

CENTRO UNIVERSITÁRIO SAGRADO CORAÇÃO

SUZANA DA SILVA BERTELI

A IMPORTÂNCIA DOS CUIDADOS PALIATIVOS NA SÍNDROME DE *BLUE*  
*RUBBER BLEB NEVUS*

BAURU

2022

SUZANA DA SILVA BERTELI

A IMPORTÂNCIA DOS CUIDADOS PALIATIVOS NA SÍNDROME DE *BLUE*  
*RUBBER BLEB NEVUS*

Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação apresentado como parte dos requisitos para obtenção do título de Bacharel em Enfermagem – Centro Universitário Sagrado Coração.

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dra. Ana Paula Ribeiro Razera

BAURU

2022

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) de acordo com  
ISBD

B537i

Berteli, Suzana da Silva

A importância dos cuidados paliativos na síndrome de blue rubber bleb nevus / Suzana da Silva Berteli. -- 2022.  
19f.

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dra. Ana Paula Ribeiro Razera

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Enfermagem)  
- Centro Universitário Sagrado Coração - UNISAGRADO - Bauru -  
SP

1. Cuidados Paliativos. 2. Síndromes. 3. Prevenção de Doenças.  
I. Razera, Ana Paula Ribeiro. II. Título.

SUZANA DA SILVA BERTELI

A IMPORTÂNCIA DOS CUIDADOS PALIATIVOS NA SÍNDROME DE *BLUE*  
*RUBBER BLEB NEVUS*

Trabalho de Conclusão de Curso de  
Graduação apresentado como parte  
dos requisitos para obtenção do título  
de Bacharel em Enfermagem –  
Centro Universitário Sagrado  
Coração.

Aprovado em: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_.

Banca examinadora:

---

Prof.<sup>a</sup> Dra. Ana Paula Ribeiro Razera  
Centro Universitário Sagrado Coração.

---

Enf. Nayara Tomazi Batista  
Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais

---

Em Gláucia Flauherta Lorca de Oliveira  
Hospital Unimed Bauru

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço primeiramente a Deus, por me dar essa oportunidade de construir e apresentar esse trabalho de conclusão de curso.

Ao meu irmão, pois foi por ele que decidi dar início ao curso de enfermagem. Meu irmão é a página mais linda que Deus escreveu em minha vida.

À minha família e ao meu noivo, que me ajudaram nos dias mais difíceis para essa construção.

Aos profissionais médicos e enfermeiros, que estiveram ao meu lado no momento de dúvidas em relação ao meu tema.

À minha orientadora Dra. Ana Paula Ribeiro Razera que se dedicou a compartilhar seus conhecimentos e me direcionou de forma tão eficiente no meu trabalho.

## RESUMO

**Objetivo:** Descrever as evidências científicas existentes referente a importância dos cuidados paliativos na Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*. **Método:** Revisão Narrativa realizada por meio de consultas e levantamento bibliográfico publicado em livros, artigos de revista impressas e eletrônicas. Utilizou-se como palavras-chave os termos cuidados paliativos, síndromes e prevenção de doenças e, em seguida, a coleta de informações, dados, fatos e informações contidas na bibliografia selecionada realizando a análise da literatura na interpretação. **Resultados:** A partir do levantamento bibliográfico, foram elaboradas categorias reflexivas e descritivas de análise dos dados, sendo: (1) Conhecendo a Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*; (2) Cuidados paliativos na reabilitação da Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*; (3) Tratamento paliativo. **Considerações finais:** Essa revisão apresentou a importância dos cuidados realizados nos portadores da síndrome de *Blue Rubber Bleb Nevus*, sendo analisado as evidências disponíveis na literatura sobre o tratamento paliativo e suas ações que garante a sobrevida digna do paciente. Observou-se nesse estudo que o profissional tem o papel mediador e visa buscar estratégias para amenizar a dor e o sofrimento presente no momento.

