacionar com outras pessoas!

### 3. QUANTOS TIPOS DE EB EXISTEM?

A Epidermólise Bolhosa tem **4 CLASSIFICAÇÕES** principais de acordo com Consenso Internacional, porém, dividem-se em mais 34 subtipos. O que determina cada uma delas é o tipo de gene alterado, que vai definir o tipo de proteína em deficiência e quantidade produzida.

A EB pode ser herdada de forma autossômica recessiva e autossômica dominante. Em geral, as formas recessivas tendem a ser mais complexas.



Representação esquemática da junção dermo-epidérmica e das estruturas envolvidas nas EBs congênitas.

# 1 EPIDERMÓLISE BOLHOSA SIMPLES (EBS):

- É o tipo mais comum entre as EBs.
- Há formas generalizadas e localizadas.
- Na EBS, a formação de bolhas é superficial e tende a diminuir conforme o passar dos anos. Na maioria dos casos, as bolhas aparecem em regiões de maior atrito, como mãos, cotovelos, joelhos e pés, e aumentam em lugares mais quentes e úmidos.
- Pode acontecer o espessamento da pele das mãos e dos pés com o surgimento de bolhas. Infecções secundárias são as complicações mais comuns.

# 2 EPIDERMÓLISE BOLHOSA DISTRÓFICA (EBD):

- A EBD pode se manifestar de forma leve ou dominante (EBDD) e de forma grave ou recessiva (EBDR), **sendo a EBDR a que apresenta maiores complicações.**
- As formações das bolhas são profundas, formando-se abaixo da epiderme e da membrana basal (junção dermo-epidérmica).
- Pela profundidade das lesões nos membros, pode ocorrer a união dos dedos das mãos e dos pés através da cicatrização (sinéquias) e, conseqüentemente, levar a contraturas articulares e incapacidades funcionais e/ou motoras.
- **São comuns** complicações infecciosas, nutricionais, gastrointestinais, urogenitais, oculares, hematológicas (anemia), com conseqüente atraso no crescimento, além do risco aumentado de desenvolver câncer de pele.
- Alterações ungueais e até mesmo a perda das unhas é bastante comum.
- Os cuidados diários são necessários e primordiais para minimizar as complicações.



## 3 EPIDERMÓLISE BOLHOSA JUNCIONAL (EBJ):

- É a forma mais grave, em que as bolhas são mais profundas e acometem maior parte da superfície corporal e mucosas.
- Existem três principais subtipos de EBJ, todos são autossômicos recessivos e são classificados de acordo com o gene alterado e os sinais clínicos apresentados.
- A forma mais grave dessa classificação é a **EBJ GRAVE**, que se caracteriza por extensa fragilidade da pele e das mucosas, com formação de bolhas de forma disseminada, mais comum ao redor de nariz e boca, nas nádegas e unhas, desde o nascimento. Causa atraso no desenvolvimento, dificuldade de cicatrização de feridas e anemia. A expectativa de vida pode ser limitada devido às complicações.
- O subtipo **EBJ INTERMEDIÁRIA** é bem parecido com a forma grave, porém mais branda. Existe também o comprometimento das mucosas. A pessoa pode apresentar queda de cabelo, defeitos de esmalte dos dentes e ausência de unhas. Formação de feridas crônicas e envolvimento de olhos (córnea), laringe e trato urinário também podem acontecer.
- A **EBJ LOCALIZADA**, assim como o subtipo intermediário, está associada à má formação ou ausência de unhas e ao amarelamento dos dentes pela falta de esmalte. Se mostra um tipo pouco agressivo e mais localizado.

## 4 EPIDERMÓLISE BOLHOSA KINDLER (EBK):

- É uma classificação **RECESSIVA** rara e foi descrita recentemente. Antes chamada de Síndrome de Kindler.
- É caracterizada por um quadro clínico misto dos tipos já citados, variando as camadas da pele que podem ser acometidas, não havendo local específico para formação das bolhas. Possui como característica forte a presença de **FOTOSENSIBILIDADE** e a poiquilodermia (vermelhidão) da pele, que se manifesta semelhante à queimadura após exposição solar. Entre as manifestações em mucosas, incluem bolhas e lesões na gengiva, olhos, esôfago, intestino e sistema geniturinário.
- Já temos casos catalogados no Brasil desde 2021.




## 4. É FÁCIL DE DIAGNOSTICAR?

O diagnóstico é dificultado pela raridade da patologia. Em muitos casos, os próprios profissionais de saúde desconhecem a doença.

O diagnóstico da EB é feito através de:

- **Exame clínico:** são avaliados os sinais e sintomas clínicos da pessoa, principalmente pela presença e características das bolhas e feridas ao nascimento ou nos primeiros meses de vida. Mas não se deve considerar como a única forma de avaliação para fechar diagnóstico, pois o meio influencia muitos estes sinais.
- **Anatomopatológico ou Biópsia:** coleta de material de uma bolha recente (pode ser provocada). A pessoa é submetida a anestesia local para não sentir dor. Possui duas formas de avaliação:
  - **Mapeamento com Imunofluorescência (MIF):** Mostra se alguma proteína relacionada à EB está reduzida ou ausente. Oferece o resultado em poucas horas.
  - **Microscopia Eletrônica de Transmissão (MET):** Exame direto da pele sob o microscópio, determina os diferentes planos de clivagem (camadas onde acontecem as bolhas), que caracterizam os diversos tipos de EB.
- **Sequenciamento genético:** coleta de exames de sangue, saliva ou swab bucal da pessoa com EB para identificar a presença dos genes alterados. Pode ser realizado também nos pais, para confirmar a herança genética.



