



**UNB - UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA**  
**FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE**  
**DEPARTAMENTO DE NUTRIÇÃO**  
**GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO**

**KAMILLA FERREIRA SILVA**

**INTERVENÇÃO NUTRICIONAL RELACIONADA ÀS MANIFESTAÇÕES  
CLÍNICAS NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS:  
REVISÃO NARRATIVA**

**BRASÍLIA – DF**

**2019**

**KAMILLA FERREIRA SILVA**

**INTERVENÇÃO NUTRICIONAL RELACIONADA ÀS MANIFESTAÇÕES  
CLÍNICAS NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS:  
REVISÃO NARRATIVA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Departamento de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Nutrição.

Orientador(a): Prof. Ms. Regina Coeli de Carvalho Alves

**BRASÍLIA – DF**

**2019**

**INTERVENÇÃO NUTRICIONAL RELACIONADA ÀS MANIFESTAÇÕES  
CLÍNICAS NA EPIDERMÓLISE BOLHOSA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS:  
REVISÃO NARRATIVA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Nutrição, na Universidade de Brasília.

Aprovado em 06/12/2019



---

Prof. Regina Coeli de Carvalho Alves  
Universidade de Brasília  
Orientadora

## RESUMO

**Introdução:** A epidermólise bolhosa (EB) ainda é pouca conhecida pelos profissionais da saúde em geral, é descrita na literatura como uma enfermidade hereditária, cujo portador possui uma vulnerabilidade na pele e mucosas que ao serem expostas um pequeno trauma mecânico, atrito ou altas temperaturas tem como resultado formação de bolhas. **Objetivo:** Realizar revisão de literatura sobre as manifestações clínicas da EB que são capazes de interferir no estado nutricional da população pediátrica portadora dessa patologia. **Métodos:** A pesquisa trata-se de uma revisão narrativa, com seleção de artigos que foram publicados de 2009 até 2019 e que fazem referência a EB no público pediátrico. No total, foram selecionados oito artigos que responderam aos critérios de inclusão. **Resultados:** Existem manifestações clínicas que estão diretamente relacionadas ao estado nutricional do paciente com EB. Não existem referências específicas para estratégias nutricionais voltadas ao portador de EB, contudo, há algumas condutas que podem ser tomadas de acordo com as manifestações clínicas apresentadas. **Conclusão:** Ainda é vasta a área a ser explorada por todos os profissionais de saúde quanto a Epidermólise Bolhosa, há poucos estudos atuais que estejam disponíveis. Os profissionais de nutrição possuem uma grande responsabilidade quanto ao tratamento da EB, pois o aporte nutricional adequado reflete em melhorias na qualidade de vida do portador de EB.

**Palavras-chave:** Epidermólise Bolhosa; Crianças; Adolescentes; Assistência Nutricional.

## ABSTRACT

**Introduction:** Bullous epidermolysis (EB) still little known by health professionals in general. It is described in the literature as a hereditary disease, whose carrier has a vulnerability in the skin and mucous membranes that when exposed to minor mechanical trauma, friction or high temperatures. results in bubble formation. **Objective:** Realize a literature review on the clinical manifestations of EB that are able to interfere with the nutritional status of the pediatric population with this condition. **Methods:** The research is a narrative review of articles published from 2009 to 2019 that refer to EB in the pediatric public. In total, eight articles were selected that met the inclusion criteria. **Results:** There are clinical manifestations which are directly related to the nutritional status of the EB patient. There are no specific references for nutritional strategies aimed at the bearer of EB, however, there are some approaches that can be taken according to the clinical manifestations presented. **Conclusion:** Although the area to be explored by all health professionals regarding Bullous Epidermolysis is vast, there are few current studies available. Nutrition professionals have a great responsibility for the treatment of EB, because the adequate nutritional contribution reflects in improvements in the quality of life of the EB patient.