**Descritores:** Cuidados Paliativos. Síndromes. Prevenção de Doenças. Enfermagem.

## ABSTRACT

**Objective:** Describe the existing scientific evidences related to the importance of palliative care in Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome. **Method:** Narrative review carried out by means of consultation and bibliographic survey published in books, articles of printed and electronic magazines. The terms palliative care, syndrome and prevention of diseases were used as keywords, and then, information gathering, data, facts and information contained in the selected bibliography performing the literature review in its interpretation. **Results:** From the bibliographic survey, reflective and descriptive categories of data analysis were created, being: (1) Knowing the Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome; (2) Palliative cares in rehabilitation of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome; (3) Palliative treatment. **Final Considerations:** This study presented the importance of palliative care in patients with Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome, being analyzed the available evidences in the literature about palliative treatment and its actions that insure decent survival for the patient. It was observed in the present study that the practitioner has role of mediator and tries to find strategies to reduce pain and suffering present at that moment.

**Descriptors:** Palliative Care. Syndromes. Disease Prevention. Nursing.

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

BRBNS - Blue Rubber Bleb Nevus

TGI - trato gastrointestinal

HB - Hemoglobina

SCIELO - Scientific Electronic Library Online

BVSMS - Biblioteca Virtual em Saúde



## SUMÁRIO

|  |           |
|--|-----------|
| <b>1 INTRODUÇÃO</b> .....  | <b>08</b> |
| <b>2 OBJETIVO</b> .....  | <b>10</b> |
| <b>3 METODOLOGIA</b> .....   | <b>11</b> |
| 3.1. TIPO DE ESTUDO .....  | 11        |
| 3.2. PROCEDIMENTO DE COLETA DOS DADOS .....  | 11        |
| <b>4 RESULTADOS E DISCUSSÕES</b> .....   | <b>12</b> |
| 4.1. CONHECENDO A SÍNDROME BLUE RUBBER BLEB NEVUS .....                              | 12        |
| 4.2. CUIDADOS PALIATIVOS NA REABILITAÇÃO DA SÍNDROME BLUE<br>RUBBER BLEB NEVUS ..... | 14        |
| 4.3 TRATAMENTO PALIATIVO .....   | 15        |
| <b>5 CONSIDERAÇÕES FINAIS</b> .....  | <b>18</b> |
| <b>REFERÊNCIAS</b> .....   | <b>19</b> |

## 1 INTRODUÇÃO

A síndrome de *Blue Rubber Bleb Nevus* (BRBNS) conhecida como síndrome de *Bean*, é uma doença rara caracterizada por malformações venosas podendo acometer qualquer parte do corpo. Muitos dos portadores nascem apresentando as lesões podendo aumentar de tamanho e em número com o avançar da idade, mas também podem desenvolvê-las durante a infância (TANG *et al.*, 2018). Além disso, é uma doença que acomete igualmente ambos os sexos (SANGWAN, *et al.*, 2015). Ressalta-se que cerca de 93% dos casos causam lesões dermatológicas e que 76% acometem o trato gastrointestinal (TGI), no entanto, destaca-se que apenas 7% dos pacientes apresentam lesões de pele no diagnóstico (ARON *et al.*, 2018).

Na síndrome BRBNS as malformações vasculares estão presentes na pele e nas vísceras. As lesões cutâneas caracterizam-se por nódulos azulados, isolados ou agrupados, macios, dolorosos ou não. Há casos em que a cor violácea está ausente e as lesões se assemelham a um mamilo elástico (rubber bleb). As lesões viscerais acometem principalmente o trato gastrointestinal como: esôfago, estômago, intestino delgado e grosso, ânus e mesentério, gerando sangramentos recorrentes, anemia ferropriva e, mais raramente, choque hipovolêmico. A cavidade oral, nasofaringe, genitália, bexiga, cérebro, medula espinhal, fígado, baço, pulmões, ossos e músculos também podem ser acometidos (ENJOLRAS; MULLIKEN, 2000).

