

UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA- UnB
FACULDADE DE CEILÂNDIA-FCE
CURSO DE FISIOTERAPIA

WESLEY ANTÃO MOURA SOUSA

FISIOTERAPIA NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA:
REVISÃO DE LITERATURA

BRASÍLIA
2017

WESLEY ANTÃO MOURA SOUSA

FISIOTERAPIA NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA:
REVISÃO DE LITERATURA

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à
Universidade de Brasília – UnB – Faculdade de
Ceilândia como requisito parcial para obtenção
do título de bacharel em Fisioterapia.

Orientador (a): Prof.^a Dr.^a. Luísiane de Ávila
Santana

BRASÍLIA
2017

WESLEY ANTÃO MOURA SOUSA

Fisioterapia na epidermólise bolhosa:
revisão de literatura

Brasília, __/__/____

COMISSÃO EXAMINADORA

Prof.^aDr.^a. Luísiane de Ávila Santana
Faculdade de Ceilândia - Universidade de Brasília-UnB
Orientadora

Prof. Dr. João Paulo Chieregato Matheus
Faculdade de Ceilândia - Universidade de Brasília-UnB

Fisioterapeuta: Ms. Patrícia Monteiro
Hospital Universitário de Brasília- HUB

Este trabalho é dedicado aos meus pais que me apoiam e me incentivaram, aos meus colegas que fizeram parte desse processo, a minha namorada que não me deixou desanimar e a todo o corpo docente da UnB/FCe em especial a cadeira de fisioterapia.

AGRADECIMENTOS

Inicio agradecendo a Deus que me concedeu a vida e a possibilidade de realizar o sonho de estudar na Universidade de Brasília, aos meus pais que sempre me incentivaram em todos os momentos de dificuldades e tiveram muita paciência comigo. Agradeço aos amigos e colegas que fizeram parte desse processo e a minha namorada que me encorajou na realização deste trabalho. Por fim agradeço a todos os meus professores, de forma especial aos da cadeira de fisioterapia.

Don't worry about a thing,
'Cause every little thing is gonna be alright...
(Three little birds, Bob Marley).

RESUMO

Sousa, Wesley Antão Moura. Fisioterapia na epidermólise bolhosa- revisão de literatura. 2017. Monografia- Universidade de Brasília, Graduação em fisioterapia, Faculdade de Ceilândia. Brasília, 2017

Introdução: A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença genética não contagiosa que se manifesta na pele e seus anexos. O senso realizado nos EUA em 2010 declarou 3,59 casos a cada milhão de nascidos vivos, porém no Brasil não existem dados epidemiológicos. Sua manifestação pode ocorrer basicamente de três formas simples, juncional e distrófica. O atendimento desse sujeito é realizado por meio de uma equipe multidisciplinar, a qual a fisioterapia faz parte. **Objetivo:** Este estudo tem como objetivo nortear estratégias fisioterapêuticas na EB. **Metodologia:** Foi realizada a busca nas bases de dados PUBMED, BVS e PEDRO, fazendo o uso dos descritores EPIDERMOLYSIS BULLOSA e PHYSICAL THERAPY. **Resultados:** Foram selecionados cinco artigos que abordam a fisioterapia. **Conclusão:** Devido o pequeno numero de achados não é possível nortear a pratica fisioterapêutica, porem pode-se usar como base a conduta realizada em outras doenças que tem características semelhantes à EB e já tem sua eficácia comprovada.

Palavras-chave: fisioterapia, epidermólise bolhosa.

ABSTRACT

Sousa, Wesley Antão Moura. Physiotherapy in epidermolysis bullosa - literature review. 2017. Monograph - University of Brasília, Graduation in physiotherapy, Faculty of Ceilândia. Brasília, 2017

Introduction: Epidermolysis Bullosa (EB) is a non-contagious genetic disease that manifests itself in the skin and its attachments. The sense in the USA in 2010 stated 3.59 cases per million live births, but in Brazil there are no epidemiological data. Its manifestation can occur basically in three simple, junctional, and dystrophic forms. The care of this subject is performed through a multidisciplinary team, which physiotherapy is a part of. **Objective:** This study aims to guide physiotherapeutic strategies in EB. **Methodology:** We searched the PUBMED, BVS, and Pedro databases, using the descriptors EPIDERMOLYSIS BULLOSA and PHYSICAL THERAPY. **Results:** Five articles dealing with physical therapy were selected. **Conclusion:** Due to the small number of findings it is not possible to guide the physiotherapeutic practice, however, it is possible to use as a basis the conduct performed in other diseases that has characteristics similar to EB and already has its proven efficacy.