**Keywords:** Bullous Epidermolysis; Children; Teenagers; Nutritional Assistance.

**LISTA DE TABELAS**

<b>Tabela 1.</b> Organização dos estudos encontrados de acordo com título, objetivo, amostra, principais achados, autor e periódico.....	11
<b>Tabela 2.</b> Manifestações clínicas relatadas nos estudos relacionadas ao tipo de epidermólise bolhosa.....	16

**LISTA DE SIGLAS**

BVS: Biblioteca Virtual em Saúde  
DRI: Dietary Reference Intake  
EAR: Necessidade Média Estimada  
EB: Epidermólise Bolhosa  
EBS: Epidermólise Bolhosa Simples  
EBJ: Epidermólise Bolhosa Juncional  
EBD: Epidermólise Bolhosa Distrófica  
EBDR: Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva  
RDA: Recommended Dietary Allowances  
SCIELO: Scientific Electronic Library Online  
UL: Tolerable Upper Intake Level

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	8
2. OBJETIVO.....	9
3. JUSTIFICATIVA.....	9
4. METODOLOGIA.....	10
5. RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	11
5.1 Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa .....	14
5.2 Intervenção Nutricional .....	17
6. CONCLUSÃO.....	20
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	21



## 1. INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) foi elucidada no ano de 1986, mas atualmente ainda é pouca conhecida pelos profissionais da saúde em geral. A EB é descrita como uma enfermidade hereditária, cujo portador possui uma vulnerabilidade na pele e mucosas que ao serem expostas a um pequeno trauma mecânico, atrito ou altas temperaturas tem como resultado formação de bolhas, essas lesões também podem acontecer espontaneamente. Esta doença manifesta-se em sua maioria ao nascimento ou na primeira infância, mas também é conhecido uma forma de epidermólise bolhosa desenvolvida na vida adulta. (SAMPAIO, 2018; ZIDÓRIO, 2015; CZLUSNIAK; SCHWAB, 2012).

As bolhas formadas consistem em lacunas entre as camadas da pele preenchidas com líquido proteico, a causa fisiopatológica desse acontecimento é a alteração na estrutura dos queratinócitos e na união dermo-epidérmica. Essas modificações geram mudanças nas proteínas encarregadas pela aderência dos componentes que formam a pele causando descolamento epidérmico total ou de uma de suas camadas resultando em lesões bolhosas (ZIDÓRIO, 2013).

A EB é classificada em quatro tipos com base na diferença do local onde ocorre o desmembramento da pele ocasionando as bolhas. Portanto, encontramos atualmente descrito na literatura a Epidermólise Bolhosa Simples (EBS) com desmembramento intraepidérmico, Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ) com desmembramento na lâmina lúcida, Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD) com desmembramento na lâmina densa, e por último há um tipo misto descrito como síndrome de Kindler com desmembramento nas lâminas densa e lúcida. Os quatro tipos de EB são divididos em pelo menos 30 subtipos, cada um resultante de uma mutação genética específica. Estes subtipos são classificados de acordo com a apresentação ou ausência de sintomas determinados (ZIDÓRIO, 2013; RACHID, 2014).

O diagnóstico da EB se dá através de um conjunto de critérios, sendo eles: anamnese, o exame físico e a biópsia da bolha. Aliado a esses critérios a experiência do examinador é um fator de suma importância da hora do diagnóstico, sendo necessário capacitação do profissional para que seja realizado um diagnóstico diferencial, excluindo a possibilidade da EB ser confundida com outras patologias. Feito o diagnóstico da EB, a diferenciação entre os subtipos ocorre por microscopia eletrônica ou pela imunofluorescência direta (SAMPAIO et al, 2018 p.7).

O tratamento consiste em ações sintomáticas e paliativas, pois a EB não tem cura, dessa forma o apoio no tratamento das lesões e a identificação precoce das complicações são

essenciais. No geral a assistência hospitalar deve ser multiprofissional e o foco consiste na prevenção de lesões e de infecções, tratamento intensivo contra infecção quando a mesma ocorrer, ações para melhorias na cicatrização, minimização de complicações, manutenção do estado nutricional e reabilitação (SAMPAIO et al, 2018, p.7).

## **2. OBJETIVO**

Realizar revisão de literatura sobre as manifestações clínicas da EB que são capazes de interferir no estado nutricional da população pediátrica portadora dessa patologia.

## **3. JUSTIFICATIVA**

A elaboração do presente trabalho justifica-se pela necessidade de promoção do conhecimento do nutricionista a respeito da EB. Minimizando assim o risco de tomadas de decisões inadequadas, propiciando a melhora do estado nutricional do paciente, reduzindo complicações e concomitantemente aumentando a qualidade de vida do portador.