O diagnóstico precoce, com tratamento adequado, aumenta significativamente a qualidade de vida dos pacientes, bem como reduzem os riscos de complicações fatais. Atualmente, não existe um consenso sobre a terapêutica do BRBNS, mas o tratamento deve ser individualizado de acordo com a extensão e agressividade da doença. Dentre o arsenal terapêutico, encontram-se principalmente: hemotransfusões, abordagem cirúrgica das lesões, tratamento endoscópico e farmacológico (TANG *et al.*, 2018).

Em geral, o prognóstico é bom dependendo do local e severidade das lesões, no entanto, faz-se necessário a abordagem dos cuidados paliativos para propor uma melhor qualidade de vida e amenizar os sofrimentos causados pela doença.

Cuidados paliativos foi definido pela Organização Mundial da Saúde (OMS) no ano de 1990, como uma forma de cuidados totais e ativos a paciente sem

possibilidade de cura (CREMESP, 2008). No entanto, esse conceito foi redefinido no ano de 2002 e posteriormente atualizado em 2018 para uma abordagem de cuidados realizados desde o momento da descoberta do diagnóstico objetivando proporcionar melhor qualidade de vida ao paciente e seus familiares perante uma doença que ameaça a continuação da vida, com prevenção e atenuação da dor e outras adversidades de origem física, psicossocial e espiritual (WHO, 2018).

Os princípios norteadores dos cuidados paliativos abrangem proporcionar alívio da dor e outros sintomas nocivos; reafirmar a vida e aceitar a morte como seguimento natural; não tencionar, precipitar ou prorrogar a morte; compreender aspectos psicossociais e espirituais ao cuidado; ofertar suporte que ajude o paciente a viver com qualidade até sua morte; amparar os familiares e entes queridos em todo o curso da doença, e o processo de luto e deve ser indicado o mais precocemente possível (CAMPO; MONEDERO; CENTENO, 2016).

Nas últimas décadas, os cuidados paliativos progrediram de uma filosofia de assistência a pacientes próximos do final da vida, para um tratamento multidisciplinar que considera as necessidades do paciente e cuidador individualmente, através da comunicação honesta que permite a autonomia dos envolvidos nas tomadas de decisões (HUI *et al.*, 2018). Portanto, ressalta-se que a competência, solidariedade, compassividade, humildade e comunicação coletiva são princípios essenciais para equipe de cuidados paliativos (CREMESP, 2008).

Esse modelo de cuidados não é adverso aos tratamentos curativos, ou seja, são condutas essenciais para a assistência holística dos indivíduos, o qual faz-se necessário uma equipe multidisciplinar incluindo os profissionais de enfermagem especializados em cuidados paliativos, superando o conceito de ser uma modalidade aplicada apenas à fase final da vida, quando “não há mais nada a ser feito”. Desta forma, o enfermeiro tem atribuições importantes no controle dos sintomas dos pacientes, bem como, no apoio e dos cuidadores ao receberem o diagnóstico e, na aceitação da doença, mediante a escuta atenciosa com o intuito de minimizar prejuízos psicológicos e espirituais (PACHECO; GOLDIM, 2018).

Nesse contexto, observou-se a necessidade de descrever a importância dos cuidados paliativos na Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*, além de compreender de que maneira os cuidados paliativos podem auxiliar os pacientes portadores de BRBNS e seus familiares.

## 2 OBJETIVO

Descrever as evidências científicas existentes referente a importância dos cuidados paliativos na Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*.

### 3 MÉTODO

#### 3.1 TIPO DE ESTUDO

Trata-se de uma revisão narrativa da literatura referente a importância dos cuidados paliativos na Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*.

As revisões narrativas são publicações que permitem descrever e refletir um determinado assunto, sob o ponto de vista teórico ou contextual (ROTHER, 2007).

Essa metodologia apresenta uma temática mais aberta, não exigindo um protocolo rígido para sua confecção onde a busca das fontes não é pré-determinada e específica, sendo frequentemente menos abrangente (CORDEIRO *et al.*, 2007).