Key words: physiotherapy, epidermolysis bullosa

SUMÁRIO

| | |
|---|----|
| 1-INTRODUÇÃO..... | 10 |
| 2-METODOLOGIA..... | 12 |
| 3-RESULTADOS..... | 12 |
| 4-DISCUSSÃO | 14 |
| 5-CONCLUSÃO..... | 16 |
| 6-REFERÊNCIAS..... | 16 |
| 7-ANEXOS..... | 18 |
| ANEXO A – NORMAS DA REVISTA CIENTÍFICA..... | 18 |

1- INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma das doenças que faz parte do grupo das que são de origem genética e não contagiosa. Sua manifestação ocorre na pele e seus anexos, como também nas membranas, mucosas e outros órgãos do corpo humano como trato gastrointestinal, geniturinário, olhos, vias aéreas, estenose esofágica [1]. As bolhas propriamente ditas se formam por meio de um contato mínimo, fricção ou trauma por conta de sua fragilidade epitelial [2].

De acordo com o Censo dos EUA coletados em 2010 juntamente com a bulbosa Research Association of America relatou 3,59 casos por um milhão de nascidos vivos. No entanto no Brasil não existem dados epidemiológicos [3].

Uma vez que a maior problemática do sujeito com EB está voltada para os problemas tegumentares, um entendimento sobre os genes que levam a essa doença se faz necessário. Os cromossomos envolvidos na EB são os de número 12 e 17, já os genes envolvidos são diversos. Eles são: KRT5 e 14, COL17A1, LAMA3, LAMB3, LAMC2 e COL7A1, estes nos principais tipos de EB que serão descritos posteriormente [4].

A sua manifestação ocorre por meio de mutações genéticas que influenciam na formação de proteínas estruturais da epiderme (citoqueratina), camada basal da epiderme, região intraepidérmica, o deslocamento celular (queratinócito) lâmina lúcida, e das fibrilas de ancoragem abaixo da lâmina densa [5].

A EB se manifesta em três tipos principais com manifestações clínicas distintas e dentro de cada um desses tipos há outras formas características da doença. A primeira delas é a epidermólise bolhosa simples (EBS) onde a formação das bolhas ocorre principalmente na região intraepidérmica, por conta de queratinócitos desorganizados para a formação epitelial, seu agente causador na maioria dos casos é a fricção ou trauma. Dentro deste subtipo existe a leve e a severa; nesse tipo as bolhas são formadas por algum tipo de contato específico. Elas ocorrem principalmente nas palmas das mãos e plantas dos pés, na sua forma severa ainda pode ocorrer formação de bolhas na mucosa oral. Atresia pilórica ocorre por conta da formação das bolhas de forma generalizada levando a estenose da luz do piloro, levando a complicações gastrointestinais [6]. A outra forma de manifestação é a epidermólise bolhosa juncional (EBJ) onde a formação das bolhas se dá na região intralâmina lúcida com dois tipos de variantes a letal e não letal. A primeira que está ligada aos problemas respiratórios, pois afetam diversos órgãos do sistema e dessa forma apresentam um elevado índice de mortalidade ainda na infância, pois comprometem as mucosas oral e faríngea, esofágica, retal e genito-urinária. Isso por conta da deficiência da expressão da laminina Cinco (glicoproteína de ancoragem). A segunda tem suas manifestações sendo expressas nas unhas, dentes e couro cabeludo [7]. Outro tipo de manifestação é denominado epidermólise bolhosa distrófica (EBD) a qual se manifesta comumente durante a infância com bolhas por todo o corpo levando a um comprometimento oral e dentário, destruição das unhas, das mucosas (restrição esofágica, estenose anal, e falta de absorção de nutrientes) levando a produção das deformidades em luvas e em botas, sem deixar de lado as contraturas flexoras [8].

Em função do comprometimento da mucosa oral, o sujeito com EB apresenta má nutrição, levando a osteopenia e/ou osteoporose, promovendo a baixa densidade óssea, o que dificulta a prática de atividade física. Ainda, vale ressaltar que o sujeito com EB também possui um quadro algíco instalado, o que colabora com sua inatividade física. Isso gera perdas cardiovasculares, redução do uso da musculatura e conseqüentemente diminuição da força e amplitude de movimento. A fadiga, dispnéia, baixa tolerância ao exercício físico dificulta no processo de cicatrização, pois ele se relaciona com a falta de nutrientes [9].

A dificuldade de cicatrização é vista também no paciente diabético, devido ao baixo fluxo sanguíneo nas extremidades, impedindo a realização adequada deste processo. Além disso, as lesões de fibras sensitivas e motoras contribuem com o surgimento de deformidades nos pés e com isso surge a necessidade do uso de calçados adaptados [10].

Vale ressaltar que o sujeito com EB também possui alteração de sensibilidade, no entanto ela se apresenta exacerbada (hipersensibilidade), este fato diferencia o sujeito com EB do com diabetes que possui lesão de nervo periférico [9] [10].