**LEMBRETE:** A manifestação da EB ocorre por uma alteração ou mutação do gene que é responsável pela produção de proteínas estruturais da pele, como por exemplo o colágeno e a queratina.

O sequenciamento genético é considerado padrão ouro para diagnóstico em EB, por definir sua classificação e o subtipo.

## 5. COMO É O MEU TRATAMENTO?

A EB ainda é uma doença sem cura, embora existam diversos estudos pelo mundo em busca desse objetivo tão desejado pelas pessoas com EB e familiares.

No entanto, há medidas que devem ser tomadas para prevenção e promoção da saúde, que trazem maior qualidade de vida:



- **CONSULTAS** regulares com equipe multiprofissional: dermatologista, gastroenterologista, oftalmologista, enfermeiro, fisioterapeuta, nutricionista, psicólogo, terapeuta ocupacional, assistente social, dentista, equipe da dor e de cuidados paliativos.



- **BANHOS REGULARES e TROCAS DE CURATIVOS** com produtos adequados para higiene e tratamento das lesões, com o objetivo de retirada de todas as sujidades como secreção (exsudato) e crostas, que aumentam risco de complicações, como a infecção.



- **GARANTIR NUTRIÇÃO ADEQUADA** conforme orientação do nutricionista e/ou nutrólogo.



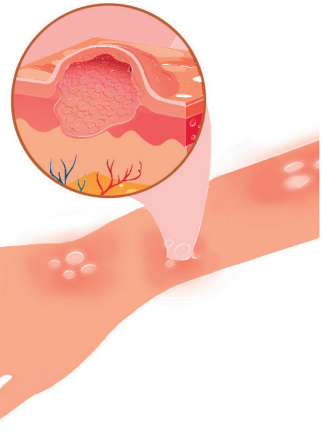
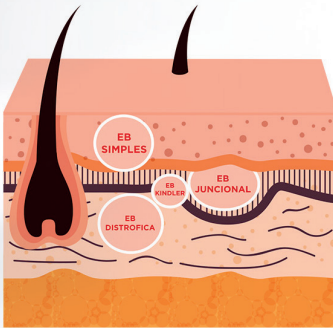
- **PERMITIR** que a pessoa realize atividades de acordo com a sua idade e que respeitem sua condição física, garantindo assim, o seu bom desenvolvimento e crescimento.



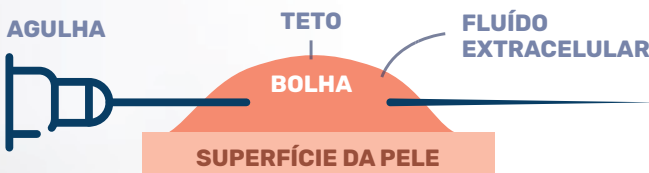
- **INCENTIVAR** que essa pessoa tenha uma vida social ativa como qualquer indivíduo, tomando medidas de prevenção e adaptação para que não ocorram lesões frequentes.

## 6. POR QUE EU TENHO BOLHAS NO MEU CORPO? O QUE DEVO FAZER?

As bolhas são o acometimento que mais caracterizam a Epidermólise Bolhosa. Elas surgem após um trauma, fricção ou calor. Nestes casos, as camadas da pele se descolam por não possuírem as proteínas que lhes dão sustentação, provocando o rompimento da célula, fazendo com que o líquido de dentro desta preencha o espaço extracelular, formando assim as bolhas.



- As bolhas **DEVEM** ser rompidas e drenadas, pois o líquido que fica dentro dela faz uma pressão, provocando uma tensão entre as camadas da pele podendo provocar o seu aumento.
- Conforme a figura, introduza a agulha estéril descartável na base da bolha de forma horizontal à pele, promovendo um orifício de entrada e outro de saída. Com uma gaze, suavemente pressione a bolha para vazarem o líquido. Se for preciso, pode realizar mais de uma vez, até o esvaziamento total.



- A camada de pele que fica por cima da bolha rompida (teto) **NÃO** deve ser retirada e sim protegida com um curativo não-aderente para obter a cicatrização.
- Após romper a bolha, proteja-a com curativo não-aderente, que estimule a cicatrização – de preferência – a **Matriz Cicatrizante Lípido Coloide** (UrgoTul). Coloque gaze por cima ou espuma e enfaixe com atadura crepe ou malha tubular para sua fixação.
- Não esqueça de lavar as mãos, antes e após realizar o procedimento de rompimento da bolha.



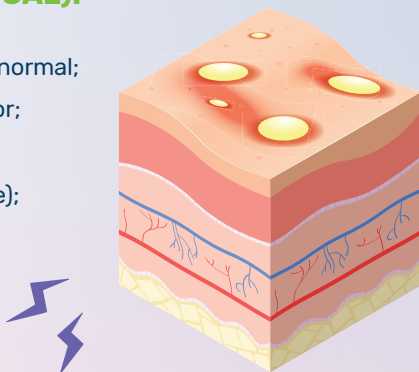
## 7. É NORMAL QUANDO AS LESÕES NÃO CICATRIZAM? O QUE EU PRECISO FAZER PARA ISSO NÃO ACONTECER

As feridas devem cicatrizar em pouco tempo, quando tudo está caminhando de forma correta. Uma ferida que fica aberta por mais de 4 semanas deve ser avaliada quanto à possibilidade de infecção, causada mais comumente por aumento do número de bactérias patogênicas. Algumas medidas evitam que as feridas se tornem crônicas (que não cicatrizam em 4 semanas) e diminuem o risco de infecções:

- **HIGIENE** adequada das **MÃOS** antes e após manipular as lesões nos banhos e trocas de curativos (água e sabão ou álcool 70%).
- **REALIZAR** higiene adequada do corpo (atenção à frequência dos banhos) e das lesões.
- **USAR** curativos que controlam o número de **BACTÉRIAS** e que propiciam cicatrização.
- **NÃO** manter os curativos por longos períodos (trocas em até 3 dias).
- Em **CASO DE PERSISTÊNCIA**, procure sempre sua equipe de referência dos cuidados de EB, para juntos entenderem o que pode estar acontecendo. Pode ser que seu procedimento atual de realização do curativo não esteja proporcionando o melhor ambiente para cicatrização da ferida ou uma infecção que não está sendo controlada.

