

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO ACADÊMICO DE VITÓRIA
CURSO DE GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO

LUANA BEATRIZ DA COSTA SANTOS

**CONDUTAS NUTRICIONAIS PARA PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Vitória de Santo Antão

2024

LUANA BEATRIZ DA COSTA SANTOS

**CONDUTAS NUTRICIONAIS PARA PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Trabalho de Conclusão do Curso de Graduação em Nutrição do Centro Acadêmico de Vitória, Universidade Federal de Pernambuco, em cumprimento ao requisito para obtenção do título de Bacharel em Nutrição.
Orientador: Professor Dr. Sebastião Rogério de Freitas Silva.

Vitória de Santo Antão

2024

Ficha de identificação da obra elaborada pelo autor,
através do programa de geração automática do SIB/UFPE

Santos, Luana Beatriz da Costa.

Condutas nutricionais para pacientes pediátricos com epidermólise bolhosa:
Uma revisão sistemática / Luana Beatriz da Costa Santos. - Vitória de Santo
Antão, 2024.

45 p. : il.

Orientador(a): Sebastião Rogério de Freitas Silva

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) - Universidade Federal de
Pernambuco, Centro Acadêmico de Vitória, Nutrição - Bacharelado, 2024.

Inclui referências.

1. Epidermólise Bolhosa. 2. Conduta nutricional. 3. Pacientes pediátricos. I.
Silva, Sebastião Rogério de Freitas. (Orientação). II. Título.

610 CDD (22.ed.)

LUANA BEATRIZ DA COSTA SANTOS

**CONDUTAS NUTRICIONAIS PARA PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Trabalho de Conclusão do curso de Graduação em Nutrição do Centro Acadêmico de Vitória, Universidade Federal de Pernambuco, em cumprimento ao requisito para obtenção do título de Bacharel em Nutrição.

Data: 06/04/2024

Nota:

Banca Examinadora:

Matilde Cesiana da Silva - UFPE

Michele Galindo de Oliveira - UFPE

Sebastião Rogério de Freitas Silva - UFPE

Dedico este trabalho a Deus, a minha família e a todos que de alguma forma colaboraram para que eu conseguisse chegar até aqui.

AGRADECIMENTOS

À Deus, por ter me conduzido até aqui me dando sabedoria e serenidade durante a caminhada. Por ter me ajudado a compreender que há um tempo e um propósito para todas as coisas.

À minha família, por nunca soltar a minha mão e sempre me apoiar em minhas decisões. Em especial aos meus pais, Maria José e Gilvan Santos, meus filhos, Matheus Costa e Maria Elisa e meu esposo, Sheison Oliveira, que sempre foram meu alicerce e minha força para não desistir.

Ao meu orientador, Sebastião Rogério de Freitas Silva, pela generosidade, compreensão, ética, empatia e tranquilidade, na condução da construção desse trabalho e durante todo o período de graduação.

À Universidade Federal de Pernambuco – UFPE, por ter me ofertado um ensino de qualidade para que hoje eu me sentisse segura e preparada para os futuros desafios da minha vida profissional.

Aos meus professores, sem eles não seria possível a realização desse sonho. Agradeço por toda competência e dedicação.

À banca examinadora, pelo tempo dedicado à avaliação desse trabalho.

A todos, meus mais sinceros agradecimentos.

“Por isso não tema, pois estou com você; não tenha medo, pois sou o seu Deus. Eu o fortalecerei e o ajudarei; Eu o segurarei com a minha mão direita vitoriosa.”

Isaías 41:10

RESUMO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença hereditária caracterizada pela formação de bolhas na pele e mucosas, causadas por traumas mínimos ou ainda surgindo de forma espontânea. Estudos mostram as dificuldades que portadores de EB encontram para conseguirem atingir suas necessidades nutricionais. O presente estudo teve como objetivo pesquisar quais as condutas nutricionais estão sendo aplicadas para o tratamento de pacientes com EB. A metodologia utilizada nesta revisão foi desenvolvida pela estratégia PECO (Problema, Exposição, Controle e Desfecho) para elaboração da pergunta de pesquisa: “Qual a conduta nutricional adequada para pacientes pediátricos com epidermólise bolhosa?”. Os periódicos da CAPES/MEC foram a base de dados utilizada para a realização da busca dos artigos, entre os anos de 2020 e 2024, foi possível encontrar o total de 21 artigos, sendo 8 excluídos por não tratarem de temáticas pertinentes ao trabalho, 6 por indisponibilidade na plataforma, 4 por estarem duplicados e 2 por não obedecerem aos critérios de inclusão, restando apenas 1 artigo para compor a presente revisão. Com base na pesquisa conclui-se que não há condutas nutricionais específicas para o manejo de pacientes com EB, o que se pratica hoje são estimativas das necessidades energéticas baseadas em uma equação que leva em conta algumas variáveis subjetivas que podem gerar dificuldades em sua aplicação.

Palavras-chave: epidermólise bolhosa; conduta nutricional, pacientes pediátricos

ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa is a hereditary disease characterized by the formation of blisters on the skin and mucous membranes, caused by minimal trauma or even arising spontaneously. Studies show the difficulties that EB patients face in achieving their nutritional needs. The objective of the present study was to investigate which nutritional approaches are being applied for the treatment of patients with EB. The methodology used in this review was developed by PECO strategy (Problem, Exposure, Control and Outcome) for the elaboration of the research question: "What is the appropriate nutritional management for pediatric patients with epidermolysis bullosa?". The CAPES/MEC journals were the database used to search for articles, between the years 2020 and 2024, it was possible to find a total of 21 articles, 8 of which were excluded because they did not deal with themes relevant to the work, 6 due to unavailability on the platform, 4 because they were duplicates and 2 because they did not meet the inclusion criteria, leaving only 1 article to compose the present review. Based on the research, it is concluded that there are no specific nutritional conducts for the management of patients with EB, what is practiced today are estimates of energy needs based on an equation that takes into account some subjective variables that can generate difficulties in its application.

Keywords: epidermolysis Bullosa; nutritional conduct; pediatric patients

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1: Lesões em mãos e pés de paciente com Epidermólise Bolhosa simples leve.....	21
Figura 2: Alopecia e onicodistrofia em quirodáctilos em paciente com Epidermólise Bolhosa Juncional não letal.....	22
Figura 3: Pseudodactilia em criança com Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva.....	26
Figura 4: Fórmula para estimar necessidades energéticas de crianças com Epidermólise Bolhosa grave ou em risco nutricional.....	40

LISTA DE QUADROS

Quadro 1: Curativos para proteção e tratamento de lesões bolhosas em pacientes com Epidermólise Bolhosa.....	25
Quadro 2: Descrição dos componentes de pesquisa da revisão sistemática através da estratégia PECO.....	34
Quadro 3: Descritores do estudo.....	35
Quadro 4: Descrição dos estudos incluídos na revisão, segundo o autor do artigo, ano de publicação, hipótese/objetivo do artigo, método e principais resultados.....	38

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

EAR - Estimated Average Requirement (Ingestão Diária Média Estimada)

EB - Epidermólise Bolhosa

EBD - Epidermólise Bolhosa Distrófica

EBDD - Epidermólise Bolhosa Distrófica Dominante

EBDR - Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva

EBJ - Epidermólise Bolhosa Juncional

EBS - Epidermólise Bolhosa Simples

PCDT - Protocolo Clínico de Diretrizes Terapêuticas

PECO - Problema, Exposição, Controle e Desfecho

RDA - Recommended Dietary Allowance (Ingestão Diária Recomendada)

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	14
2	OBJETIVOS.....	17
2.1	Objetivo geral.....	17
2.2	Objetivo específico	17
3	REVISÃO LITERATURA.....	18
3.1	Definição, Histórico e Epidemiologia.....	18
3.2	Classificação e Diagnóstico.....	19
3.3	Terapia Farmacológica.....	24
3.4	Características extracutâneas que afetam o estado nutricional de pacientes com EB.....	26
3.5	Cuidados nutricionais.....	28
3.6	Necessidades energéticas.....	30
3.7	Carboidrato e Lipídio.....	30
3.8	Proteína.....	30
3.9	Vitaminas e Minerais.....	31
3.10	Ingestão hídrica e fibras.....	32
3.11	Nutrição enteral.....	33
4	MATERIAIS E MÉTODOS.....	34
5	RESULTADOS.....	37
6	DISCUSSÃO.....	41
7	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	43
	REFERÊNCIAS.....	44

1 INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença rara, hereditária, e, a depender do gene que sofreu mutação, ela pode ser classificada em tipos diversos (Couto *et al.*, 2017). É caracterizada pela formação de bolhas na pele e mucosas causadas por traumas mínimos, mas que também podem surgir de forma espontânea (Santos; Gomes, 1985).