Já na queimadura ocorre uma resposta exagerada do tecido de granulação levando ao aumento da deposição de colágeno que acaba por formar a cicatriz hipertrófica o que gera um impacto emocional por conta das deformidades. Por outro lado os sujeitos que sofrem queimaduras sofrem com as aderências e perda de amplitude movimento e futuramente influencia na postura o que ocorre da mesma forma com o indivíduo com EB [11] [12].

Contratura e deformidade nas mãos e nos pés dos EB se apresentam de forma precoce nesses sujeitos, necessitando de reabilitação. A deformidade das mãos se desenvolve gradualmente desde a infância até a fase adulta começando pela adoção do padrão flexor dos artelhos. Uma forma de prevenção para evolução do caso é o enfaixamento ou até mesmo a indicação de cirurgia em casos mais graves. Porém a prática de exercícios físicos é um potente recurso para a prevenção das deformidades e independência funcional (força, flexibilidade e destreza). A planta do pé por conta da pressão com o chão, dos calçados sofre com as bolhas e as dores influenciam na marcha e postura o que posteriormente leva as deformidades, fazendo com que o sujeito assumira uma postura fisiologicamente inadequada [9]

O Diagnóstico da EB só pode ser concluído por meio de um especialista na área bioquímica e ou das análises clínicas [13]. Os recursos que auxiliam para sua obtenção são: histopatologia, imunoflorescência, imunoblotting (imunoenzimático), Enzyme linked immunosorbent assay (ELISA) sem deixar de lado a avaliação clínica e também a anamnese. Contudo a microscopia eletrônica é o padrão ouro para o diagnóstico [14], [15].

Com base no atendimento multidisciplinar, onde a equipe tem sido composta por diversos profissionais da saúde. Dentre eles: médicos, enfermeiros, farmacêuticos, psicólogos, nutricionistas, fisioterapeutas, assistentes sociais, dentre outros. Isto para que se realize a análise do sujeito em sua totalidade buscando assim a melhor solução para o caso e focando na necessidade do mesmo [16]. A fisioterapia faz parte dessa equipe em todos os níveis de atenção a saúde em que o indivíduo passa a ser inserido desde a sua admissão no sistema único de saúde. Nesse contexto de atendimento a fisioterapia faz uso de diversos recursos (cinesioterapia, mecanoterapia, manipulações, eletroterapia, massoterapia) visando à melhora na condição de saúde do indivíduo. Ele por sua vez apresenta distúrbios de queratinização, alopecia, envolvimento ocular, gastrointestinal, geniturinário, vias aéreas, sistema músculo-esquelético, e problemas no processo de cicatrização [17].

Diante do assunto abordado levando em conta a EB no que diz respeito à definição da doença, aspectos epidemiológicos e genéticos, manifestação clínica, sua similaridade com outras doenças relacionadas ao tegumento e a possibilidade de abordagem de tratamento de cada profissional de saúde que compõe a equipe multidisciplinar este trabalho tem como objetivo nortear estratégias fisioterapêuticas na EB.

2. METODOLOGIA

Na realização deste trabalho foi realizada uma revisão narrativa da literatura, pois a mesma possibilita o relato de outros trabalhos, de forma imparcial, a partir da compreensão do pesquisador sobre como os outros foram realizados.

A busca na literatura foi realizada fazendo uso de EPIDERMOLYSIS BULLOSA AND PHYSICAL THERAPY que são os descritores utilizados nas ciências da saúde para epidermólise bolhosa e fisioterapia respectivamente. Foram utilizadas três bases de dados PUBMED, BVS- biblioteca virtual em saúde- e PEDRO tendo nelas encontrado a seguinte quantidade de publicações referentes ao tema. Na primeira foram 29, na segunda foram 44 (sendo 22 replicados) e na última não houve resultado para a pesquisa. Os critérios de inclusão foram: sujeitos com epidermólise bolhosa de ambos os sexos e qualquer faixa etária, publicações realizadas nos últimos dez anos, deveriam constar no resumo as palavras chaves epidermólise bolhosa e fisioterapia. Por outro lado os critérios de exclusão foram: sujeitos com outras doenças associadas, publicações realizadas com tempo de publicação superior a dez anos.

3. RESULTADOS

Diante da busca realizada foram encontrados no total 73 artigos, sendo que 22 destes estavam replicados nas bases de dados PUBMED e BVS, restando assim 51 artigos. Uma das bases de dados utilizadas não apresentou resultado para a busca.

No entanto, após a leitura dos resumos e aplicação dos critérios de inclusão e exclusão foram selecionados apenas 5 artigos que estão citados na tabela a seguir.