## SINAIS DE INFECÇÃO DA FERIDA (LOCAL):

- ◆ Exsudato aumentado: mais espesso que o normal;
- ◆ Aumento da dor ou mudança no tipo de dor;
- ◆ Tecido de granulação vermelho rubro;
- ◆ Tecido friável (sangra com muita facilidade);
- ◆ Odor aumentado;
- ◆ Edema;
- ◆ Calor;
- ◆ Hiperemia ao redor da ferida.



**CUIDADO:** Não use qualquer curativo, opte pelo que melhor se adapte para fase que você se encontra. O tratamento é individualizado para cada caso. Sempre converse com seu médico e/ou enfermeiro especialista.

## A INFECÇÃO SÓ OCORRE NO LEITO DA FERIDA?

A infecção pode ser no corpo todo e, nesse caso, é importante que seja tratada com medicamentos sistêmicos (na veia dentro do ambiente hospitalar). Informe ao médico se observar a presença de sinais como a seguir:

- Linfonodos palpáveis - conhecidos por ínguas
- Falta de apetite
- Febre
- Mal-estar
- Piora nas dores pelo corpo

**LEMBRETE:** Uma infecção precisa ser controlada. Ela pode causar prejuízos graves para saúde geral, com o aumento do número de lesões e atraso na cicatrização, podendo aumentar o risco de vida.



## 8. SOU UM BEBÊ, COMO A MAMÃE E OS PROFISSIONAIS PODEM CUIDAR DE MIM?

Os bebês com EB necessitam de cuidados específicos no seu dia-a-dia, mas isso não impede que seus pais, familiares ou demais cuidadores possam lhe dar carinho e amor.

Ainda no **HOSPITAL**, deve-se ter alguns cuidados com o recém-nascido para prevenção de bolhas ou lesões como:

- **NÃO** utilizar pulseiras plásticas de identificação;
- **NÃO** usar Clamp Umbilical;
- **EVITAR** o uso de cateteres esofágicos, nasogástricos e retal;
- **EVITAR** a aspiração de vias aéreas logo ao nascimento. Caso seja necessário, fazê-la de forma cuidadosa;
- **EVITAR** colocar o bebê na incubadora;
- **MANTER** temperatura ambiente estável evitando mudanças bruscas;
- **NÃO** utilizar fitas adesivas ou eletrodos na pele do bebê, caso seja imprescindível, somente com silicone e utilizando liberadores de adesivos;
- **EVITAR** prolongar a internação do bebê por risco de infecção hospitalar.





Em **CASA**, os cuidados para evitar bolhas e lesões se resumem em:

- **RETIRAR** adornos, como pulseiras, relógio e anéis antes de realizar os cuidados com o bebê.
- Manter o bebê numa **SUPERFÍCIE CONFORTÁVEL**, de preferência com lençol de algodão, sem dobras.
- **SEGURAR** o bebê com uma das mãos abaixo da cabeça e a outra abaixo do glúteo (**EVITE PEGAR** pelas axilas).
- As roupas **DEVEM** ser de tecido macio, evitando botões, costuras grosseiras e etiquetas – que devem ser removidas. Em alguns casos, recomenda-se utilizar as roupinhas do lado avesso para diminuir atrito com a costura e etiquetas.
- O **BANHO** deve ser realizado com água morna e sabonete neutro e líquido. Após o banho, secar o bebê com toalha macia, através de toques suaves.
- Na hora do **CURATIVO**, deve-se expor uma região por vez e manter o restante do corpinho do bebê coberto com tecido macio (para evitar perda de calor).
- O elástico interno da fralda **DEVE** ser retirado.
- **UTILIZAR** algodão e água morna para realizar higiene íntima, utilizar pomadas para prevenção de assaduras, ter cuidado com quantidade para não aumentar muito a umidade no local;
- Os lençóis umedecidos são **CONTRAINDICADOS**.

## 9. AGORA QUE CRESCI, QUAIS DEVEM SER OS MEUS CUIDADOS?

Agora que o bebê cresceu, você deve deixar que ele se desenvolva como qualquer outra criança, porém, tomando os seguintes cuidados.

### DICAS PARA O BOM DESENVOLVIMENTO:

- Realizar **PROTEÇÃO** dos joelhos, cotovelos e mãos com espumas, para que o bebê possa engatinhar e dar seus primeiros passos (a fim de evitar traumas e formação de bolhas e novas lesões).
- Oferecer brinquedos **MACIOS** e com movimento, para que a criança possa se exercitar (**EVITAR** brinquedos rígidos e pontiagudos).
- A **FISIOTERAPIA** é importante, pois fortalece as articulações e musculatura – através de exercícios especiais e direcionados–, melhoram a movimentação e ajudam a criança a aprender a andar de forma correta.
- No caso das **ATIVIDADES INADEQUADAS** para a criança ou adolescente com EB, o médico fornecerá um atestado.