Foi descrita pela primeira vez sob o nome de Erblichen Pemphigus (pênfigo hereditário) em meados de 1870, pelo dermatologista austríaco Ferdinand Von Hebra (Fine *et al.*, 1999). Mais tarde, Pearson (1962), através da microscopia eletrônica de transmissão, classificou e caracterizou a doença nos 3 principais subtipos que hoje conhecemos : EB simples, EB junctional e EB distrófica.

A EB simples é caracterizada pela formação de bolhas intradérmicas e de baixa incidência em outros órgãos; a EB junctional se manifesta através do surgimento de bolhas generalizadas evoluindo com erosões e cicatrizes atróficas e a EB distrófica se trata de uma classe de doenças provocadas por falhas nas fibrilas de ancoragem, se caracterizando por formação de bolhas que evoluem com lesões distróficas (Sprecher, 2010; Mitsuhashi, 2003).

Os três grupos principais são subdivididos de acordo com o padrão de herança, morfologia das lesões, distribuição do envolvimento, nível de clivagem e mutação envolvida (Fine, 2008). Nas formas mais graves a existência generalizada de bolhas, crostas, erosões, cicatrizes atróficas, oncodistrofia, pseudosindactilia nas mãos e pés e contraturas articulares (mãos, pés, cotovelos, joelhos, anca) resultam em incapacidade funcional e motora relevantes.

Complicações extracutâneas são comuns, como o envolvimento gastrointestinal, urogenital e ocular. Anemia crônica é comum devido a falta de absorção de ferro. Atraso no desenvolvimento devido a desnutrição global é frequente (Couto *et al.*, 2017).

O comprometimento nutricional em pacientes com EB está diretamente relacionado à gravidade dos problemas associados, ou seja, quanto mais grave o tipo de EB, mais extenso é o comprometimento nutricional. Crianças e adolescentes com EBJ ou EBD recessiva, apresentam risco significativo de déficits nutricionais (Haynes,

2010; Fedeles *et al.*, 2010). Atraso no desenvolvimento devido a desnutrição global é frequente (Couto *et al.*, 2017).

Não existe terapia específica para o tratamento de EB até o momento. O que é feito atualmente inclui cuidados com as feridas, como o uso de curativos estéreis e punção das bolhas. O uso de antibióticos é recomendado em casos de infecção, no entanto devem ser utilizados com cautela para evitar que ocorra sensibilização e resistência bacteriana (Shin *et al.*, 2011).

O principal cuidado em pacientes com EB é a prevenção da formação de bolhas, para isso se faz necessária uma proteção minuciosa da pele através de cuidados com as feridas e utilização de curativos (Falabella *et al.*, 1999; Mellério *et al.*, 2007).

As perspectivas científicas para os portadores de EB depende dos estudos de terapia gênica em desenvolvimento. Atualmente, os cuidados locais e medidas profiláticas de complicações clínicas, juntamente com o suporte multiprofissional são as únicas estratégias eficazes no controle da doença (Mavílio *et al.*, 2005).

As necessidades energéticas de pacientes com EB, em geral, vão desde as recomendações para uma criança saudável até 150% das necessidades médias de indivíduos saudáveis de mesma idade e sexo, tudo irá depender do tipo de EB, da extensão das lesões bolhosas e da presença e gravidade das infecções (Salera *et al.*, 2019).

Portadores de EB possuem maiores necessidades proteicas devido às perdas significativas de nutrientes por meio das bolhas, pelo processo inflamatório e pelo constante processo de cicatrização. A distribuição de proteína deve ser de 115% - 200% do indicado pela *Recommended Dietary Allowances (RDA)* para pessoas de mesmo gênero e idade consideradas saudáveis (Salera *et al.*, 2019).

Não existe recomendação específica sobre a quantidade de ingestão diária de micronutrientes para portadores de EB (Zidório *et al.*, 2015). Também não há recomendações de fibras e ingestão hídrica, em geral se utiliza a recomendação para crianças saudáveis de mesma idade (Lopez, Giner, 2008).

Portanto, estudos que revisem a literatura científica sobre as condutas nutricionais que devem ser aplicadas a pacientes pediátricos portadores de

Epidermólise Bolhosa são importantes ferramentas para a construção de estratégias de manejo nutricional para esses pacientes.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Construir uma revisão sistemática sobre a terapia nutricional aplicada aos pacientes pediátricos portadores de Epidermólise Bolhosa.

2.2 Objetivos específicos

- Realizar uma busca em banco de dados da literatura científica nacional e internacional sobre o tema;
- Citar ensaios clínicos dietéticos realizados para o tratamento da Epidermólise Bolhosa;
- Comparar os resultados científicos encontrados;
- Identificar a conduta nutricional adequada ao tratamento.

3 REVISÃO DA LITERATURA

Nesse tópico será desenvolvida uma revisão da literatura, definindo e caracterizando a Epidermólise Bolhosa hereditária, diferenciando seus principais tipos e discutindo questões acerca das características extracutâneas que afetam o estado nutricional desses pacientes bem como os cuidados nutricionais necessários.

3.1 Definição, Histórico e Epidemiologia

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença rara cuja forma de transmissão se dá através da hereditariedade, e, a depender do gene que sofreu mutação, ela pode ser classificada em tipos diversos (Couto *et al.*, 2017). É caracterizada pela formação de bolhas na pele e mucosas causadas por traumas mínimos, mas que também podem surgir de forma espontânea. No interior dessas bolhas pode-se observar um líquido claro ou sanguinolento, a princípio estéril, mas que em geral evolui para uma infecção (Santos; Gomes, 1985).

Foi descrita pela primeira vez sob o nome de Erblichen Pemphigus (pênfigo hereditário) em meados de 1870, pelo dermatologista austríaco Ferdinand Von Hebra (Fine *et al.*, 1999). Mais tarde, em 1886, foi denominada de epidermólise bolhosa pelo médico alemão Heinrich Koebner. Suas formas simples e distrófica foram identificadas em 1898 pelo francês François Henri Hallopeau e sua forma juncional só foi reconhecida em 1935 por Herlitz que a nomeou de *EB letalis* (Fine, Mellério, 2015).

Pearson (1962), através da microscopia eletrônica de transmissão, classificou e caracterizou a doença nos 3 principais subtipos que hoje conhecemos : EB simples, EB juncional e EB distrófica, sendo essa classificação baseada no nível ultraestrutural de clivagem das bolhas.

Os dados epidemiológicos em nível global utilizam métodos bastante variados de cálculo dentre as diferentes populações, o que resultou em publicações bastante heterogêneas (Boeira *et al.*, Fine, 2016). Os estudos mais exigentes e organizados

foram feitos entre os anos de 1986 e 2002, embasados nos registros do *National Bullosa Registry*, nos Estados Unidos, gerando resultados mais confiáveis (Boeira *et al.*, 2013; Fine, 2010). Nesse estudo, 3.271 pacientes foram identificados, classificados, caracterizados clinicamente e acompanhados durante 16 anos. De acordo com esse estudo, a prevalência de EB subiu de 8,22 para 11,07 por milhão de nascidos vivos, enquanto a incidência se manteve constante 19,6 versus 19,57 casos por 1 milhão de nascidos vivos, não havendo maior incidência ou prevalência entre os sexos (Fine, 2016). As estimativas desse estudo corroboram com outros achados internacionais evidenciando uma estimativa de 1 caso para 20.000 habitantes na Escócia e de 1 caso para 100.000 habitantes na Itália (Fine 1996; Fine 1999; Oliveira, 2010; Tabolli *et al.*, 2009).