Tabela 1. Descrição dos artigos

| Ano | Autor | Título | Objetivo | Metodologia | Resultado | Tipo de estudo |
|------|-----------|---|--|--|---|--|
| 2016 | Pfender | Epidermolysis bullosa simplex | Caracterizar/ descrever a epidermólise bolhosa | Descrição clínica, diagnóstico, tratamento e manifestação genética. | Sugere: Uso de calçado adequado/ fisioterapia preservam a deambulação em crianças | Revisão [18] |
| 2014 | Pfender | Junctional epidermolysis bullosa | Caracterizar/ descrever a epidermólise bolhosa junctional | Descrição clínica, diagnóstico, tratamento e manifestação genética. | Sugere: Uso de calçado adequado/ fisioterapia preservam a deambulação em crianças e ainda fisioterapia é um tratamento secundário | Revisão [19] |
| 2011 | Fedmann | Cognitive function in patients with epidermolysis bullosa: social adjustment and emotional problems | Avaliar problemas cognitivos e interação social em pacientes com epidermólise bolhosa | Intervenção/ controle aplicação de escala de inteligência | Necessitam de apoio terapêutico | Observacional-analítico-caso controle [20] |
| 2011 | Squarioni | Recommandations descentres de référence des maladies auto-immunes pour Le diagnostic et La prise en charge de l'epidermolyse bulleuse acquise | Confirmar diagnóstico/ fatores de risco e mecanismos de lesão das mucosas e membranas. Indicação terapêutica | Profissionais envolvidos, exames clínicos e complementares, tratamento. | Fisioterapia é um cuidado de suporte | Guidelines [21] |
| 2011 | Hubbard | The challenges of meeting nutritional requirements and adults with epidermolysis bullosa: proceeding of a multidisciplinary team study Day | Debater as necessidades dos pacientes de epidermólise bolhosa | Divisão dos temas discutidos: anemia ferropriva, alimentação, ingestão nutricional, massa muscular, mobilidade, saúde bucal, pontos de aprendizagem. | Riscos a pele e postura, baixa mobilidade, dor no suporte de peso, baixa movimentação, cicatrização lenta composição do corpo anormal, cadeira de rodas(sedentarismo) pouco uso dos músculos, exercícios de rolamento, resistência óssea, avaliação da força muscular, marcha e habilidades motoras. Hidroterapia: relaxamento muscular/ flutuabilidade adaptação de diferentes posições, aconselhamento individual. | Observacional descritivo/ estudo de caso[22] |

4. DISCUSSÃO

Após a verificação dos resultados por meio da leitura dos estudos verificou-se que não houve de fato uma atuação da fisioterapia nos estudos selecionados, ocorreu somente uma sugestão, direcionamento para a atuação da fisioterapia nos indivíduos com EB. No entanto pode-se fazer uma base de comparação da atuação da fisioterapia em doenças tegumentares que tem características, ou manifestações semelhantes a EB.

Pfender, 2016 e 2014 nos seus dois estudos de revisão caracteriza/ descreve a EBS e EBJ por meio de uma descrição clínica detalhada, formas de se obter o diagnóstico e a manifestação clínica da doença. Por fim identifica em seu estudo déficits relacionados com postura e deambulação e assim, sugere o uso de calçado adequado e fisioterapia para prevenir da deambulação.

O estudo de Taspinar e colaboradores corrobora com Pfender, 2016 e 2014 uma vez que seus resultados apresentaram evidência no que diz respeito a postura e deambulação com uso de adaptações internas nos calçados de sujeitos com pé plano, como também no programa de exercícios, quando comparados ao uso de adaptações externas. Entre o grupo de adaptação interna e o de exercício não houve diferença significativa, porém houve diferença significativa na satisfação do sujeito ($P < 0,05$), sendo o grupo da adaptação externa com maior grau de satisfação. Realizaram intervenções como, modificação interna e externa no calçado e exercícios três vezes ao dia em três séries, com dez repetições e com cinco minutos de descanso. A amostra continha 60 indivíduos os quais foram divididos em três grupos com mesmo número de participantes. As atividades propostas foram dorsi flexão com cadeia fechada objetivando a contração excêntrica de gastrocnêmio e sóleo; flexão e extensão de joelho em cadeia fechada; flexão e extensão de artelhos; inversão do pé e por fim flexão sustentada de artelhos[23].