## 10. ESCOLA

- Diante dos vários tipos de EB e suas complicações, as melhores pessoas para definir quais são suas necessidades individuais é ela própria – e seus familiares.
- É sabido que frequentar a educação infantil ou creche é de suma importância para o desenvolvimento das habilidades sociais de uma criança, e para a criança com EB não é diferente, mesmo que para isso seus pais tenham que romper a barreira da insegurança dos primeiros passos fora de casa.
- Logo, a pessoa com EB **PODE** e **DEVE** frequentar a escola, pois seu desenvolvimento neuropsicossocial é preservado. Porém, algumas delas apresentam características individuais (lesões persistentes, alterações articulares), que podem levar a necessidade de auxílio motor na sala de aula para o manuseio de objetos e escrita – durante as atividades físicas coletivas ou para se alimentar. O importante é que o professor tenha consciência e leve isso em consideração no planejamento de suas aulas.



- Como a temperatura elevada pode favorecer o surgimento de novas bolhas, **DEVE** ser avaliada a possibilidade de climatizar o ambiente para evitar o surgimento de novas lesões, proporcionando maior conforto e reduzindo o risco de evasão escolar.



**LEMBRETE:** Os limites, regras e frustrações devem fazer parte da vida da criança e do adolescente com EB para que se tornem um adulto responsável e que tenham autonomia.

## 11. ALIMENTAÇÃO

Uma boa alimentação é essencial para o desenvolvimento, crescimento e o processo de cicatrização

### 1 NOS PRIMEIROS 6 MESES

Aleitamento materno exclusivo, caso não seja possível, o pediatra deve indicar a fórmula mais adequado. O leite materno possui os anticorpos e nutrientes para o crescimento do bebê nessa fase. Pode ser retirado o leite materno manualmente com o uso de bomba coletora de silicone e oferecer o leite em mamadeiras com bico macio e ortodônticos.

Caso o bebê tenha bolhas na boca, tenha paciência e calma, pois a mamada será mais lenta, mas o importante é insistir e persistir no leite materno.

A alimentação saudável da mãe influencia diretamente na qualidade do leite materno assim como a ingestão de muita água.

## NA INTRODUÇÃO ALIMENTAR DO BEBÊ

Após os 6 meses, iniciar a introdução alimentar. Sempre mantendo o aleitamento materno ou fórmula indicada, se possível até os 2 anos.

A introdução alimentar deve ocorrer de forma lenta e gradual, variando os alimentos (cereais, tubérculos, carnes, leguminosas, frutas e legumes), como forma de apresentar os vários sabores e alimentos para a criança conhecer nesse período de introdução alimentar.

Nesse momento, é importante variar os tipos de alimentos para que o bebê não desenvolva futuramente algum tipo de intolerância alimentar, e assim apresentar uma variedade de sabores para ele conhecer e desenvolver seu paladar.

Iniciar com os alimentos cozidos, mesmo as frutas, deixando as moles e ofertá-las amassadas, 1 x ao dia e ir aumentando para até 3 ou 5 x ao dia, em torno do 7 mês, conforme orientação nutricional do pediatra e aceitação do bebê. Oferecer com colher de silicone, os alimentos na consistência pastosa (papas/purês) e gradativamente aumentar a consistência, conforme aceitação do bebê e dentição, para iniciar o aprendizado de mastigação.

Importante variar as frutas e alimentos, assim como de forma criativa ofertá-las, montando pratos coloridos e divertidos.

Danone natural feito com inhame e morango, podendo acrescentar a banana. Basta cozinhar o inhame, deixando-o bem amolecido e bater a fruta no liquidificador e servir ao bebê.

As carnes devem ser moles e trituradas e posteriormente, conforme o crescimento e aceitação do bebê, cortadas em pequenos pedaços ou desfiadas.

Até os 2 anos de idade, deve-se evitar açúcar, café, enlatados, frituras, refrigerantes e balas. O uso de sal deve ser com moderação e em pouca quantidade. Preferir usar os temperos naturais como o orégano, salsinha, coentro e açafrão.

A criança com EB deve seguir uma alimentação rica em proteínas, ferro e fibras. Assim como as fibras, a ingestão de água para evitar a constipação intestinal e ajudar na evacuação.

Devem ser evitados alimentos crocantes que possam causar lesões na boca e dificultar a alimentação.

### A SUPLEMENTAÇÃO DE VITAMINAS E PROTEÍNAS

- **Vitamina D:** pode ser suplementada de acordo com o crescimento do bebê, ou tomar sol por 15 minutos dia.
- **Ferro:** repor a partir dos 6 meses. O ferro pode ser encontrado em carnes e vísceras – fígado, nas leguminosas e
- verduras de folhas verde-escuras como a couve e o espinafre. Pode se cozinhar em panela de ferro.
- **Colágeno:** mocotó ou caldo de pé de galinha.

# 3 PERÍODO PRÉ-ESCOLAR

Engloba a idade de 2 a 6 anos, sendo essa uma fase de transição: de total dependência (lactantes) para entrar numa fase de maior independência (escolar e adolescência). Nessa etapa, o ritmo de crescimento diminui, portanto as necessidades nutricionais e apetite podem reduzir. Na criança com EB, é importante manter o aporte proteico, vitaminas, ferros, fibras e água oriundos de uma boa fonte alimentar como frutas, verduras e legumes.

É importante ensinar as crianças que a alimentação equilibrada e saudável está diretamente relacionada ao quadro clínico delas. Quando se alimentam bem, sem muito açúcar e farináceos, poucas bolhas se desenvolvem e o intestino funciona adequadamente.

Orientar a boa mastigação para uma melhor absorção das vitaminas vindas dos alimentos e para que não ocorra lesões no esôfago e assim a formação de bolhas.