#### 3.2 PROCEDIMENTO DE COLETA DOS DADOS

Para realização desta revisão foi considerado o levantamento bibliográfico publicado em livros, artigos de revista impressas e/ou eletrônicas utilizando-se como palavras-chave os termos cuidados paliativos, síndromes e prevenção de doenças e, em seguida, a coleta de informações, dados, fatos e informações contidas na bibliografia selecionada realizando a análise da literatura na interpretação.

Os critérios adotados para inclusão dos estudos foram: livros e artigos nacionais e internacionais de pesquisa, na íntegra, disponibilizados no idioma português, que abordassem a temática pesquisada e disponíveis online e gratuitos, sem recorte temporal.

A partir da literatura selecionada, foi realizada uma leitura crítica e interpretativa com a necessária imparcialidade e objetividade, na qual foram relacionadas às informações e ideias dos autores com o objetivo do estudo.

## 4 RESULTADOS E DISCUSSÕES

A partir do levantamento bibliográfico, foram elaboradas categorias reflexivas e descritivas de análise dos dados, sendo: (1) Conhecendo a Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*; (2) Cuidados paliativos na reabilitação da Síndrome *Blue Rubber Bleb Nevus*; (3) Tratamento paliativo.

### 4.1 CONHECENDO A SÍNDROME *BLUE RUBBER BLEB NEVUS*

Gascoyen, em 1860, foi o primeiro médico a descrever um caso de BRBNS mas o termo só foi usado 100 anos depois por William Bennet Bean, o qual conceituou a doença como Síndrome do Nevo em Bolha de Borracha Azul, devido ao aspecto bolhoso e coloração azulada, bem como consistência elástica das lesões (ARON *et al.*, 2018).

Foram relatados mais de 200 casos desta síndrome e a estimativa é de um para cada 14.000 nascidos (SANGWAN *et al.*, 2015). Cerca de 21% dos pacientes com BRBNS são dos Estados Unidos, 11,7% da China, 8,9% do Japão, 7,6% da Espanha, 7% da Índia, 5,2% da Turquia e 4,3% da França, mas foram identificados em todas as raças, sendo os caucasianos os mais afetados (XIA; WU; HUANG, 2021). E de acordo com a literatura, muitos casos familiares acreditam que há uma relação entre a doença e o cromossomo 9 (TANG *et al.*, 2018).

Histologicamente as lesões apresentam uma rede de lagos vasculares, delineados por células endoteliais achatadas, e ausência de células glômicas (ARON *et al.*, 2018).

Quanto ao acometimento dermatológico, pode-se encontrar três tipos de lesões: cavernosas grandes e desfigurantes; pápulas ou máculas azul-escuro, compressíveis e apresentando rápido preenchimento à descompressão (também denominadas "blue rubber nipple"); e, por fim, o terceiro tipo, caracterizada por mácula ou pápula de aspecto irregular com coloração azulada. No entanto, o segundo tipo de lesão é o mais comumente encontrado na clínica, porém é importante frisar que o paciente pode apresentar, de forma simultânea e aleatória, qualquer dos três tipos de lesão (ARON *et al.*, 2018).

Apesar de poder acometer qualquer região da pele, observou-se uma predisposição pelas regiões de tronco e extremidades. Além disso, é preciso destacar que essas lesões podem cursar com hiperidrose e dor noturna (SANGWAN *et al.*, 2015).

Ao acometer o TGI, particularmente o intestino delgado, o paciente tipicamente apresenta anemia ferropriva secundária a sangramentos, geralmente traduzidos por melena intermitente. Apresentações mais agressivas como enterorragia maciça, intussuscepção, ruptura, gangrena, volvo e infarto são incomuns (ARON *et al.*, 2018).