Teodori também corrobora com os achados desta revisão uma vez que verificou evidência baseado-se na reeducação da postura global (RPG) em uma única sessão reequilibra a distribuição do centro de massa o que atua na prevenção de futuros entorses de tornozelo corrigindo a marcha antálgica, porém para ganhos mais significativos devem ser aplicadas mais sessões. A postura consisti na manutenção em decúbito dorsal, braços ao longo do corpo, mãos em posição supino e membros inferiores em abdução e flexão de quadril e joelhos fletidos até a justa posição dos pés (postura de rã), sem deixar de lado o alinhamento do corpo e o terapeuta realizava as possíveis correções de postura. Isso se dava em tempo de aproximadamente trinta minutos. Logo após era solicitado ao sujeito que se mantivesse em bipedestação com os pés em rotação lateral de trinta graus, leve flexão de joelhos e quadril e alinhamento pélvico e com braços ao lado do corpo em rotação lateral e supinação. Assim era solicitado o crescimento axial e controle da respiração [24].

Allet em seu estudo propôs uma intervenção baseada em treino físico em pacientes diabéticos onde pode-se perceber o ganho de velocidade de marcha, equilíbrio e diminuição significativa sobre a preocupação de quedas. Obteve-se ganho de força em flexores plantares e aumento da mobilidade do quadril, todas as variáveis mensuradas permaneceram significativamente após seis meses de intervenção. O treino era realizado duas vezes por semana durante três meses, iniciasse com aquecimento de cinco minutos e quarenta minutos com marcha e equilíbrio. As atividades realizadas eram marcha em tandem, andar nos calcanhares e ponta do pé; sentar e levantar, subir e

descer escadas dentro da capacidade de execução de cada um e com possível evolução para superfícies instáveis e orientações para exercícios domiciliares [25].

Fedmann, no seu estudo observacional, analítico- caso controle- avalia aspectos sociais e relaciona com o grau intelectual de sujeitos com EB comparando com indivíduos saudáveis, na sua conclusão sugere apoio terapêutico. Colaborando com os achados desta revisão a literatura encontra que a reabilitação de pacientes com seqüela tegumentar, por queimadura, promove uma reinserção social do indivíduo e assim leva a uma melhoria na qualidade de vida [26]. Assim como no estudo de Fedmann o grupo reabilitado por Rocha foi submetido a uma entrevista onde foram abordados assuntos referentes às queimaduras e questões socioeconômicas. Os indivíduos também apresentavam baixa escolaridade e seqüelas tanto estéticas como funcionais, e assim pode-se verificar que quanto menor o grau intelectual maior será a influência social da seqüela tegumentar e sugere-se uma intervenção multidisciplinar e precoce incluindo a fisioterapia para se reabilitar tanto no que diz respeito ao tegumento como também na reinserção social [27].

Silva em seu estudo também verificou uma melhora na qualidade de vida pós-lesão tegumentar, por queimadura onde a fisioterapia teve participação ativa e imprescindível nesse processo. Da mesma forma foi aplicado um questionário para mensurar a capacidade funcional, aspectos físicos e emocionais, como também aspectos sociais [28]. Lima sugere que a intervenção deve ser feita de forma precoce e contínua, pois assim obtém-se uma maior reintegração social e melhora na qualidade de vida desse sujeito colaborando com os achados de Fedmann. O estudo de caso realizado por Lima descreve a atuação da fisioterapia por meio de transferência no leito como medida preventiva de úlceras, cinesioterapia para a manutenção e ganho de amplitude de movimento (ADM) e força muscular. Como também evidencia ganho no que diz respeito ao sistema cardiovascular com o ciclo ergômetro. [29].

Squaroni em seu guidelines discorre a respeito de fatores de risco e mecanismos de lesão das mucosas e membranas dos sujeitos com EB, sugere fisioterapia como um tratamento secundário, mas no decorrer do estudo aborda o processo de cicatrização. Dessa forma, o laser terapêutico tem evidências na literatura comprovando sua eficácia na reparação de tecidos por meio do aumento da proliferação celular. Verificou-se no estudo de Silva que o laser de baixa intensidade é efetivo no alívio dos sintomas das queimaduras e estimulação da microcirculação, melhora significativa no tratamento de cicatrização de feridas e ainda redução do tecido fibrótico e quelóides sendo aplicado em 18 sessões sendo três vezes por semana aplicada na primeira e na última semana varredura e de forma pontual com 16 pontos [30], corroborando com os achados desta revisão.

Felice em seu estudo também evidencia o uso do laser como sendo benéfico ao processo de cicatrização de úlceras tanto de pressão como venosa fazendo uso de caneta de 658nm (AsGaInP) com dose de 4j/ cm² na forma pontual e varredura [28]. Ramos em seu estudo fez aplicação do laser (HeNe) 670 nm no modo pulsado e pontual fazendo uso da dosagem de 6j/cm² durante 5 dias na semana, por 6 semanas e observou redução da úlcera a partir da terceira sessão [31].