Conscientizar a criança desde pequena sobre a importância da alimentação na sua saúde, para o seu desenvolvimento, crescimento e melhora do processo cicatricial das bolhas.

O interesse pela alimentação se reduz nessa fase, por isso é importante usar a criatividade com pratos coloridos e divertidos assim como diversificar os alimentos para despertar o interesse da criança pela comida nesta fase. Por exemplo, arrumar o prato de comida e as frutas com formas de bichinhos, colorindo o prato.

A necessidade proteica para as pessoas com EB é maior, devido à grande perda de proteínas através das bolhas, a necessidade constante de síntese de pele e as infecções recorrentes. Por exemplo, pode se introduzir o ovo no café da manhã. Assim como aveia no iogurte com frutas.

A monitorização do peso e da velocidade de crescimento nas crianças e adolescentes se faz necessário para que ocorra a avaliação do crescimento e estado nutricional assim como os exames laboratoriais para a verificação de anemia, muito frequente.



## 4 ADOLESCENTE

O adolescente necessita de um aporte maior de calorias e proteínas, já que está em fase de desenvolvimento e maturação sexual.

Pode ocorrer o atraso do crescimento (atraso puberal, a baixa estatura e massa óssea insuficiente) nesses adolescentes devido a ingestão inadequada de nutrientes. Assim como o aumento de risco de infecções.

A suplementação de proteínas, aminoácidos e vitaminas se fazem necessário para o bom desenvolvimento desses. Assim como a suplementação de ferro e outros micronutrientes como zinco e vitamina C. (Lembrar do ovo e caldo de pé de galinha diário).

Pode ser feito através de vitaminas e sucos nutritivos, sem peneirar, para manter as fibras das frutas. Como por exemplo, vitaminas com abacate e mamão, banana, limão; sucos verdes com limão, beterraba, couve, maçã, frutas vermelhas, cenoura, abacaxi, laranja, acerola e água de coco.

A ingestão de fibras (exemplo a aveia) para evitar a constipação intestinal e a dificuldade de evacuação. Lembrar de tomar a água. Pode ser feito as águas saborizadas com fruta. Basta deixar a fruta, por exemplo o limão, na garrafa de água e ir tomando-a.

É importante eles terem uma boa relação com os alimentos e incentivar a boa alimentação, assim como a ingestão de peixes 3 x na semana ou mais.

Evitar frituras assim como os refrigerantes.



## 5 ADULTO E IDOSO

O adulto e idoso necessitam manter o aporte calórico e suplementação proteica e antioxidantes para que não ocorra a perda muscular e assim, o seu enfraquecimento.

A ingestão de água, fibras e probióticos se faz necessário para o bom funcionamento intestinal, que deve ser diário, e assim evitando se o intestino preso e consequentemente evitando a dor ou formação de bolhas.

No Idoso, os cuidados são maiores, pois a falta de apetite aumenta e assim pode se evoluir mais rápido para a perda muscular, anemia, formação de novas bolhas e risco de infecção.

A monitorização com consultas periódicas para se avaliar o peso e anemia se faz necessário.

Assim, uma boa prática alimentar e uma boa relação com os alimentos ajuda no processo cicatricial das bolhas e evita a formação delas. Melhora a qualidade de vida, mantendo a massa muscular e óssea e o bom funcionamento intestinal.

A avaliação através de exames laboratoriais e a monitorização do peso se faz necessário em todas as etapas da vida.

Para uma qualidade de vida, se faz necessário uma boa prática alimentar em conjunto com a suplementação vitamínica e proteica.

## 12. VACINA: POSSO TOMAR?

Conforme a DEBRA Brasil (Associação Nacional), a pessoa com EB deve receber TODAS as vacinas recomendadas pela Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP), inclusive da COVID- 19, conforme calendário de vacinas e campanhas. No momento da vacinação, é importante informar ao profissional de saúde sobre sua doença de pele e os cuidados necessários, tais como:



- Antes e após realizar o procedimento lavar as mãos.
- Passar o algodão com álcool de forma suave para não formar bolhas com a fricção (se houver sujidade aparente).
- A **VACINA** deve ser aplicada em regiões de pele sã, sem ferimentos. Pode ser sobre lesão cicatricial (cicatrices).
- **NÃO** colocar nenhum tipo de curativo adesivo na sua pele pós-vacina.
- Segurar um pedaço de algodão sobre o local da vacina, **SEM ESFREGAR** ou apertar, para estancar o sangramento.



# 13. POR QUE EU TENHO TANTA COCEIRA? COMO FAÇO PARA DIMINUIR ESSA SENSAÇÃO?

A coceira é um sintoma muito comum. O mecanismo que a causa é desconhecido, mas alguns fatores estão relacionados com seu aparecimento e controle:

- Baixa ingestão de água;
- Tempo prolongado de uso dos curativos;
- Superaquecimento provocado pelo excesso de curativos;
- Estímulo local – como esfregar;
- Banhos prolongados e água quente;
- Falta de hidratação da pele;
- Ressecamento da pele;
- Alguns tipos de medicamentos para dor;
- Baixa quantidade de ferro no organismo.