#### 4. METODOLOGIA

A pesquisa trata-se de uma revisão narrativa de artigos que foram publicados de 2009 até 2019 e que fazem referência a EB no público pediátrico. A seleção dos materiais aconteceu de maneira não sistemática, a partir das palavras chaves “Epidermólise Bolhosa”, “Crianças”, “Adolescentes” e “Aspectos Nutricionais”, sendo combinadas da seguinte forma “Epidermólise Bolhosa em Crianças”, “Epidermólise Bolhosa em Adolescentes” por fim “Aspectos Nutricionais na Epidermólise Bolhosa”.

A pesquisa foi realizada na base de dados Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). O número de artigos encontrados inicialmente foi baixo, dessa forma foi realizado uma busca nas referências dos materiais encontrados com o intuito de aumentar o conteúdo teórico.

Como critério de inclusão, o material deveria ser publicação de revisão de literatura, artigo com relato de caso ou ter amostra metodológica com crianças e/ou adolescentes e estar disponível na íntegra em português ou inglês. Assim, foram selecionadas vinte e oito publicações, após serem excluídos os materiais que se repetiam e os que não eram compatíveis com os critérios de inclusão e com o objetivo da revisão restaram cinco artigos e duas dissertações de mestrado mais uma monografia para obtenção do título de especialista em homeopatia.

Após o levantamento de dados, os materiais encontrados foram organizados de acordo com um instrumento validado e se encontra disposto na tabela 1. Para a escrita, foram seguidos os 10 critérios estabelecidos para realização de revisão de literatura, sendo eles: definição de tema e população de estudo, levantamento de material no banco de dados, anotações durante a leitura dos artigos, definição do tipo de revisão, foco no tema definido, pensamento crítico e consistente, uso de estrutura lógica, uso de feedback, escrita objetiva e uso de citações atualizadas (URSI; GALVÃO, 2005; PAUTASSO, 2013).

## 5. RESULTADOS E DISCUSSÃO

A tabela a seguir apresenta algumas características dos artigos selecionados, segundo o instrumento proposto por Ursi e Galvão (2005) para melhor organização dos materiais encontrados.

**Tabela 1.** Organização dos estudos encontrados de acordo com título, objetivo, amostra, principais achados, autor e periódico.

<b>Título</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Amostra</b>	<b>Principais Achados do Estudo</b>	<b>Autor</b>	<b>Periódico</b>
Aspectos Nutricionais de Crianças e Adolescentes Portadores de EB: Revisão de Literatura	Prover a melhor assistência em saúde do portador de EB.	Revisão de literatura. Dezoito estudos analisados	De acordo com o tipo de EB, pode ocorrer manifestações extra cutâneas capazes de interferir no crescimento e estado nutricional de crianças e adolescentes.	Zidório et al.	Anais Brasileiro de Dermatologia
Consumo Alimentar Habitual e Evolução Antropométrica de Crianças e Adolescentes Portadores de EB: Estudo de Uma Série de Casos.	Investigar a adequação do consumo alimentar habitual de energia, percentual de macronutrientes na dieta, quantidade de proteínas, ferro, zinco e fibra, bem como, a evolução antropométrica e as principais manifestações clínicas que afetam o	Dez portadores de EB, menores de dezenove anos de idade	Escassez de literatura sobre conceitos e aspectos nutricionais da EB. Todos os portadores de EBDR apresentaram manifestações clínicas que interferem no consumo alimentar. Inexistência de um consenso sobre a necessidade energética, distribuição de	Zidório	Universidade de Brasília

	consumo alimentar de portadores de EB.		macronutrientes, micronutrientes e fibras na dieta. População pediátrica portadora de EB têm importante comprometimento no crescimento. Quanto mais grave a EB, maiores são os acometimentos clínicos.		
EBDR generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso	Descrever o caso clínico de um paciente com EBDR, e os relativos cuidados no tratamento odontológico	Relato de caso. Paciente diagnosticado com EBDR, treze anos de idade, gênero masculino.	É indispensável reeducação alimentar, sendo necessário dieta com baixo teor cariogênico. Paciente com EB requer cuidados especiais, para medidas educativas e preventivas. Sobre cuidados odontológicos, é necessário controle do biofilme dental e escovação suave.	Czlusniak et al.	Arquivos em Odontologia
EB Congênita - Importância do cuidado da enfermagem	Destacar a importância do cuidado da enfermagem com ênfase na assistência e qualidade de vida à criança com EB	Revisão de Literatura. Quatorze estudos analisados mais um guia prático.	O foco do tratamento deve ser a prevenção da formação de novas bolhas, prevenção e tratamento das infecções, suporte nutricional e psicológico, além de outros cuidados	Pitta et al.	Cuidarte Enfermagem