Hubbard em seu estudo observacional, descritivo- estudo de caso- debate as necessidades dos indivíduos com EB e mostra a atuação de diversos profissionais da saúde no processo da reabilitação e a fisioterapia atuando por meio da hidroterapia na EB. A Hidroterapia na literatura apresenta benefícios no que diz respeito a ganho de força, flexibilidade, relaxamento; isso por meio de um programa contendo uma intervenção durante 16 semanas composta de atividades motoras, de aquecimento, e de ganho de ADM em idosas sedentárias [32]. Carregaro e Toledo em sua revisão conclui que Equi-

líbrio, treino de marcha, função respiratória, e diminuição da dor também são trabalhados pela hidroterapia dentro de protocolos específicos visando estes ganhos por meio das propriedades físicas da água [33].

Por fim, assim como sugerido nesta revisão Batista utilizou da hidroterapia para manutenção e/ou ganho de força muscular, prevenção de aderências e retrações, ganho de condicionamento físico por meio de um programa de hidroterapia aplicado em sujeitos com queimaduras em membros superiores [34].

Dentro do assunto exposto, valer ressaltar que Hubbard, não relata as possíveis contra indicações relacionadas à prática da hidroterapia, como feridas infectadas, infecções de pele e processos infecciosos e inflamatórios agudos da região da face e pescoço, tais como inflamações dentárias, amigdalites, faringites [35].

5. CONCLUSÃO

A EB é uma doença que ainda gera um desafio para todo e qualquer profissional da saúde e nisso o fisioterapeuta se inclui. A produção acadêmica no que diz respeito à EB e fisioterapia se encontram escassa ou quase nula o que abre um grande campo para essa área de pesquisa para assim contribuir com a comunidade científica e ainda com prática baseada em evidência no cuidado desses sujeitos. Por isso, não é possível nortear essa prática, no entanto a fisioterapia tem se mostrado eficaz no processo de reabilitação de outras doenças que também envolvem a pele, seus anexos e perda de função podendo assim sugerir algumas condutas que possivelmente contribuirão para a prevenção e tratamento do sujeito com EB como adaptações nos calçados, reeducação de postura, treino físico objetivando o aprimoramento da marcha, cinesioterapia para manutenção/ ganho de amplitude de movimento. Sendo assim a fisioterapia pode devolver à independência funcional desses indivíduos. No entanto, quando a fisioterapia é citada por outras áreas ela costuma ser subestimada e pouco conhecida, por isso em muitos casos acaba sendo indicada de forma superficial e até mesmo errônea. Por esse motivo faz-se necessário à elaboração de estudos direcionados para se criar protocolos de atendimentos para esses sujeitos dentro de suas demandas e fazendo uso das diversas especialidades da fisioterapia.

6. REFERÊNCIAS

1. Angelo MMFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LER. Manifestações clínicas da epidermes bolhosas: Revisão de literatura. Pesquisa brasileira em odontologia e clínica integrada. 2012; 12(1); 135-42.
2. Rashidghamat E, Mcgrath JA. Novel and emerging therapies in the treatment of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Intractable e rare diseases research. 2017; 6(1); 6-20.
3. Fine DJ. Epidemiology of inherited epidermolysis bullosa based on incidence and prevalence estimates from national epidermolysis bullosa registry. Epidemiology of inherited epidermolysis bullosa. 2016 Jul.
4. Almeida HL. Genética molecular das epidermólises bolhosas. Anais Brasileiros de dermatologia. 2002 Out; 77(5); 519-32.
5. March OP, Reichelt J, Koller U. Gene editing for skin diseases: designer nucleases as tools for gene of skin fragility disorders. Experimental physiology. 2017 March