O ato de coçar pode levar ao aparecimento de bolhas e por isso é importante controlar seus sintomas. Uma alteração das atividades no dia-a-dia pode auxiliar a reduzir a coceira. Observe no quadro abaixo dicas importantes:

<b>REFRESCAR A PELE</b>	Banho morno-frio; Roupa de cama de preferência com tecidos de algodão; Troque sempre a roupa de cama, mantenha-a limpa; Se possível, trocar os curativos e/ou ajustar a frequência de troca;
<b>EVITAR PELE SECA</b>	Tomar muita água e líquidos; evitar ambientes quentes; Cuidado com produtos que ressecam a pele; não tomar banhos muito demorados e quentes; Hidratar a pele com creme apropriado diariamente (dê preferência para cremes de fácil aplicação) – (consultar um dermatologista para indicação adequada); Aplicar o hidratante, de preferência, gelado, para aumentar o conforto;
<b>INTERROMPER O PRURIDO</b>	Não coçar a pele, faça massagem suave no local onde apareceu a coceira; Usar luvas de algodão quando for dormir (evitar traumas noturnos); Use métodos que tirem o foco da coceira, faça algo que relaxe e distraia.

## 14. EU SINTO DOR, O QUE FAÇO?

A dor geralmente acompanha o dia-a-dia de uma pessoa com EB. Muitas coisas podem provocar a dor, logo, o cuidado nas rotinas diárias é indispensável. A intensidade e frequência da dor possui relação com a gravidade da doença. Para você controlar a dor precisa de estratégias específicas para cada situação, como:

- Banho;
- Curativos que não grudam, por isso, não causam traumas na retirada e aceleram a cicatrização de lesões;
- Uso de roupas adequadas, leves e frescas. Se tiver costura, vire do avesso, se tiver etiquetas, corte;
- Medicamentos para dor (**DEVEM SER PRESCRITOS PELO MÉDICO**).

Cada pessoa com EB deve ser avaliada e cuidada de forma individual para ter sua dor diminuída ou cessada. Para isso, contamos com cuidados preventivos e medicamentosos, citados na tabela abaixo:

### MINIMIZAR OS RISCOS DIÁRIOS DE TRAUMA:

- Uso de espumas para proteção e que favoreçam a cicatrização
- Uso de curativos primários não-aderentes. Caso aconteça, removê-los durante o banho;
- Colchões e assentos macios;
- Uso de roupas leves, sem costura, caso necessário coloque-as do avesso;
- Sapatos adequados, suaves;
- Não usar adesivos.

### EVITAR AUMENTO DAS BOLHAS:

- Drenar o líquido;
- Manter o teto da bolha;
- Proteger a área com curativo não-aderente e com poder na regeneração tecidual

### PREVENIR INFECÇÃO LOCAL:

- Higiene adequada das mãos antes de trocar curativos;
- Manter sempre feridas com curativos oclusivos;
- Controle da infecção na ferida com curativos antimicrobianos, antibiofilme e não aderentes

### FARMACOLÓGICA (MEDICAMENTOS):

- SEMPRE conversar com médico sobre qual remédio você pode tomar para dor aguda ou crônica.

### NÃO FARMACOLÓGICA:

- Recreação/ distração (Televisão, música, jogos, brinquedos);
- Mudança de foco;
- Evitar estresse e agitação da criança.

**LEMBRETE:** A pessoa com EB sente dor, mas não deve viver com ela.

Procure um médico e faça acompanhamento para manter seus cuidados e melhorar a qualidade de vida.



## 15. QUERO FICAR NA MODA, EU POSSO?

Claro! Cada pessoa com EB deve fazer o que gosta, e se ficar na moda é seu desejo, vamos lá!

Só é importante tomar cuidado para não ser surpreendido por uma complicação indesejada:

- Assim como fazemos com as roupas do dia a dia, os cuidados com costuras e etiquetas devem ser os mesmos.
- Os calçados também devem ser muito confortáveis: devem ter solas macias, poucas costuras e que não apertem os pés.

**LEMBRETE:** Preste bastante atenção nas dicas seguintes, e não esqueça: Você que tem EB pode tudo, cada um com seus cuidados e adaptações individuais!!

- Brincos, piercings devem ser **PENSADOS** com cautela, porque oferecem o risco de lesões e infecções;
- Tatuagem pode ser legal, temos exemplos de pessoas com EB que fizeram tatuagens definitivas. **MAS NÃO SE ESQUEÇA:** ela pode deixar cicatrizes e até feridas. Outra opção é a “tattoo de henna”, que pode ser mais simples para experimentar.
- Maquiagem todo mundo gosta! Apenas tome cuidado com a forma de aplicar para não se machucar, além do risco de alergias.

**LEMBRETE:** Tudo deve ser feito com cautela, mas o céu é o limite!





## 16. COMO CUIDAR DA MINHA SAÚDE BUCAL?



As pessoas com Epidermólise Bolhosa, em especial, nas suas formas mais graves, apresentam uma série de características e situações especiais a respeito da sua saúde bucal. Devido a frequente presença de bolhas doloridas e conseqüentemente a dificuldade de se efetuar uma correta limpeza dos dentes e da boca, são grandes candidatos à presença de cáries. A alimentação geralmente líquida ou pastosa com conteúdo açucarado e/ou ricos em carboidratos se tornam um fator de risco que pode afetar a estrutura dos dentes.

Para explicarmos melhor, vamos dividir o assunto em 3 momentos:

### 1 INFÂNCIA

Os pais nesta fase se deparam com uma grande dúvida e desafio:

#### **ESCOVAR OU NÃO OS DENTES DO MEU FILHO(A)?**

A resposta é SIM! Sempre devemos escovar os dentes das crianças com EB, desde o surgimento do primeiro dente. Aliás, devemos fazer a higiene da boca do bebê mesmo antes do aparecimento dos dentes, com muita delicadeza para que não os machuque. Antes do aparecimento dos dentes – e assim que eles aparecerem – deve-se utilizar gazes de algodão ou cotonetes embebidos em água filtrada e delicadamente remover a placa bacteriana (sujeira) que está aderida aos dentes.