Com relação a doença no Brasil, os dados de incidência e prevalência são escassos, contudo, segundo a Associação Nacional de Epidermólise Bolhosa (DEBRA Brasil) estima-se uma quantidade de 900 pessoas diagnosticadas com EB no país (Brasil, 2023). No entanto, quando se fala em doenças raras, desconhecidas por grande parte da população, sabemos que pode haver muitos casos não notificados, o que nos leva a crer que essa quantidade seja maior.

3.2 Classificação e Diagnóstico

Existem três principais tipos de EB cuja classificação está de acordo com o nível histológico de formação da bolha: EB simples (EBS), EB juncional (EBJ) e EB distrófica (EBD). Estes três grupos principais são subdivididos de acordo com o padrão de herança, morfologia das lesões, distribuição do envolvimento, nível de clivagem e mutação envolvida (Fine, 2008).

A EBS se caracteriza por desorganização dos queratinócitos, formação de bolhas intraepidérmicas e baixa incidência em outros órgãos (Sprecher, 2010). Em geral, neste tipo de EB, as lesões não formam escaras. É resultado, na maioria dos casos, de herança autossômica dominante, sendo a minoria dos casos documentados de herança recessiva. Em suma, todas as variantes da EBS são desencadeadas por

falhas em proteínas intracelulares, cujos papéis são proporcionar suporte estrutural aos queratinócitos da epiderme e tecidos adjacentes (Sprecher, 2010).

Quase todos os casos de EBS são produto de mutações no gene K14 e K5, que participam da produção de queratina, proteínas de filamentos intermediários tipo I e tipo II anômalas, os quais são expressos por queratinócitos da camada basal da epiderme e complexos epiteliais relacionados, resultando em clivagem intraepidérmica (Mitsuhashia; Hashimoto, 2003).

A Epidermólise Bolhosa Simples recebe ainda uma subclassificação em: leve, severa, com distrofia muscular e com atresia pilórica. (Sprecher, 2010; Fine, 2010).

Epidermólise Bolhosa Simples Leve – As bolhas quase sempre aparecem por algum trauma. Ocorrem mais frequentemente nas palmas das mãos e plantas dos pés (figura 1) (Sprecher, 2010).

Epidermólise Bolhosa Simples Severa - As bolhas já começam a aparecer logo após o nascimento. As áreas mais acometidas pelas bolhas são pés, mãos e extremidades do corpo. Hiperqueratose palmoplantar e erosões são comuns. Em alguns casos ocorrem bolhas herpetiformes na mucosa oral (Sprecher, 2010).

Epidermólise Bolhosa com Distrofia Muscular – Sua principal característica é o surgimento inicial de bolhas variáveis e, posteriormente, na vida adulta, distrofia muscular. Alguns pacientes tendem a apresentar anomalias dentárias (Fine, 2010).

Epidermólise bolhosa com atresia pilórica – Associa-se a atresia pilórica ao nascimento e ao surgimento de bolhas graves e generalizadas. Na maioria dos casos, o prognóstico não é bom, ainda que se faça a correção da atresia, visto que o envolvimento interno é extenso. Quase sempre é fatal ainda na infância, porém em alguns casos com formas mais leves, o indivíduo consegue sobreviver ao longo da

infância. EB com atresia pilórica aparece com bolhas generalizadas ao nascimento e atresia congênita do piloro e em alguns poucos casos de outras porções do trato gastrointestinal. Este distúrbio está atrelado à anomalias congênitas do trato genito-urinário e morte infantil ou neonatal. Alguns pacientes com fenótipos iguais têm mostrado maior frequência de bolha intradérmica que bolha intra-lâmina lúcida, o que justifica sua inclusão entre os subtipos de EBS (Sprecher, 2010; Fine, 2010).

Figura 1 Lesões em mãos e plantas dos pés em paciente com Epidermólise bolhosa simples leve.



Fonte: Qayoon, Masood, Sultan *et al.* (2010).

A EBJ se expressa pelo aparecimento de bolhas cuja clivagem acontece intra-lamina lúcida como resultado de mutações nos genes LAMB3, que codifica a laminina 5 (LAM5). Também ocorrem mutações em genes que codificam o colágeno XVII e $\alpha 6\beta 4$ integrina (Mitsuhashi; Hashimoto, 2003).

Existem três principais subtipos de EBJ, sendo estes transmitidos de forma recessiva: A EBJ generalizada (antes conhecida como EBJ de Herlitz ou letal), EBJ não letal e EBJ atrófica generalizada benigna (Fine, 2010; Couto *et al.*, 2017).

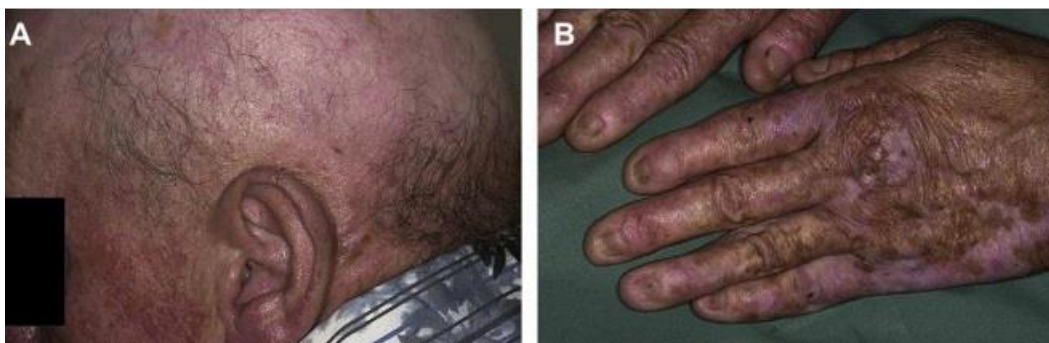
Epidermólise bolhosa juncional generalizada – Neste subtipo, o risco de morte prematura é considerado alto. Ocorre devido a falta ou deficiência grave da expressão de laminina 5, filamento de glicoproteína de ancoragem. As manifestações clínicas mais frequentes são o aparecimento de uma grande quantidade de bolhas, erosões e cicatrizes atróficas na pele, onicodistrofia, tecido de granulação periorifical

exuberante, hipoplasia do esmalte dentário e cáries. Envolvimento multissistêmico das mucosas das córnea, conjuntiva, traqueobrônquica, oral, faríngea, esofágica, retal e gênito-urinária são comuns. A taxa de mortalidade de pacientes com este subtipo é bastante alta, possuindo elevado risco de morte por sepse ou outras complicações secundárias a desadesão profunda do epitélio, geralmente não sobrevivendo após a infância (Fine, 2010; Couto et al. 2017).

Epidermólise bolhosa juncional não-letal – Neste subtipo, as bolhas se manifestam de forma generalizada, os pacientes que conseguem sobreviver à infância geralmente apresentam melhora na fase adulta. Anomalias no couro cabeludo, unhas e dentes são frequentes (figura 2). A membrana mucosa é quase sempre afetada por erosões, resultando em estenoses (Yancey; Hinter, 2010).

Epidermólise Bolhosa atrófica generalizada benigna – Neste subtipo considerado mais leve a atividade das bolhas é agravada pelo aumento da temperatura. O envolvimento extracutâneo é raro, com exceção dos dentes. Manifestações clínicas como hipoplasia do esmalte dentário resultando em cáries dentárias são comuns, além de atrofia das unhas e alopecia. Indivíduos com EBJ atrófica generalizada benigna tem capacidade para ter filhos e uma expectativa de vida típica (Fine, 2010).

Figura 2 Epidermólise bolhosa juncional não letal. Paciente com alopecia (A) e onicodistrofia em quirodáctilos (B)



Fonte: Yancey e Hinter (2010).