6. Sprecher E. Epidermolysis bullosa simplex. *Dermatologic clinics*. 2010; 28; 23-32.
7. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet journal of rare diseases*. 2010; 5; 12.
8. Cianfarani F, Zambruno G, Castiglia D, Odorisio T. Psthomechanism of altered wound healing in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *The american journal of pathology*. 2017 April.
9. Weib, H, Prinz, F. *Occupational Therapy in Epidermolysis bullosa: A holistic concept for intervention from infancy to adult*. Verlag-Wien; Springer, 2013
10. Pace, AE, Foss, MC, Vigo, KO, Hayashida, M. Fatores de risco para complicações em extremidades inferiores de pessoas com diabetes mellitus. *Revista brasileira de enfermagem*. 2002; 55(5); 514-21.
11. Albuquerque, MLL, Silva, GPF, Diniz, DMSM, Figueiredo, AMF, Câmara, TMS, Bastos, VPD. Análise dos pacientes queimados com sequelas motoras em um hospital de referência na cidade de fortaleza- CE. *Revista brasileira de queimaduras*. 2010; 9(3); 89-94.
12. Ferreira, TCR, Silva, LCFC, Santos, MIG. Abordagem fisioterapêutica em queimados: Revisão sistemática. 2014; 12(2); 821-30.
13. Oliveira ZNP, Périgo AM, Fukumori LMI, Aoki V. Imunomapeamento nas epidermólises folhosas hereditárias. *Anais brasileiros de dermatologia*. 2010; 85(6); 856-61.
14. Cunha PR, Barraviera SRCS. Dermatoses folhosas auto-imunes. *Anais brasileiros de dermatologia*. 2009; 84(2); 111-24.
15. Petronius DMD, Bergman RMD, Izhak B. A comparative study of immunohistochemistry and electron microscopy used in the diagnosis of epidermolysis bullosa. *American of dermatology*. 2003; 25(3); 198- 203.
16. Hubbard L, Haynes L, Sklar M, Martinez AE, Mellerio JE. The challenges of meeting nutritional requirements in children and adults with epidermolysis bullosa: proceeding of a multidisciplinary team study day. *Clinical and experimental dermatology*. 36; 579-84.
17. Gurtler TGR, Lucia MD, Filho JBS. Epidermólise bolhosa destrófica recessiva mitis- relato de caso clínico. *Anais brasileiro de dermatologia*. 2005; 80(5); 503-8.
18. Pfender, EG. Epidermolysis bullosa simplex. *Gene reviews*. 2016 October.
19. Pfender, EG. Junctional epidermolysis bullosa. *Gene reviews*. 2014,January.
20. Feldmann R, Weglage J, Frosh M. Cognitive function in patients with epidermolysis bullosa: social adjustment and emotional problems. *Klinische padriatrie*. 2012; 224;22-5.
21. Squarioni CP, Oro IH, Joly P, Bernard P, Bedane C. Recommandations des centres de reference des maladies bulleuses auto-imunes pour le diagnostic et la prise en charge de Iépidermolyse bulleuse acquise. *Annale de dermatologie et de vénéréologie*. 2011; 138; 274-9.
22. Hubbard L, Haynes L, Sklar M, Martinez AE, Mellerio JE. The challenges of meeting nutritional requirements iin children and adults with epidermolysis bullosa: proceeding of a multidisciplinary team study day. *Clinical and experimental dermatology*. 2006; 81(2); 150-6.
23. Taspinar O, Kabayel DD, Ozdemir F, Tuna H, Keskin Y, Mercimek OB, et al. Comparing the efficacy exercise, interna and external shoe modification in pos planus: a clinical pedobarograohic study. *Journal of back musculoskeletal rehabilitation*. 2016; 1; 1-9.

24. Teodori RM, Guirro ECO, Santos RM. Distribuição da pressão plantar e localização do centro de força após intervenção pelo método de reeducação postural global: um estudo de caso. *Fisioterapia em movimento*, 2005 mar; 18(1); 27-35.
25. Allet I, Armand S, Bie RA, Golay A, Monnin D, Aminian JB, et al. The gait balance of patients with diabetes can be improved: a randomized controlled trial. *Diabetologia*. 2010; 53; 458-66.
26. Rocha JLFN, Canabrava PBE, Adorno J, Gondim MFN. Qualidade de vida de pacientes com sequelas de queimaduras atendidos no ambulatório da unidade de queimados do hospital regional da asa norte. *revista brasileira de queimaduras*. 2016; 15(1); 3-7.
27. Silva AFR, Oliveira LP, Vale MB, Batista KNM. Análise da qualidade de vida de pacientes queimados submetidos ao tratamento fisioterapêutico internados no centro de tratamento de queimados. *Revista brasileira de queimaduras*. 2013; 12(4); 260-4.
28. Lima GM, Oliveira TM, Costa CB, Gonçalves KLP, Picanço PG. Fisioterapia em grande queimado: relato de caso em centro de tratamento de queimados na Amazônia brasileira. *Anais do V congresso de educar em saúde da Amazônia, UFP*. 2016 Nov; 8-11.
29. Elbid, AA, Ibrahim AR, Omar MT, EL Baky AM. Long- term effects of pulsed high- intensity laser therapy in the treatment of post- burn pruritus: a double- blind placebo controlled, randomized study. *Laser in medical science*. 2017 Fev.
30. Felice TD, Pinheiro AR, Menchik EDS, Silva ACD, Souza LSD, Caires CSA, et al. Utilização do laser de baixa potência na cicatrização de feridas. *Interbio*. 2009; 3(2).
31. Ramos LAV, Brito MM, Queiroz WWM, Fagundes DS, Dias CAGM, Oliveira JCS, et al. A eficácia do laser de baixa potência na cicatrizado de úlcera de decúbito em paciente diabético: estudo de caso. *Biota Amazonia*. 2014; 4(2); 74-9.
32. Candeloro JM, Caromano FA. Efeito de um programa de hidroterapia na flexibilidade e na força muscular de idosas. *Rev. bras. fisioter*. 2007 Ago ;11(4); 303-9.
33. Carregaro, RL, Toledo, AM. Efeitos fisiológicos e evidências científicas da eficácia da fisioterapia aquática. *Revista movimentata*. 2008; 1(1).
34. Batista, KT, Martins VCS, Schwartzman UPY. Reabilitação em queimaduras de membros superiores. *Revista brasileira de queimaduras*. 2015; 14(2); 113-8.
35. Biasoli, MC, Machado, CMC. Hidroterapia: aplicabilidades clínicas. *RBM. Mai*; 6(63); 225-37.