O diagnóstico inicia-se por meio do exame físico completo e detalhado sendo capaz de identificar as lesões cutâneas do indivíduo dando início às investigações da síndrome de BRBNS. Após é solicitado a coleta dos exames laboratoriais para investigação de anemia grave, cujo valor é baseado na hemoglobina (HB), no entanto, é complementado com exame de fezes para detecção de sangue oculto nas amostras (XIA; WU; HUANG, 2021). Segundo Dobru *et al.* (2014) as lesões cutâneas podem estar localizadas desde a mucosa oral até a retal, embora predomine o atingimento do intestino delgado. A hemorragia gastrointestinal representa a manifestação clínica mais comum da síndrome, podendo manifestar-se mais frequentemente por anemia ferropriva, devido as perdas ocultas crônicas ou mais raramente por hemorragia aguda severa e por vezes fatais.

Os exames radiológicos como a ultrassonografia (US) e tomografia computadorizada (TC) faz parte da rotina do diagnóstico para identificação de calcificações e sombras nodulares sugerindo malformações venosas (XIA; WU; HUANG, 2021).

Os exames endoscópicos, como a gastroscopia e ileo-colonosopia, buscam presença de lesões no estômago, duodeno, jejuno, íleo e cólon. Vale ressaltar que esses exames proporcionam 100% de positividade e diagnóstico para lesões BRBNS. Geralmente, os exames endoscópicos mostram múltiplas lesões roxas-azuladas e nodulares no trato gastrointestinal (XIA; WU; HUANG, 2021).

Rodrigues *et al.*, (2000) aborda que as lesões presentes no trato gastrointestinal, são denominados perante a literatura como hemangiomas. No entanto, ressalta-se como síndrome do nevo da bolha azul de borracha. As lesões intestinais são mais frequentes no intestino delgado, embora qualquer sítio

anatômico, desde a boca até o ânus, pode ser afetado. Quando o cólon é acometido, são mais frequentes na região retal ou distal. Essas lesões gastrointestinais variam de acordo com a extensão e localização.

#### 4.2 CUIDADOS PALIATIVOS NA REABILITAÇÃO NA SÍNDROME *BLUE RUBBER BLEB NEVUS*

De acordo com os achados faz-se necessário a abordagem dos cuidados paliativos para proporcionar melhor qualidade de vida e amenizar os sofrimentos causados pela doença. Assim, logo que o paciente recebe o diagnóstico da síndrome de BRBNS, o mesmo torna-se elegível a receber a assistência da equipe de cuidados paliativos, podendo ser ofertada durante toda a trajetória da doença (AZEVEDO *et al.*, 2017).

Cuidado paliativo é definido como uma abordagem para melhorar a qualidade de vida dos pacientes e familiares que vivenciam uma doença crônica e sem perspectiva de cura, por meio da prevenção e do alívio do sofrimento e sintomas, através da identificação precoce e impecável avaliação e tratamento da dor e outros problemas, físicos, psicossociais e espirituais (WHO, 2018).

Para que o cuidado paliativo seja integral é necessário contemplar todas as necessidades do paciente e de seus familiares, promovendo assim a criação de laços entre os profissionais e os mesmos, por meio de uma equipe multidisciplinar composta pela medicina, enfermagem, fisioterapia, nutrição, farmácia, psicologia, assistente social e terapia ocupacional (CREMESP, 2008).

A formulação vigente da OMS eleva o horizonte de ação dos cuidados paliativos, podendo ser adequado às práticas locais, aos meios disponíveis e ao perfil epidemiológico da comunidade a ser atendida (WHO, 2018). Assim, é importante destacar a importância dos cuidados paliativos na reabilitação da síndrome de BRBNS nos diferentes níveis de atenção à assistência à saúde como parte do processo de cuidado desses portadores.

A atenção primária à saúde (APS) tem sido considerada o melhor nível de assistência à saúde para a prestação e coordenação dos cuidados paliativos, devido à proximidade geográfica e cultural e ao vínculo dos profissionais que atuam nessas



unidades com a população, o que pode contribuir para que o cuidado ocorra de forma humanizada (SILVA, 2014).

