

A EB é uma doença rara causada por mutações nos genes responsáveis pela formação de proteínas que permitem a coesão entre as diferentes formações da pele. É caracterizada pelo aparecimento de bolhas, lesões na pele e membranas mucosas espontaneamente ou como resposta a traumatismos mínimos.

### Limpeza de pele

A limpeza das feridas deve ser feita com soluções suaves e de baixa toxicidade. Recomenda-se limpeza com soro fisiológico, água ou solução de clorexidina a 0,2%. As lesões devem ser limpas gentilmente, nunca esfregando

### Bolhas

O aparecimento de bolhas é comum a todos os tipos de EB. Podem estar localizadas em qualquer zona da pele, incluindo membranas mucosas. Ao contrário de outras condições dermatológicas, as bolhas intactas devem ser drenadas, usando agulhas hipodérmicas estéreis e perfurando lateralmente em várias localizações, para limitar o dano nos tecidos circundantes.

### Feridas

O tratamento de lesões tem por base um penso atraumático (não-aderente) que promova a cicatrização e evite dor e sangramento na remoção. A escolha do penso deve ser individualizada tendo por base o subtipo de EB, a extensão e localização da ferida, a frequência da muda de pensos, o custo e disponibilidade. A fixação dos pensos deve ser feita com malhas tubulares suaves e elásticas ou com ligaduras coesivas, evitando a colocação de adesivos.

### Situações comuns

**Se um adesivo estiver colado à pele,** não force nem o tente arrancar sem usar um removedor de adesivos (exemplo: remover da Smith and Nephew). Se não tiver um removedor de adesivos, impregne o adesivo com soro fisiológico e vaselina até ser possível a sua remoção sem danificar a pele.

**Se estiver a usar luvas,** lubrifique-as com vaselina antes de tocar na pele do doente com EB. Qualquer equipamento ou material clínico deve ser lubrificado com vaselina antes de estar em contacto com a pele ou mucosas orais do doente.

## BOAS PRÁTICAS NOS CUIDADOS DE DOENTES COM EB

“Tenho EB. Em caso de emergência, leia este folheto e contacte os números de emergência.”

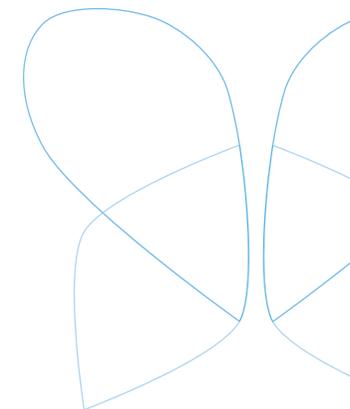
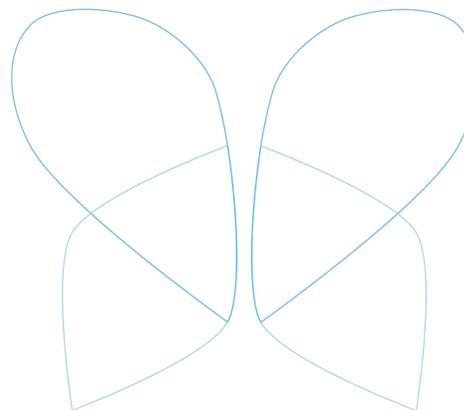
Nome \_\_\_\_\_

Data de nascimento \_\_\_\_\_

EB (subtipo) \_\_\_\_\_

Contactos de emergência

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_



# POR FAVOR, LEIA-ME ANTES DE EFETUAR QUALQUER TIPO DE PROCEDIMENTO

## PROCEDIMENTOS ESPECÍFICOS

Os tipos de EB são caracterizados por uma fragilidade cutânea. O ambiente hospitalar apresenta riscos acrescidos para todos os doentes com EB. Simples rotinas, como a colocação de adesivos para fixar um cateter ou remoção de elétrodos de ECG, podem resultar no agravamento da sua condição.

Se não está familiarizado com a EB, é importante ouvir o doente e/ou cuidador pela sua experiência em lidar com esta patologia. As suas sugestões sobre quais os procedimentos, pensos e técnicas de aplicação mais adequados são normalmente úteis e resultam em menos danos na pele.

### Fixação de cânulas ou outros dispositivos

Fixar com adesivo de silicone e reforçar envolvendo com ligadura coesiva;  
Remover o adesivo com extremo cuidado, se necessário, usar removedor de adesivos.

### Deslocação/levantar

Nunca levantar o doente pelas axilas ou deslizar o doente nas transferências;  
O doente deve ser levantado fazendo pressão distribuída;  
Se for uma criança, o ideal é a colocação da palma de uma mão na zona das nádegas e a outra palma na nuca.

### Acessos venosos

Evitar a colocação do garrote ou coloca-lo sobre ligaduras;  
Em alternativa ao garrote fazer pressão controlada com as mãos (sob as ligaduras);  
Evitar fricção excessiva na preparação do local do acesso e não usar soluções à base de álcool.

### Entubação

Usar um tubo endotraqueal de calibre adequado (possivelmente um número abaixo) e bem lubrificado;  
Fixar o tubo com fita de nastro ou adesivo de silicone

### Aspiração

Evitar aspiração, exceto se for um procedimento imprescindível;  
Lubrificar a cânula de aspiração.

### Monitorização da pressão sanguínea (não-invasiva)

Colocação de ligaduras e/ou compressas sob a braçadeira;  
No caso de feridas abertas na zona de monitorização, cobri-las com pensos não aderentes antes da colocação das ligaduras.

### Monitorização com ECG

Colocação dos elétrodos sobre placas de gel ou sobre uma camada de contacto em silicone.

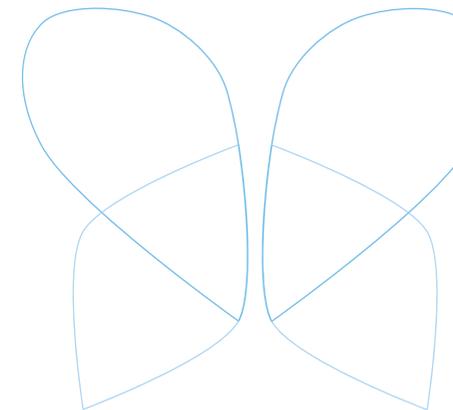
### Proteção dos olhos e pálpebras

Aplicar gotas oftálmicas/ lubrificantes;  
Não colocar adesivos;  
Proteger olhos com compressas húmidas sobre as pálpebras, evitando que o olho seque e ocorram abrasões da córnea.

### Aplicação de máscara facial

Colocar camada de contacto em silicone ou espuma como proteção da pele da face e queixo;  
Se não tiver disponível, usar gaze gorda.

**NUNCA USE PENSOS RÁPIDOS, ADESIVOS, ÁLCOOL OU SOLUÇÕES CITOTÓXICAS.**



Para mais informações e esclarecimentos de dúvidas:

927 310 272  
geral@debra.pt  
cuidados.integrados@debra.pt  
www.debra.pt  
Rua do Tâmega - 4200-502, Porto