As escovas dentais nesta fase da vida devem ser de tamanho compatível com a idade da criança, sempre com cerdas macias ou extra macias, cabeça pequena e emborrachada. Evitar dedeiras ou outros artefatos que possam ferir a gengiva das crianças.

O creme dental deve ser utilizado em porções bem pequenas (tamanho de um grão de arroz). A decisão do uso de creme dental com ou sem flúor, nessa idade, deve ser do cirurgião dentista que está acompanhando a criança.

O surgimento de bolhas nos lábios ou, em especial, na língua, é comum e frequente na fase de nascimento dos dentes. O uso de cremes, géis e soluções para alívio e conforto devem sempre ser prescritos pelos profissionais de saúde.

## 2 IDADE ADULTA

Uma vez que todos os dentes permanentes já estejam na boca, as necessidades e obrigações se tornam maiores. Além do risco de cárie, se inicia o risco de doenças da gengiva (gengivite e periodontite). Sempre tenha em mente que a higiene oral é **OBRIGATÓRIA** de maneira diária e regular (3-4 x por dia).

Utilize escovas dentais de cabeça pequena com cerdas macias e/ou extra macias. O creme dental deve ter flúor na sua composição. O uso de fio dental muitas vezes pode ser de grande dificuldade. A utilização de fios dentais "montados" em hastes pode facilitar a higiene. Os bochechos **NÃO** têm a capacidade de substituir a limpeza mecânica dos dentes (escovação e o uso de fio dental). A indicação do tipo e frequência do bochecho deve ser sempre supervisionada por um cirurgião dentista.

## 3 TRATAMENTO ODONTOLÓGICO

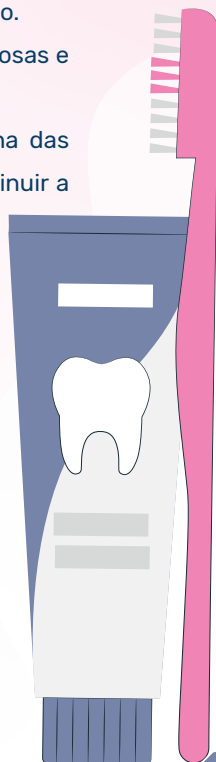
O atendimento de pessoas com EB não é corriqueiro para os cirurgiões dentistas e por isso se torna um grande desafio. Porém, não deve ser um impedimento.

Alguns cuidados devem ser tomados para evitar traumas nas mucosas e consequente aparecimento de bolhas.

A lubrificação das superfícies de lábios e mucosas (parte interna das bochechas) durante o procedimento pode ser bastante útil para diminuir a incidência de bolhas após o tratamento odontológico. O uso de instrumentos de dimensões menores ajuda no caso de pacientes que têm abertura de boca reduzida. Anestésias, extrações dos dentes – tanto de leite quanto os permanentes– podem ser executadas, bem como limpezas e restaurações.

Estes tratamentos podem ser feitos sempre, ajustando às necessidades frente a presença de dor, cárie e problemas de gengiva.

O tratamento restaurador e reabilitador pode ser desgastante, doloroso, difícil e muitas vezes inviável dentro do desejo tanto da pessoa com EB quanto do profissional. Sendo assim, a **PREVENÇÃO** é a melhor e mais efetiva atitude da pessoa com EB e seus familiares.





## 17. O QUE IREMOS ENFRENTAR?

- **DESCONHECIMENTO:** Por parte dos profissionais da saúde, da população e da família. Por isso, é importante que a cada dia um maior número de pessoas conheça a doença. **NÃO** se esconda, promova!
- **CURIOSIDADE:** Por ser uma doença rara, muitos vão olhar, querer conhecer e entender. Ajude a divulgar!
- **PRECONCEITO:** Medo de ser contagioso, medo do desconhecido.
- **EXCESSO DE CUIDADO:** Os pais se tornam superprotetores com medo de ver o filho sofrer e podem ter uma tendência a não colocar no chão, não deixar engatinhar, andar, ir à escola, passear. Com uso de curativos para proteção e cuidado adequados, podem ser garantidos às pessoas com EB os estímulos necessários para seu crescimento e desenvolvimento!

## 18. QUEM PODE ME AJUDAR?

Debra Brasil, Associações, Centros Especializados, Hospitais de Referências, ONGs, Dermacamp, outras famílias e profissionais de saúde com conhecimento da doença são fundamentais para ajudá-los no início e durante toda essa caminhada.

As experiências e vivências das pessoas que, como você, têm a EB ou ajudam a cuidar de pessoas com EB, são de extrema importância. Mas, **CUIDADO**, o que é bom para um pode não ser bom para o outro. Tenha como referência um profissional de saúde que vai ajudar a orientar sobre a doença, explicar os curativos, mostrar as possibilidades e empoderar a pessoa com EB e família.

Tenha certeza: quem mais ajuda é quem ensina e permite que a pessoa e seus familiares obtenham total conhecimento sobre seu cuidado.



**APRENDA A CUIDAR E ENSINE A VIVER!**

# 19. CONHECENDO LINDAS HISTÓRIAS

## UMA BORBOLETA ESCRITORA:

“Meu nome é Monique Cristina, nasci no dia 27 de fevereiro de 2000, em Taubaté, interior de São Paulo. Sou escritora, palestrante internacional, estudante de filosofia e genética, leitora, embaixadora Uργο Cuidando das Borboletas, apaixonada por café e além de tudo isso sou uma pessoa com Epidermólise Bolhosa.

Ter nascido com EB não é algo simples, sempre foi difícil e exigiu muito auto cuidado e cuidados da minha família com a minha qualidade de vida, mas sempre tive o apoio de ir o mais longe que eu pude sonhar.