Na síndrome de BRBNS as ações são voltadas a impedir a ocorrência da síndrome antes que elas se desenvolvam no organismo. O aconselhamento genético é feito por um profissional ou equipe especializada em genética clínica, com a finalidade de identificar possíveis condições hereditárias capazes de afetar um indivíduo ou suas futuras gerações. Os cuidados se baseiam no trabalho da equipe de multiprofissional, integrando a busca de diagnósticos e proporcionando um ambiente adequado, pois o portador de BRBNS deve ser orientado de forma clara sobre sua hereditariedade (GONTIJO *et al.*, 2004).

Quando a doença já está instalada o processo é dividido em dois níveis: diagnóstico precoce e inquérito de novos casos. Entrando como atenção secundária, nessa fase o portador da síndrome está em busca do diagnóstico final, sendo um momento de muita angústia e sofrimento. Ressalta-se aqui o início da abordagem para os cuidados paliativos por uma equipe multidisciplinar composta de médicos, enfermeiros, assistentes sociais, psicólogos, fisioterapeutas, terapeutas, fonoaudiólogos, dentistas e religiosos (CARDOSO *et al.*, 2013).

Após resposta do quadro clínico e desfecho da doença, o portador permanece sendo atendido na atenção terciária, pois nesse momento o quadro patológico já evoluiu a ponto de se manifestar de uma forma estável a longo prazo (CONASS, 2007). Sendo necessário uma sequência de reabilitação e diminuição de sequelas, utilizando métodos cirúrgicos e possibilitando o paciente ter uma melhora na sua qualidade de vida (BLEICHER, 2016).

### 4.3 TRATAMENTO PALIATIVO

As pessoas têm direito ao um tratamento adequado e no tempo certo para resolver os seus problemas de saúde. Existem vários tipos de tratamento e várias maneiras para resolver o sofrimento dos indivíduos.

Podemos seguir a linha de tratamentos nas seguintes etapas: explicar, diagnosticar e tratar. As pessoas podem escolher o tipo de tratamento que precisam no momento, dando sentindo culturalmente, pois segundo Florence, o tratamento e seus cuidados paliativos vai além de tomar remédios.

A dor e sofrimento de uma pessoa, são acompanhados de sintomas psicológicos, sociais e espirituais, e pensando nisso o tratamento paliativo entra em cena favorecendo não somente o paciente, mas também sua

O tratamento paliativo na síndrome de BRBNS, promove não somente o bem-estar do indivíduo, mas também integra toda a sua estrutura familiar. Desta forma, é necessário a humanização como base importante nesse processo de cuidado (NASCIMENTO, 2021).

Destaca-se que os indivíduos com síndrome de BRBNS poderá ter grandes avanços na sua qualidade de vida além de bem-estar físico, mental e espiritual.

Na síndrome de BRBNS o tratamento paliativo está associado aos procedimentos realizados via endoscopia, com o objetivo de não apenas interromper o sangramento ativo, mas também reduzir o risco de sangramentos futuros. Esse tratamento é chamado escleroterapia química a qual consiste na injeção de substâncias químicas esclerosantes dentro dos vasinhos, causando uma reação inflamatória, com o intuito de induzir uma cicatrização e conseqüente fechamento e desaparecimento desses vasos. Nas sessões são utilizados como agente escleróticos, álcool 70% e solução de glicose hipertônica 50%. Outros agentes como o ethamolin também vem sendo testados e obtendo resultados promissores (RONDÓN, 2006).

O tratamento baseado em fármacos está ligado ao sirolimus e a talidomida. Essas drogas reduzem o tamanho das lesões e normalização da coagulopatia (ARON *et al.*, 2018; ZHANG, 2019).