A EBD é transmitida de forma dominante (Epidermólise Bolhosa Distrófica Dominante) e de forma recessiva (Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva) (Couto

et al.,2017). Se trata de uma classe de doenças provocadas por falhas nas fibrilas de ancoragem, causadas por mutação do gene COL7A1, que codifica o colágeno tipo VII (Mitsuhashi; Hashimoto, 2003). As bolhas, quando cicatrizadas evoluem com lesões distróficas (Horn; Tidman, 2002).

Epidermólise Bolhosa Distrófica Dominante (EBDD) – Caracteriza-se pelo surgimento de bolhas generalizadas. Em geral já surge ao nascimento ou durante a infância. É a forma de apresentação mais comum da doença, e, com o aumento da idade, as bolhas evoluem para uma forma de apresentação mais localizada (Bruckener-Tuderman, 2010).

Na EBDD o aparecimento de bolhas é recorrente, quistos de milia e cicatrizes atróficas também são comuns, principalmente nas extremidades, frequentemente os pacientes com esse tipo de EBD perdem as unhas (Couto *et al.*,2017).

Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva (EBDR) – Neste grupo de doenças, as formas de apresentação clínica variam de leve à severa. A forma leve ou localizada, possui envolvimento acral e ungueal, com pouco envolvimento de mucosas (Bruckener-Tuderman, 2010).

A forma grave é caracterizada pelo surgimento de bolhas generalizadas, sobretudo em região acral . Muitos pacientes evoluem com pseudodactilia de mãos e pés (Horn; Tidman, 2002).

A existência generalizada de bolhas, crostas, erosões, cicatrizes atróficas, onicodistrofia, pseudosindactilia nas mãos e pés e contraturas articulares (mãos, pés, cotovelos, joelhos, anca) resultam em incapacidade funcional e motora relevantes. Complicações extracutâneas são comuns, como o envolvimento gastrointestinal, urogenital e ocular. Anemia crônica é comum devido a falta de absorção de ferro. Atraso no desenvolvimento devido a desnutrição global é frequente. Pacientes com epidermólise bolhosa recessiva severa que sobrevivem a infância possuem alto risco de desenvolver carcinoma escamocelular agressivos em áreas de lesões crônicas (Couto *et al.*, 2017; Bruckener-Tuderman, 2010).

3.3 Terapia farmacológica

Não existe terapia específica para o tratamento de EB até o momento. O que é feito atualmente inclui cuidados com as feridas, como o uso de curativos estéreis e punção das bolhas, evitando, dessa forma, que elas cresçam e atinjam outras áreas. O uso de antibióticos é recomendado em casos de infecção, no entanto devem ser utilizados com cautela para evitar que ocorra sensibilização e resistência bacteriana (Shin *et al.*, 2011).

O principal cuidado quando se fala em tratamento de EB é a prevenção da formação de bolhas, para isso se faz necessária uma proteção minuciosa da pele através de cuidados com as feridas e utilização de curativo hidro-colóide sintético e não adesivo (Falabella *et al.*, 1999; Mellério *et al.*, 2007).

Em 2021 foi publicado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da EB, onde são descritos os principais tratamentos (Brasil, 2021). Os cuidados com a EB incluem terapia medicamentosa e não medicamentosa, o propósito é, como já mencionado anteriormente, prevenir e tratar as lesões provocadas pela formação de bolhas, além das complicações decorrentes das mesmas (Prodinger *et al.*, 2019). O protocolo traz uma série de orientações direcionadas aos profissionais de saúde sobre o manejo do paciente com EB, tendo como cuidado principal a atenção às feridas, desde a escolha do curativo apropriado, até as técnicas corretas de remoção dos mesmos.

Para evitar traumas durante a remoção dos curativos é recomendada a utilização de removedores de adesivos médicos de silicone. Pode-se molhar o curativo durante o banho ou umedecê-lo em solução de cloreto de sódio 0,9% ou água morna para ajudar no processo de retirada (Brasil, 2021). Na tabela 1 estão listados os curativos que podem ser utilizados em pacientes portadores de EB.

Quadro 1. Curativos para proteção cutânea e tratamento de lesões bolhosas em pacientes com Epidermólise Bolhosa.

INDICAÇÃO	PRODUTO	INDICAÇÃO
Proteção cutânea	Solução aquosa estéril a base de polihexanida para limpeza de lesões.	Limpeza, umidificação e redução da carga microbiana de lesões
	Gel a base de polihexanida estéril.	Tratamento de lesões
	Ácidos graxos essenciais + triglicerídeos.	Acelerador de cicatrização
	Curativo absorvente de espuma de poliuretano com uma camada de silicone suave.	Cobertura para proteção de áreas de hipersensibilidade da pele às lesões e formações de bolhas
	Curativo não aderente com petrolatum - tela em tecido de malha de acetato de celulose impregnada com emulsão de petrolatum, estéril.	Proteção do leito da ferida e proteção de área doadora de enxerto
Tratamento de lesões	Curativo de transferência de exsudato com silicone suave - espuma de poliuretano hidrófilo, fina e flexível, revestida com camada macia de silicone suave protegida por filme de polietileno.	Coberturas para proteção de áreas de hipersensibilidade da pele às lesões e formações de bolhas, pele frágil e feridas exsudativas
	Curativo estéril a base de colágeno - curativo laminar à base de colágeno com ou sem alginato de cálcio.	Adjuvante no processo de epitelização de lesões

Fonte: Denyer e Clapham (2017).

O controle dos sintomas e os cuidados com mucosas e pele compreende categorias terapêuticas diferentes, como o uso de analgésicos, antihistamínico, polivitamínicos e antibióticos. Quando há indicação de uso de antibióticos em casos de infecções externas e sistêmicas, esta é feita em concordância com o tipo de agente patológico e forma de administração (via oral ou intravenosa), tudo irá depender da condição clínica atual do paciente (Brasil, 2021).

As deformidades nas mãos, pseudodactilia, conhecidas por “mãos em luva de boxe” (figura 3) devem ser prevenidas pelo uso de curativos apropriados envolvendo todos os dedos à noite. Essa deformidade pode ser temporariamente melhorada por procedimentos cirúrgicos (Fine; Johnson, 2005).

Novos estudos acerca de métodos terapêuticos têm sido desenvolvidos, como a terapia gênica, transplante de células tronco da medula óssea e infusão de proteína recombinante na EBDR. Um estudo com terapia gênica foi realizado na Itália com um paciente de 36 anos portador de EBDR e após a integração por retrovírus do gene LAMB3, que codifica LAM5- β 3 ao DNA de células tronco da epiderme, foi evidenciada melhora da reparação tecidual das lesões (Mavílio *et al.*, 2005).

As perspectivas científicas para os portadores de EB depende dos estudos de terapia gênica, em desenvolvimento. Atualmente, os cuidados locais e medidas profiláticas de complicações clínicas, juntamente com o suporte multiprofissional são as únicas estratégias eficazes no controle da doença (Mavílio *et al.*, 2005).

Figura 3. Pseudodactilia em uma criança de 12 anos (mãos em luva de boxe) com forma generalizada severa de Epidermólise Bolhosa distrófica Recessiva.



Fonte: Bruckener-Tuderman (2010).

3.4 Características extracutâneas que afetam o estado nutricional de pacientes com EB

O paciente com EB, dependendo do seu tipo clínico, tem risco de desenvolver sintomas clínicos extracutâneos (Fine; Mellério, 2010). Olhos, dentes, mucosa oral, sistemas geniturinário, gastrointestinal, respiratório e musculoesquelético podem estar envolvidos (Bello; Falabella; Schachner, 2003).

Problemas gastrointestinais são comuns em diferentes tipos de EB, levando à morbidade com graves déficits nutricionais. Anemia refratária, hipoalbuminemia, distúrbios absorptivos e déficit de crescimento são frequentes. Problemas referentes a diferentes partes do trato gastrointestinal são observados em grande parte dos pacientes, como estenose e bolhas no esôfago, doença do refluxo gastroesofágico, hérnia de hiato, gastrite, úlcera péptica, enteropatia perdedora de proteínas, fissura anal, megacólon, doença inflamatória intestinal e constipação (Fine; Mellério, 2010).