7. ANEXO A – NORMAS DA REVISTA CIENTÍFICA

Fisioterapia Brasil

A revista *Fisioterapia Brasil* assume o “estilo Vancouver” preconizado pelo Comitê Internacional de Diretores de Revistas Médicas, com as especificações que são detalhadas a seguir. Ver o texto completo em inglês das *Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals* no site do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), www.icmje.org, na versão atualizada de dezembro de 2016.

Formato: O texto dos Artigos originais é dividido em Resumo (inglês e português), Introdução, Material e métodos, Resultados, Discussão, Conclusão, Agradecimentos (optativo) e Referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo as referências e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 30.000 caracteres (espaços incluídos), e não deve ser superior a 12 páginas A4, em espaço simples, fonte Times New Roman tamanho 12, com todas as formatações de texto, tais como negrito, itálico, sobre-escrito, etc.

Tabelas: Recomenda-se usar no máximo seis tabelas, no formato Excel ou Word.

Figuras: Máximo de 8 figuras, em formato .tif ou .gif, com resolução de 300 dpi.

Literatura citada: Máximo de 50 referências (na medida do possível acrescentar em cada referência em hiperlink o endereço da referência (site ou DOI)

3. Revisão

São trabalhos que expõem criticamente o estado atual do conhecimento em alguma das áreas relacionadas à Fisioterapia. Revisões consistem necessariamente em análise, síntese, e avaliação de artigos originais já publicados em revistas científicas. Será dada preferência a revisões sistemáticas e, quando não realizadas, deve-se justificar o motivo pela escolha da metodologia empregada.

Formato: Embora tenham cunho histórico, Revisões não expõem necessariamente toda a história do seu tema, exceto quando a própria história da área for o objeto do artigo. O artigo deve conter resumo, introdução, metodologia, resultados (que podem ser subdivididos em tópicos), discussão, conclusão e referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo a literatura citada e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 30.000 caracteres, incluindo espaços.

Figuras e Tabelas: mesmas limitações dos Artigos originais.

Literatura citada: Máximo de 50 referências.

Página de apresentação

A primeira página do artigo traz as seguintes informações:

- Título do trabalho em português e inglês;
- Nome completo dos autores e titulação principal;
- Local de trabalho dos autores;
- Autor correspondente, com o respectivo endereço, telefone e E-mail;

Resumo e palavras-chave

A segunda página de todas as contribuições, exceto Opiniões, deverá conter resumos do trabalho em português e em inglês e cada versão não pode ultrapassar 200 palavras. Deve conter introdução, objetivo, metodologia, resultados e conclusão.

Abaixo do resumo, os autores deverão indicar 3 a 5 palavras-chave em português e em inglês para indexação do artigo. Recomenda-se empregar termos utilizados na lista dos DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) da Biblioteca Virtual da Saúde, que se encontra em <http://decs.bvs.br>.

Agradecimentos

Agradecimentos a colaboradores, agências de fomento e técnicos devem ser inseridos no final do artigo, antes das Referências, em uma seção à parte.

Referências

As referências bibliográficas devem seguir o estilo Vancouver. As referências bibliográficas devem ser numeradas com algarismos arábicos, mencionadas no texto

pelo número entre colchetes [], e relacionadas nas Referências na ordem em que aparecem no texto, seguindo as normas do ICMJE.

Os títulos das revistas são abreviados de acordo com a List of Journals Indexed in Index Medicus ou com a lista das revistas nacionais e latinoamericanas, disponível no site da Biblioteca Virtual de Saúde (www.bireme.br). Devem ser citados todos os autores até 6 autores. Quando mais de 6, colocar a abreviação latina et al.

Exemplos:

1. Phillips SJ, Hypertension and Stroke. In: Laragh JH, editor. Hypertension: pathophysiology, diagnosis and management. 2nd ed. New-York: Raven Press; 1995.p.465-78.

Yamamoto M, Sawaya R, Mohanam S. Expression and localization of urokinase-type plasminogen activator receptor in human gliomas. *Cancer Res* 1994;54:5016-20.