O sirolimus é seguro e eficiente para o tratamento de BRBNS. No entanto, mais estudos prospectivos são necessários para avaliar a eficácia a longo prazo desta droga. Estudos evidenciam a diminuição e proliferação de células endoteliais inibindo a ativação excessiva de AKT, responsável pela deficiência do músculo liso, e, também é um grande agente com propriedade antiangiogênica podendo inibir a produção de fator de crescimento endotelial vascular e as atividades associada a células vasculares (SALLOUM *et al.*, 2016).

Os testes realizados com o uso do sirolimus têm resultados fantásticos, porém depende da severidade de cada indivíduo. Por ser a primeira linha de tratamento medicamentoso atualmente já estabelecida como tratamento de excelência para as malformações vasculares complicadas. A terapia com sirolimus é bem tolerada e leva

a estabilização da hemoglobina e diminuição dos níveis de diâmetro dos hemangiomas.

A duração da terapia feita com o sirolimos, ainda não foi estabelecida, pois depende do grau de malformações no corpo do indivíduo (SALLOUM *et al.*, 2021). Os efeitos da talidomida sobre o desenvolvimento, tratamento e progressão da síndrome de BRBNS tem aumentado de forma considerável devido os estudos que demonstram propriedades antiproliferativos e antiangiogênicas. Porém, embora os resultados com a talidomida sejam promissores, algumas questões ainda precisam ser elucidadas para melhor esclarecer se as vias influenciadas pelo uso dessa droga são favoráveis ou não ao uso terapêutico (GIRIBONI *et al.*, 2021).

## 5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Essa revisão apresentou a importância dos cuidados realizados nos portadores da síndrome de *Blue Rubber Bleb Nevus*. O quadro dessa síndrome é raro e suas opções terapêuticas são limitadas. O paciente precisa ser avaliado clinicamente e submetido a realizar diversos exames complementares regularmente, causando sofrimento e angústia. A equipe médica deve ser especializada e habilitada para dar sequência ao tratamento integral e humanizado.

Foi analisado as evidências disponíveis na literatura sobre o tratamento paliativo e suas ações que garante a sobrevivência digna do paciente. A complexidade da doença causa desconforto para o paciente e a sua família, então espera-se que os cuidados possam amenizar a dor e o sofrimento ao longo do tempo, pois os sintomas envolvem não somente as questões físicas, mas também psicológicas e espirituais. Verifica-se que o profissional tem o papel mediador e visa buscar estratégias para amenizar a dor e o sofrimento presente no momento.

## REFERÊNCIAS

ARON, J., et al. **An unusual cause of gastrointestinal bleeding in a hemodialysis patient.** *Hemodial Int.* 107(1):7-9, 2018. Disponível em: <https://cdn.publisher.gn1.link/relatosdocbc.org.br/pdf/v5n1a05.pdf>

AZEVEDO, C., et al. Interface entre apoio social, qualidade de vida e depressão em usuários elegíveis para cuidados paliativos. **Rev. esc. enferm USP.** 04 abr. 2017. Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0080-62342017000100442&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0080-62342017000100442&lng=en). Acesso em: 15 out. 2022.

BLEICHER, L., BLEICHER, T. **Esse tal de SUS.** In: Saúde para todos, já!. 3rd ed.: EDUFBA, pp. 15-40. ISBN 978-85-232-2005-1. Salvador, 2016. Disponível em: <https://books.scielo.org/id/x8xnt/pdf/bleicher-9788523220051.pdf>. Acesso em: 01 de nov. 2022.

CAMPO, G., et al. **Integración de los Principios de Cuidados Paliativos em Cuidados Intensivos.** 2016 [citado 2020 abr. 15]. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/mdl-27637192>. Acesso em: 10 out. 2022.

CONASS, Assistência de Média e Alta Complexidade no SUS / **Conselho Nacional de Secretários de Saúde.** – Brasília, 2007. Disponível em: [https://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/colecao\\_progestores\\_livro9.pdf](https://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/colecao_progestores_livro9.pdf). Acesso em: 01 de nov. 2022.

Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo (Cremesp). **Cuidado Paliativo.** São Paulo; 2008.