A mucosa esofágica pode ser bastante frágil na EBD, e perfurações tem sido relatada após endoscopia. As bolhas que surgem no esôfago quase sempre evoluem para cicatrizes e estenoses, provocando disfagia, sendo um dos maiores desafios para a EBDR. Complicações como perfuração de esôfago, pneumomediastino, pneumoperitônio e mediastinite precisam ser diagnosticadas rapidamente, pois podem ser fatais (Fantauzzi *et al.*, 2008).

Vale destacar a estenose esofágica, que causa grande limitação na consistência dos alimentos que podem ser ingeridos. O que ocorre é que em um primeiro momento há disfagia com alimentos sólidos de consistência normal, posteriormente com alimentos moles e líquidos, e sem a adequada intervenção pode ainda evoluir com problemas para deglutir, inclusive, a saliva (FINE; Mellério, 2010). De acordo com Freeman *et al.* (2008), em pacientes com EBD recessiva não é incomum a inserção de gastrostomia.

Uma das características clínicas mais comuns em pacientes com EB é a constipação, presente em todos os tipos da doença, sobretudo em pacientes com

EBDR, ocorrendo em 40 a 75% dos pacientes. A defecação desses indivíduos geralmente é dolorosa devido a bolhas e fissuras perianais, o que leva a retenção fecal e aumento da constipação. Dificuldades na mastigação e deglutição associadas a dietas pobre em fibras, aliada à redução da atividade física e ao uso de suplementos à base de ferro, muitas vezes essenciais ao paciente com EB, podem aumentar os sintomas. A impactação fecal pode resultar em morte devido à perfuração do cólon e peritonite. Estenose anal, prolapso retal, fístulas perianais, síndrome do intestino irritável, hemorroidas e doença diverticular também foram descritos como manifestações clínicas em pacientes com EB (Fine; Mellério, 2009).

A formação de vesículas graves em regiões como boca e esôfago, seguidas de cicatrizes que resultam em microstomia, termo utilizado para descrever uma redução da abertura oral decorrente do processo de cicatrização hipertrófica, e anquiloglossia, caracterizada por uma alteração do frênulo lingual tornando-o mais curto e espesso, condição popularmente conhecida por “língua presa”. Essas alterações restringem severamente a ingestão de alimentos em pacientes com EB (Gruskay, 1988). Os dentes geralmente estruturalmente defeituosos, com esmalte de má qualidade, resultam em dentes fracos, com grande probabilidade de cárie, doenças gengivais e extensa perda de superfície dentária por erosão, o que também contribui para uma baixa ingestão alimentar (Hubbard *et al.*, 2011).

A anemia é bastante comum em pacientes com EB e costuma ser grave em tipos graves de EB, como a EBDR e EBJ. Níveis baixos de hemoglobina (menor que 10g/dL) prejudicam a cicatrização de feridas. A suplementação oral de ferro é largamente utilizada para correção da anemia e a eficácia pode variar de indivíduo para indivíduo. Transfusões devem ser consideradas nos casos em que os níveis de hemoglobina estão consistentemente abaixo de 8g/dl e em pacientes sintomáticos que não respondem a outros tratamentos (Pope *et al.*, 2012).

3.5 Cuidados nutricionais na EB

O cuidado nutricional do paciente com EB tem como objetivo prevenir a subnutrição e deficiências nutricionais, bem como amenizar o estresse, muitas vezes causado pela nutrição oral, e contribuir com o crescimento e desenvolvimento do indivíduo (Salera *et al.*, 2019).

As necessidades nutricionais de pacientes acometidos com formas graves de EB são comparadas as de indivíduos queimados, considerando o catabolismo intenso, compatível com o gasto energético de acordo com a porcentagem da superfície corporal afetada (Salera *et al.*, 2019; Zidório; Dutra, 2015). De acordo com Salera *et al.* (2019) as necessidades proteicas desses indivíduos também são maiores em comparação aos indivíduos saudáveis de mesma idade e sexo. Os nutrientes são necessários não só para o crescimento, mas também para reposição das grandes perdas proteicas que acontecem devido as bolhas. As deficiências de micronutrientes derivam das perdas teciduais, inflamação crônica e ingestão inadequada.

Pacientes com complicações como microstomia, anquiloglossia, problemas de mastigação por problemas dentários, disfagia, anemia, disfunção renal, hepática ou do músculo esquelético e déficit de crescimento devem receber suporte nutricional adequado. Na impossibilidade de dieta oral, deve-se considerar a gastrostomia (Salera *et al.*, 2019; Zidório; Dutra; Costa, 2015).

O comprometimento nutricional em pacientes com EB está diretamente relacionado à gravidade dos problemas associados, ou seja, quanto mais grave o tipo de EB, mais extenso é o comprometimento nutricional. Crianças e adolescentes com EBJ ou EBD recessiva, apresentam risco significativo de déficits nutricionais (Haynes, 2010; Fedeles *et al.*, 2010). Isso se deve às várias complicações extracutâneas que afetam diretamente o processo de ingestão alimentar. Tais eventos resultam em hipermetabolismo secundário ao aumento da termogênese e turnover proteico, principalmente na presença de infecção. Essas questões têm maior significado em crianças e adolescentes devido às suas imensas necessidades nutricionais para alcançar um crescimento adequado (Haynes, 2012).

3.6 Necessidades energéticas

As necessidades energéticas de pacientes com EB, em geral, vão desde as recomendações para uma criança saudável até 150% das necessidades médias de indivíduos saudáveis de mesma idade e sexo, tudo irá depender do tipo de EB, da extensão das lesões bolhosas e da presença e gravidade das infecções (Salera *et al.*, 2019; DEBRA, 2007).

3.7 Carboidrato e Lipídeo

Ainda não se tem uma referência específica das necessidades nutricionais de pacientes portadores de EB, a literatura dispõe parâmetros apenas para necessidades energéticas, proteicas e de micronutrientes (Zidório *et al.*, 2015). A escassez de dados publicados sobre suporte nutricional e necessidades nutricionais em crianças com EB significa que a prática atual utiliza da extrapolação de outras condições. Sabe-se que pacientes com EB são constantemente comparados a pacientes queimados devido ao seu estado hipermetabólico frequente, no paciente hipermetabólico, grande parte da oxidação da glicose deriva da produção endógena de aminoácidos, que fornece 2-3 mg/kg/ min de glicose (Bankhead *et al.*, 2009). A taxa ideal de oferta de glicose é de 3-4 mg/ kg/min ou 50%-60%, podendo chegar até a 70% do total das calorias em forma de carboidratos.

Ácidos graxos essenciais, como o ácido linoleico, são importantes componente para as membranas celulares e síntese de prostaglandina. A recomendação mínima fica em torno de 2%-3% das calorias totais (Gottschlich, 1999). Outro ácido graxo essencial importante é o ômega 3 que possui um papel significativo para a resposta imune e diminuição dos leucotrienos, além de dispor de propriedades imunossupressoras (Chan, 2009). A oferta de lipídios em pacientes queimados deve ser menor que 20% do total de requerimento energético (Prins, 2009).

3.8 Proteína

Portadores de EB possuem maiores necessidades proteicas devido às perdas significativas de nutrientes por meio das bolhas, pelo processo inflamatório e pelo

constante processo de cicatrização. A distribuição de proteína deve ser de 115% - 200% do indicado pela *Recommended Dietary Allowances (RDA)* para pessoas de mesmo gênero e idade e consideradas saudáveis, isso equivale a cerca de 1,15 a 2,4 g/kg/dia de proteína. (Salera *et al.*, 2019).

3.9 Vitaminas e Minerais

Não existe recomendação específica sobre a quantidade de ingestão diária de micronutrientes para portadores de EB. O que se sabe é que a maior parte desses pacientes sofre de carências nutricionais devido a baixa ingestão alimentar, perda de fluidos, infecções, inflamação crônica e stress oxidativo. No entanto, de acordo com o que se encontra na literatura, a concentração no plasma de micronutrientes permanecem normais na maioria dos portadores de EB, sendo dispensada a suplementação de vitaminas, principalmente em casos mais leves da doença (Zidório *et al.*, 2015).