Por ter EB, me tornei uma criança tímida e introvertida e assim tornei o meu mundo imaginário no meu 1º livro, que foi publicado no ano de 2014, realizando um dos meus maiores sonhos.

E tendo impulso para voar pude realizar outros sonhos como aos 18 viajar de avião pela primeira vez, aos 19 participar de uma entrevista na TV, aos 22 começar a faculdade de Filosofia, aos 23 viajar para palestrar em um evento na França e terminar de escrever um segundo livro...E isso é só o começo do quão longe fui e quero chegar na minha vida.

Apesar das conquistas, já passei por várias intenações e faço cuidados diários com remédios, curativos, acompanhamento médico e sinto que cuidar da minha saúde para fazer pequenas coisas todos os dias são minhas grandes conquistas, pois quando nasci disseram que se tivesse sorte, sobreviveria até os 7 anos por ter EB.

E na verdade, só me sinto com EB quando todo final do dia tomo banho, troco os curativos e tomo os remédios necessários.

Só que com os cuidados necessários, eu posso viver e até mesmo voar para onde quiser, sendo uma garota normal, uma palestrante internacional ou uma borboleta que precisa de cuidados.

Eu sou uma pessoa com EB, que voa longe todos os dias, que aprendi que não sou a EB mas a EB faz parte de quem eu sou. Não nasci para viver num casulo, eu luto, estudo e desejo para outras pessoas com EB que possam ter uma qualidade de vida até mesmo melhor que a minha.”

 Siga-me no Instagram  
[@moniquecristinaoficial](https://www.instagram.com/moniquecristinaoficial)





## UMA HISTÓRIA PARECIDA:

"Eu me chamo Juliene, tenho 33 anos, sou uma mulher com EB e mãe de duas borboletas: uma de 14 anos e uma que está no céu, que teria 8 anos.

Eu acredito que ser mãe já é muito difícil naturalmente, pois é viver em um mundo de dúvidas e culpas. Mas também posso afirmar que é mergulhar no amor mais profundo que existe, um amor que é capaz de fazer você esquecer suas dores para que seu filho sinta menos dor. A maternidade atípica é muito solitária e, por vezes, somos julgadas. Quando você tem uma doença rara e genética, o peso do julgamento é enorme!

Eu me esforcei muito para conseguir estudar. Hoje, sou fonoaudióloga e ao trabalhar percebo que esse esforço não foi só por mim: quero ser o exemplo para minha filha, para que ela possa ser e fazer o que quiser além da EB.

Depois que perdi o Miguel, aprendi uma coisa sobre ser uma mulher com EB e querer ter filhos, pois sim, temos EB, mas somos mulheres que amamos, sonhamos, formamos família. Eu aprendi a importância do conhecimento, de entender as probabilidades, mas a escolha sempre será nossa e é isso que eu quero ensinar para minha filha, que ela saiba os riscos que existem, porém, correr esses riscos ou não será uma escolha dela.

Para finalizar, quando eu descobri que estava grávida pela segunda vez e postei nas redes sociais, uma médica comentou que 'pessoas com EB deveriam ser castradas para não disseminar a doença'. Hoje, luto muito para que nenhuma mulher – com qualquer doença rara e genética – tenha que ouvir esse tipo de coisa no momento mais importante e difícil da sua vida.

Então, se eu pudesse deixar um recado seria: saibam que a escolha será sempre de vocês porque as delícias e as dificuldades da maternidade só vocês irão vivenciar."







## Programa **URG0** Cuidando das Borboletas



**A Urgo Medical Brasil** desenvolveu em 2017 o Programa "Cuidando das Borboletas" com o objetivo em melhorar a qualidade de vida das pessoas com Epidermólise Bolhosa. Temos o compromisso de levar a melhor experiência em cicatrização, com comprovações científicas, orientações, além de muito cuidado, amor e respeito.

### **CONHEÇA ALGUMAS DAS AÇÕES DO PROGRAMA URG0 CUIDANDO DAS BORBOLETAS**

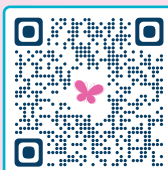
- ◆ Bate papo presencial ou virtual com especialistas clínicas em EB da Urgo Medical;
- ◆ Visita técnica para orientação\* sobre as tecnologias Urgo Medical e acesso ao kit de produtos\*\*;
- ◆ Orientações individuais sobre o autocuidado;
- ◆ Informações sobre a patologia e os cuidados diários;
- ◆ Treinamentos e apoio aos profissionais de saúde.



Parcerias:

  
Associações de  
Pessoas com EB

  
debra  
Brasil.



**Gostaria de conhecer mais? Acesse e entre em contato conosco.**

[www.urgomedical.com.br/cuidandodasborboletas](http://www.urgomedical.com.br/cuidandodasborboletas)

\*A visita técnica será realizada por um enfermeiro especialista da Urgo Medical. Verifique a disponibilidade na sua região por meio de um representante da empresa. \*\*Kit de tecnologias Urgo Medical consiste em curativos personalizados, indicados para o tratamento de pacientes com Epidermólise Bolhosa, que será entregue ao paciente para que possa conhecer e verificar o que melhor se adapta ao seu tratamento. Após contato com nosso especialista, serão definidas as quantidades de cada produto para personalizar o kit no tempo determinado para o programa.





# VIVER COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Cartilha de Orientações



Programa URGO

Cuidando das  
Borboletas

Instagram icon [urgocuidandodasborboletas](#)

 **URGO**  
MEDICAL  
Healing people®



[/urgomedicalbrasil](#)

[www.urgomedical.com.br](http://www.urgomedical.com.br)