CORDEIRO, A., et al. Revisão sistemática: uma revisão narrativa. **Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões,** [S.l.], v. 34, n.6, p. 428-431, 2007. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rcbc/a/CC6NRNtP3dKLgLPwcmV6Gf/?lang=pt>. Acesso em: 10 abr. 2021.

HABEKOST, D., et al. : A Vivência de uma Equipe Multiprofissional. Florianópolis, out-dez, 2013. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/Wg8dZqctd95h5HJqrtfdQb/?lang=pt&format=pdf>. Acesso em: 21 de out de 2022.

DOBRU, D., et al. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: **Case report and literature review.** *Romanian Journal of Gastroenterology,* 2004; Vol 13 N°3, 237-240. Disponível em: <https://europepmc.org/article/med/15470538>. Acesso em: 09 de out. 2022.

ENJOLRAS, O.; MULLIKEN, J. Vascular malformations. In: Harper J, Oranje A, Prose N, eds. **Textbook of Pediatric Dermatology.** Oxford: Blackwell Science. 2000. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/abd/a/4XGYGj6ptRgVVBjbF4vRWqD/?format=pdf&lang=en>. Acesso em: 29 out 2022.

GONTIJO, B.; PEREIRA, L.; SILVA, C. **Malformações vasculares. An bras Dermatol**, Rio de Janeiro, 79(1):7-25, jan./fev. 2004. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/abd/a/4XGYGj6ptRgVVbjbF4vRWqD/?format=pdf&lang=en>. Acesso em: 08 de out de 2022.

HUI, D., et al. Improving Patient and Caregiver Outcomes in Oncology: Team-Based, Timely, and Targeted Palliative Care. **CA Cancer J Clin**. 13 set. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6179926/>. Acesso 10 out. 2022.

PACHECO, C.; GOLDIM, J. **Percepções da Equipe interdisciplinar sobre Cuidados Paliativos em Oncologia Pediátrica**. Porto Alegre, 2018. [citado 2020 abr. 15]. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1983-80422019271288>. Acesso 10 out. 2022.

ROTHER, E. T. Revisão sistemática x revisão narrativa. **Acta Paulista de Enfermagem**, [S. l.], v. 20, n. 2, p. 5-6, 2007. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/ape/a/z7zZ4Z4GwYV6FR7S9FHTByr/?lang=pt>. Acesso em: 10 abr. 2021.

SALLOUM, R., et al. **Resposta da Síndrome do Nevo de Borracha Azul ao Tratamento com Sirolimus** 08 jun. 2016. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27273326/> Acesso em: 29 out. 2022.

SANGWAN, A, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: a rare multisystem affliction. **Dermatol Online J**. pii: 13030/qt6m 48434g, 2015. Disponível em: <https://cdn.publisher.gn1.link/relatosdocbc.org.br/pdf/v5n1a05.pdf>

SILVA, M., et al. O papel do profissional da Atenção Primária à Saúde em cuidados paliativos. **Rev Bras Med Fam Comunidade**. Rio de Janeiro, Jan-Mar, 2014. Disponível em: <https://www.rbmf.org.br/rbmfc/article/view/718/595>. Acesso em: 08 de out de 2022.

TANG, X., et al. Vear delayed diagnosis of blue rubber bleb nevus syndrome characterized by refractory iron-deficiency anemia: a case report and literature review. **Medicine (Baltimore)**. 97(22):e10873, 2018. Disponível em: <https://cdn.publisher.gn1.link/relatosdocbc.org.br/pdf/v5n1a05.pdf>

Who.int. World Health Organization. **Palliative care**. 2018 [citado 2020 abr. 15]. Disponível em: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>. Acesso em: 10 out. 2022

XIA, H.; WU, J.; HUANG, Y., Síndrome do nevo da bolha de borracha azul: uma série de casos de centro único em 12 anos. **Pediatria Translacional**. nov. 2021. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8649602/>. Acesso em 02 out. 2022.