Em Portadores de EBJ e EBD a prática de suplementação é mais habitual, visto que nesses casos há um maior prejuízo da ingestão alimentar devido aos acometimentos do trato gastrointestinal e consequentemente uma baixa absorção de nutrientes. Quando a suplementação for recomendada é importante lembrar que o consumo diário não pode estar acima dos níveis tolerable Upper Intake Level (UL) (Zidório *et al.*, 2015, p. 217-223).

A suplementação de ácido ascórbico (vitamina C) é recomendada em casos mais severos da doença visto que é essencial na cicatrização das feridas e formação de colágeno (Azulay *et al.*, 2005). A ingestão de vitamina C junto à refeição pode aumentar a absorção e biodisponibilidade de ferro, portanto é também indicada para os casos de anemia – diagnóstico frequente entre as crianças com EB (Costa, 2001). Também é comum a suplementação da Vitamina A para auxiliar no funcionamento adequado do sistema imunológico e manutenção da visão, outra vitamina frequentemente indicada para suplementação é a vitamina D já que esses pacientes tem uma limitação maior para se expor ao sol (Haynes, 2010).

A deficiência de zinco é comum em portadores de EB. Sabe-se que o zinco tem um papel muito importante na cicatrização de feridas, além de está envolvido no

mecanismo de defesa imunológica e ter ação antioxidante (Telles, Leite, 2005). Estados hipercatabólicos aumentam as perdas urinárias de zinco. Acredita-se que em crianças com queimaduras extensas as perdas de zinco são de aproximadamente 0,8mg para cada 1% de área afetada. Considerando-se que 15–20% dos estoques de zinco estão na pele, a combinação das perdas urinárias e epidérmicas pode causar deficiência aguda de zinco, que é agravada nos pacientes já desnutridos previamente (Leite, Telles, 2005).

A baixa concentração de zinco afeta o metabolismo de hormônio do crescimento, podendo ser um fator limitante no mecanismo de regulação do crescimento. Estudos demonstraram que o impacto da suplementação de zinco na velocidade de crescimento infantil é benéfico às crianças desnutridas com baixos níveis plasmáticos desse nutriente (Silva *et al.*, 2006).

A suplementação de zinco é indicada em pacientes com lesões graves, no entanto, a administração em excesso por períodos prolongados tem sido associada ao prejuízo da função imunológica e à piora do prognóstico em pacientes imunocomprometidos. A oferta excessiva induz à deficiência de cobre e de ferro (Leite, Telles, 2005).

Devido à perda crônica de sangue por meio das lesões cutâneas e, possivelmente, pela má ingestão de alimentos fontes de ferro, as crianças com EB, em sua grande maioria, tornam-se anêmicas, sobretudo as portadoras de EBDR E EBJ. Nesses casos, torna-se necessário tratamento específico para anemia ferropriva e há casos em que a criança faz tratamento contínuo com suplemento de ferro para evitar a anemia (Melo *et al.*, 2003).

Alguns efeitos colaterais indesejáveis como constipação e irritação gástricas são constatados em pacientes que fazem uso contínuo de suplementação de ferro, nesses casos indica-se dividir a dose administrada (Shaw, Lawson, 2001).

3.10 Ingestão hídrica e fibras

É muito comum portadores de EB sofrerem com constipação, portanto a alimentação deve ser rica em fibras e a ingestão de água deve ser adequada para que a passagem das fezes seja facilitada na mucosa anal e, conseqüentemente, supressão

de evacuações devido à dor (Vivier, 2000). Não há recomendações de fibras para crianças em situações de doença. Também não há recomendação específica de ingestão hídrica nesses casos, em geral utiliza-se a recomendação para crianças saudáveis de mesma idade. A recomendação da American Academy of Pediatrics é de 0,5g/kg/dia de fibras até os 10 anos de idade, na proporção de fibra solúvel e insolúvel 3:1. É fácil atingir esta recomendação através da ingestão de frutas, vegetais, legumes e cereais. Além das fibras, estes alimentos são fontes de vitaminas e minerais (López, Giner, 2008). De acordo com Sarni e Kochi (2005) a necessidade diária de fibras em gramas, em crianças saudáveis, é calculada somando-se 5 à idade em anos até o limite máximo de 25 gramas.

3.11 Nutrição enteral

Em casos em que a ingestão alimentar for insatisfatória para suprir as necessidades nutricionais dos indivíduos com EB, a oferta por via enteral será indicada. A utilização de sondas enterais é recomendada apenas como medida temporária para melhora do estado nutricional antes da realização da gastrostomia. A gastrostomia é indicada para pacientes que não conseguem se alimentar por via oral ou para aqueles que conseguem, porém em quantidade insuficiente e com déficit de crescimento (Salera *et al.*, 2019; Zidório; Dutra; Costa, 2015; Clomb *et al.*, 2012).

4 MATERIAL E MÉTODOS

O método de pesquisa empregado neste artigo é a revisão sistemática da literatura, que tem por objetivo reunir, avaliar criticamente e conduzir uma síntese dos resultados de múltiplos estudos primários. Ela também tem por finalidade responder a uma pergunta claramente formulada, empregando metodologias sistemáticas e explícitas para identificar, selecionar e avaliar as pesquisas relevantes, colher e analisar elementos de estudos incluídos na revisão (Clarke; Horton; Bringing *et al.*, 2001). A elaboração da presente pesquisa foi construída com base nas seguintes etapas:

a) Identificação do tema e pergunta de pesquisa

Para a elaboração da pergunta de pesquisa e seleção dos descritores utilizados na busca, foi empregado o método do acrônimo PECO (Brasil, 2014). A descrição dos componentes PECO estão explicitadas abaixo (tabela 1):

Quadro 2: Descrição dos componentes de pesquisa da revisão sistemática.

P	População ou Problema	Verificar a dietoterapia adequada para portadores pediátricos com Epidermólise Bolhosa
E	Intervenção ou Exposição	Identificar artigos sobre a dietoterapia adequada para portadores pediátricos com Epidermólise Bolhosa
C	Controle	Analisar a literatura encontrada
O	Desfecho (outcome)	Determinar a dietoterapia adequada para portadores pediátricos com Epidermólise Bolhosa

Fonte: Luana Costa (2024).

Com base na aplicação da estratégia PECO, o presente artigo pretende responder a seguinte pergunta: **“Qual a conduta nutricional adequada para pacientes pediátricos com epidermólise bolhosa?”**

a) Elegibilidade e Estratégia de busca na literatura

Depois de estabelecida a pergunta da pesquisa, criou-se a estratégia de busca nas bases de dados da literatura científica. A coleta dos dados aconteceu entre os meses de janeiro a abril de 2024. A pesquisa dos artigos científicos foi realizada nas bases de dados disponibilizadas no Portal de Periódicos Capes.

Na plataforma de busca do periódico utilizou-se a busca avançada com o cruzamento dos descritores nos idiomas: português, inglês e espanhol e com publicações feitas nos últimos 5 anos.

Quadro 3: Descritores do estudo

BASE DE DADOS	DESCRITORES		
	PORTUGUÊS	INGLÊS	ESPAÑHOL
	Epidermólise Bolhosa	Bullous Epidermolysis	Epidermólisis Ampollosa
	Manejo nutricional	Nutritional management	Manejo nutricional
	Pediatria	Pediatrics	Pediatría

Fonte: Luana Costa (2024).

Na ferramenta de busca, os descritores foram associados através do operador booleano “and” que tem a mesma função que a conjunção “e”. Os artigos selecionados passaram por um processo de triagem que se baseou nos seguintes critérios de inclusão e exclusão:

1. Critérios de Inclusão:

- Estudos no formato de artigo científico completo e original;
- Artigos de casos clínicos que tragam exemplos de manejo nutricional utilizados por pacientes com EB;
- Descrição da metodologia adotada para a pesquisa;

2. Critérios de Exclusão:

- Artigos científicos em formatos de Revisões bibliográficas, resenhas, editoriais, cartas;
- Artigos incompletos;

- Estudos que não estejam disponíveis online e/ou gratuitos para abertura no Portal de Periódicos Capes;
- Estudos duplicados;

b) Avaliação dos estudos

Para a avaliação dos estudos foi feita uma ampla leitura dos artigos selecionados para a pesquisa, com o objetivo de se obter informações para a construção das tabelas e quadros dos resultados analisados, afim de responder ao problema levantado na pesquisa.

c) Discussão e interpretação dos resultados

A discussão e interpretação dos resultados teve como propósito responder a questão da pesquisa, com base nos dados obtidos. Os resultados foram obtidos após comparação e discussão preservando a imparcialidade nos bancos de dados examinados.

5 RESULTADOS

Como resultado da pesquisa foram recuperados 21 artigos, sendo realizada prévia leitura, considerando o título e o resumo. Após essa leitura prévia foram descartados 8 artigos por não tratarem de temáticas pertinentes ao presente trabalho. Os 13 artigos restantes foram avaliados para elegibilidade, e, destes, 5 artigos foram excluídos por indisponibilidade na plataforma, 1 foi excluído por estar em russo e 4 por estarem duplicados e 2 por não obedecerem aos critérios de inclusão restando 1 artigo para compor a presente revisão.

Quadro 4. Descrição dos estudos incluídos na revisão, segundo o autor do artigo, ano de publicação, hipótese/objetivo do artigo, método e principais resultados.

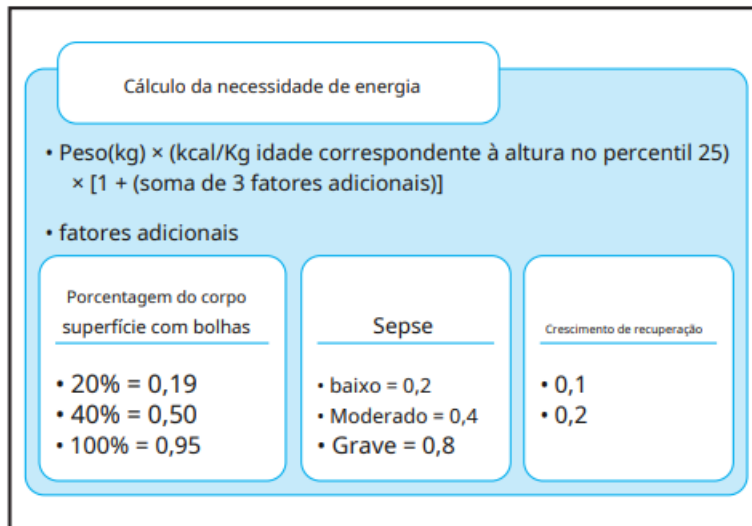
Título/Autor/Ano	Hipótese/Objetivo	Método	Principais resultados
Avaliação da ingestão de nutrientes de crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa distrófica recessiva, subtipo grave. ZIDORIO APC, CARVALHO KMB, DUTRA ES. 2023	Investigar a adequação da ingestão de energia, proteína, zinco, ferro e fibra alimentar em crianças com epidermólise bolhosa.	Foi utilizada uma fórmula para estimar as necessidades energéticas. Para adequação da ingestão proteica foi considerado entre 115 e 200% da ingestão alimentar recomendada. E como referência para os micronutrientes foram utilizadas as tabelas de referência de consumo alimentar segundo sexo e idade. A avaliação do consumo foi realizada por meio de sete registros alimentares diários consecutivos. 7 pacientes foram avaliados.	Todos os pacientes apresentavam desnutrição. A ingestão energética foi adequada apenas para dois pacientes, a ingestão proteica, de ferro e zinco foi adequada para a maioria dos pacientes, enquanto a ingestão de fibras ficou abaixo do valor de referência.

Fonte: Luana Costa (2024).

Zidório *et al.* (2023) realizou um estudo com 7 pacientes pediátricos portadores de EBDR. Todos os pacientes foram diagnosticados com desnutrição e cinco apresentavam lesões cutâneas infectadas. Com relação aos sintomas clínicos que afetaram o consumo alimentar, todos os participantes apresentaram pelo menos três sintomas, a saber, pseudosindactilia, microstomia e dor/ dificuldade para evacuar. Todos os pacientes receberam apenas dietas orais e a consistência das dietas variou de líquida a normal. Todos os pacientes fizeram seus registros alimentares durante 7 dias. Para o cálculo da necessidade energética foi utilizada a equação da figura 4 e considerado o valor de 0,2 para o item recuperação de crescimento de todos os pacientes, uma vez que todos os pacientes apresentavam baixo peso e/ou baixa estatura e necessitavam de maior ingestão calórica para melhorar seu estado nutricional. A utilização de complemento nutricional que representava de 40% a 50% de suas necessidades diárias, permitiu que apenas dois pacientes atingissem adequação da ingestão energética.

A maioria dos pacientes apresentou ingestão de fibras abaixo do AI. A ingestão de ferro e zinco foi adequada na maioria dos pacientes (confiança de adequação: 0,98). A ingestão de proteínas foi adequada para todos os pacientes. A ingestão de complemento nutricional representou 20% a 50% da ingestão de energia dos pacientes, 29% a 57% da ingestão de proteínas, 38% a 75% da ingestão de ferro e 42% a 87% da ingestão de zinco (Zidório *et al.*, 2023).

Figura 4. Fórmula para estimar as necessidades energéticas de crianças que apresentaram tipos graves de Epidermólise Bolhosa ou que estavam em risco nutricional.



Fonte: Luana Costa (2024).

6 DISCUSSÃO

Na pesquisa de Zidório *et al.* (2023), as principais dificuldades encontradas para os pacientes conseguirem atingir o aporte calórico adequado foram as manifestações clínicas associadas que afetam o consumo alimentar, em outro estudo semelhante, Birge (1995), observou as mesmas limitações nos pacientes de sua pesquisa. O uso de complemento nutricional pode ser uma estratégia de manejo chave para alcançar a adequação da ingestão de nutrientes e a abordagem nutricional primária a ser empregada em crianças com EBDR que estão em risco nutricional.

Os principais fatores que demonstraram afetar o consumo alimentar no presente estudo foram semelhantes aos relatados na literatura, a saber: a pseudodactilia, que prejudicou a capacidade de segurar alimentos e manusear talheres; microstomia, e bolhas na cavidade oral, que causavam desconforto, dor e sangramento ao mastigar os alimentos (Zidório *et al.*, 2023).

Na pesquisa de Zidório *et al.* (2023) todos os pacientes foram alimentados por via oral. Este fator pode ter desempenhado um papel decisivo na incapacidade dos pacientes em satisfazer as suas necessidades nutricionais. De acordo com Haynes (2008), complementos nutricionais com alto teor energético e proteico podem ser utilizados em pacientes com EB quando a alimentação natural não atende às suas necessidades nutricionais no entanto, pacientes mais comprometidos podem não conseguir manter um estado nutricional satisfatório, apesar dos esforços para maximizar a ingestão oral (Zidório *et al.*, 2023).

Zidório (2023) ainda cita outros estudos que consideram a gastrostomia uma alternativa viável, segundo estudo realizado em Paris, foi contatado recuperação de crescimento em crianças que receberam 180% da RDA para a ingestão de proteína por meio de gastrostomia, sugerindo que para aqueles pacientes mais graves que não conseguem manter um estado nutricional satisfatório, a gastrostomia seria uma opção eficaz para melhorar o estado nutricional e qualidade de vida desses pacientes.

Os elevados percentuais de áreas com lesões cutâneas indicam aumento nas necessidades energético-proteicas. Algumas hipóteses foram levantadas por Zidório *et al.* (2023): 1) considerando que a recomendação proteica atual para EB seja

confiável a dieta (alimentação e complemento nutricional) garantiu ingestão proteica suficiente nesses pacientes; no entanto, não forneceu energia suficiente e a ingestão de proteínas é utilizada para produzir energia; 2) a recomendação proteica que existe atualmente para crianças e adolescentes com os tipos mais graves de EB não representa a real necessidade, pois essas necessidades são difíceis de estabelecer devido à variação na extensão e inflamação das lesões no dia a dia, sugerindo talvez que a oferta deveria ser aumentada.

Na pesquisa de Zidório *et al.* (2023), a ingestão de ferro e zinco foi adequada em comparação com a EAR para a maioria dos pacientes, e essa adequação pode ser atribuída principalmente ao complemento nutricional. Assim, a avaliação adequada da ingestão desses nutrientes, como a realizada no presente estudo, é recomendada periodicamente para mostrar se a EAR está sendo atingida e ajudar a estabelecer a melhor oferta do micronutriente para ajudar a minimizar as deficiências. E deve estar associado à avaliação periódica de exames bioquímicos.

A maioria dos pacientes apresentou ingestão de fibra alimentar abaixo do IA e nenhum deles relatou ingestão de suplemento de fibra. Em geral, o consumo de alimentos ricos em fibras pode ser reduzido devido às manifestações clínicas que afetam a mastigação e a deglutição, como no caso dos pacientes com EB. Assim, suplementos de fibras podem ser considerados nesses pacientes (Zidório *et al.*, 2023).

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Com base no estudo encontrado, não foram observadas recomendações exclusivas aos pacientes com EB, contudo, a dietoterapia e manejo nutricional para esses casos são os mesmos aplicados para pacientes queimados.

Embora o estudo tenha demonstrado esforços para se alcançar aportes nutricionais adequados através de dietas orais e complementos alimentares de alto teor energético e protéico, apenas dois pacientes conseguiram atingir suas necessidades energéticas, esse resultado se deve aos sintomas extracutâneos que afetam diretamente a ingestão alimentar desses indivíduos, confirmando o que se encontra na literatura.

De acordo com o estudo, é possível concluir que o acompanhamento multiprofissional no manejo da doença é indispensável para a melhoria da qualidade de vida desses pacientes, visto que, ainda que haja esforços incessantes para se obter uma dieta oral adequada, pouco irá adiantar se os sintomas associados não forem controlados.

Portanto, do ponto de vista nutricional, a conduta a ser adotada nesses pacientes irá depender da gravidade dos sintomas e em pacientes muito comprometidos, a alimentação por gastrostomia seria a mais indicada.

Diante da escassez de estudos que tratem dessa temática, fica evidente a necessidade de novas pesquisas afim de se obter um melhor direcionamento no que diz respeito ao manejo nutricional de pacientes portadores de EB.

REFERÊNCIAS

- BANKHEAD, R. *et al.* A.S.p.e.n. enteral nutrition practice recommendations. **JPEN. Journal of parenteral and enteral nutrition**, Thorofare, v. 33, n. 2, p. 122–167, 2009.
- BIRGE, K. Nutrition management of patients with epidermolysis bullosa. **Journal of the American Dietetic Association**, Chicago, v. 95, n. 5, p. 575–579, 1995.
- BRASIL. Ministério da saúde. **Diretrizes Metodológicas: Elaboração de revisão sistemática e metanálise de estudos observacionais comparativos sobre fatores de risco de prognóstico**. Brasília, DF: Ministério da saúde, 2014.
- BRUCKNER-TUDERMAN, L. Dystrophic epidermolysis bullosa: Pathogenesis and clinical features. **Dermatologic clinics**, Philadelphia, v. 28, n. 1, p. 107–114, 2010.
- CHAN, M. M.; CHAN, G. M. Nutritional therapy for burns in children and adults. **Nutrition**, Burbank, v. 25, n. 3, p. 261–269, 2009.
- CLARKE, M.; HORTON, R. Bringing it all together: Lancet-Cochrane collaborate on systematic reviews. **Lancet**, London, v. 357, n. 9270, p. 1728, 2001.
- COSTA, M. J. DE C. *et al.* Efeito da suplementação com acerola nos níveis sanguíneos de vitamina C e de hemoglobina em crianças pré-escolares. **Revista de Nutrição**, Campinas, v. 14, n. 1, p. 13–20, 2001.
- FANTAUZZI, R. S. *et al.* Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. **Revista brasileira de oto-rino-laringologia**, São Paulo, v. 74, n. 5, p. 657–661, 2008.
- FEDELES, F. *et al.* Nutrition and bullous skin diseases. **Clinics in dermatology**, Philadelphia, v. 28, n. 6, p. 627–643, 2010.
- FINE, J.-D. Inherited epidermolysis bullosa. **Orphanet journal of rare diseases**, [s.l.] v. 5, n. 1, 2010.
- FINE, J.-D.; MELLERIO, J. E. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. **Journal of the American Academy of Dermatology**, St. Louis, v. 61, n. 3, p. 387–402, 2009.
- FREEMAN, E. B. *et al.* Gastrointestinal complications of epidermolysis bullosa in children. **The British journal of dermatology**, Oxford, v. 158, n. 6, p. 1308–1314, 2008.
- HAYNES, L. Nutrition for children with epidermolysis bullosa. **Dermatologic clinics**, Philadelphia, v. 28, n. 2, p. 289–301, 2010.

- HORN, H. M.; TIDMAN, M. J. The clinical spectrum of dystrophic epidermolysis bullosa. **The British journal of dermatology**, Oxford, v. 146, n. 2, p. 267–274, 2002.
- JUNIOR, M. C. DO V. F. S. *et al.* Terapia nutricional no paciente queimado. **Revista Brasileira de Queimaduras**, Goiânia, v. 10, n. 3, p. 93–95, 2011.
- MANELA-AZULAY, M. *et al.* Vitamina C. **Anais brasileiros de dermatologia**, Rio de Janeiro, v. 78, n. 3, p. 265–272, 2003.
- MITSUHASHI, Y.; HASHIMOTO, I. Genetic abnormalities and clinical classification of epidermolysis bullosa. **Archives of dermatological research**, Berlin, v. 295, n. S1, p. S29–S33, 2003.
- PAI-DHUNGAT, J. V. Ferdinand Von Hebra--Founder of classical dermatology. **The Journal of the Association of Physicians of India**, Bombay, v. 63, n. 3, 2015.
- POPE, E. *et al.* A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. **Journal of the American Academy of Dermatology**, St. Louis, v. 67, n. 5, p. 904–917, 2012.
- SALERA, S. *et al.* A nutrition-based approach to epidermolysis bullosa: Causes, assessments, requirements and management. **Clinical nutrition**, Edinburgh, v. 39, n. 2, p. 343–352, 2020.
- SILVA, A. P. R. *et al.* Effects of zinc supplementation on 1- to 5-year old children. **Jornal de pediatria**, Rio de Janeiro, v. 82, n. 3, p. 227–231, 2006.
- SPRECHER, E. Epidermolysis bullosa simplex. **Dermatologic clinics**, Philadelphia, v. 28, n. 1, p. 23–32, 2010.
- WRIGHT, J. T. Oral manifestations in the epidermolysis bullosa spectrum. **Dermatologic clinics**, Philadelphia, v. 28, n. 1, p. 159–164, 2010.
- YANCEY, K. B.; HINTNER, H. Non-Herlitz junctional epidermolysis bullosa. **Dermatologic clinics**, Philadelphia, v. 28, n. 1, p. 67–77, 2010.
- ZIDORIO, A. P. C. *et al.* Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. **Anais brasileiros de dermatologia**, Rio de Janeiro, v. 90, n. 2, p. 217–223, 2015.
- ZIDÓRIO, A. P. C.; CARVALHO, K. M. B. DE; DUTRA, E. S. Assessment of nutrient intakes of children and adolescents with recessive dystrophic epidermolysis bllosa, severe subtype. **Nutricion hospitalaria: organo oficial de la Sociedad Espanola de Nutricion Parenteral y Enteral**, Madrid ,v. 40, n. 2, 2023.