			sistematizados e individualizados		
Tratamento Geral das Feridas na EB hereditária: indicação e experiência usando curativos de hidrofibra com prata	Revisar o tratamento geral e das lesões cutâneas na EB congênita, avaliar as indicações e eficiência da hidrofibra com prata e relatar a experiência de dois pacientes com EB	Revisão de Literatura. Relato de casos, pacientes diagnosticados com EBJ, um com dois meses de idade, gênero masculino, e outro com seis meses de idade, gênero feminino	- O tratamento deve ser individualizado e de acordo com as manifestações clínicas, para minimizar sequelas.	Corrêa et al.	Revista Brasileira de Cirurgia Plástica
EBJ congênita: Relato de Caso	Relatar o caso de uma paciente com confirmação de EBJ após biópsia de lesão, e revisão da literatura quanto a condução do caso.	Paciente diagnosticada com EBJ, gênero feminino, acompanhada pela equipe profissional desde o terceiro dia de vida, vindo à óbito com 5 meses de idade.	O tratamento deve ser multifatorial. A terapia deve ser para prevenção da formação de novas bolhas, prevenção de infecção e tratamento quando ela ocorre, medidas para melhorar a cicatrização, reabilitação, e manutenção da nutrição. O nutricionista deve ser consultado sobre as necessidades nutricionais da criança com EB	Sampaio et al.	Revista Residência Pediátrica
Tratamento Homeopático	Relatar um caso de uma	Relato de caso.	A paciente apresentou	Rachid	Associação Paulista de

da EB: Relato de caso	paciente com EBD, que recebe tratamento homeopático com <i>Arsenicum album</i>	Paciente diagnosticada com EBD, gênero feminino, quatro anos de idade.	melhora do apetite e iniciou o consumo de comida sólida Houve controle da anemia, das infecções, e melhora na cicatrização de lesões.		Homeopatia
Ocorrência de estenose esofágica e caracterização da deglutição em população pediátrica portadora de EBD	Correlacionar os achados clínicos relacionados à biomecânica da deglutição e as manifestações de alterações em deglutição com a ocorrência de estenose esofágica	Crianças com EBD, acompanha das no Ambulatório de Dor do Instituto de Criança do Hospital das Clínicas	Em crianças com EBD a estenose esofágica é frequente O aumento do risco de surgimento dos sintomas e da estenose esofágica é proporcional a idade	Bonfim	Universidade de São Paulo

Com base nos achados a discussão consistirá em dois eixos principais, sendo eles: manifestações clínicas da epidermólise bolhosa e assistência nutricional frente à essas alterações.

### 5.1 Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa

A epidermólise bolhosa possui manifestações clínicas cutâneas e extra cutâneas que variam de acordo com tipo da doença, e são capazes de gerar sofrimento físico e psicológico ao portador, principalmente em seus tipos mais graves. Algumas dessas manifestações podem dificultar o consumo alimentar e interferir diretamente no estado nutricional do paciente prejudicando seu prognóstico (PITTA, et al 2016 p. 201-2018).

Diante do exposto, na cavidade oral encontra-se manifestações que interferem no consumo alimentar do portador. Nota-se a presença de bolhas e lesões, adesão da mucosa oral com a gengiva, observa-se cárie e doenças periodontal, anomalias dentárias, anquiloglossia e

perdas das rugas palatinas devido ao processo constante de cicatrização. Pode ocorrer também, microstomia e carcinoma de células escamosas. A existência, quantidade e severidade dessas manifestações variam em cada tipo de EB, contudo, quando há presença desses aspectos é necessário que haja alteração na consistência, textura, e temperatura dos alimentos a serem ingeridos evitando o surgimento novas lesões (PITTA, et al 2016; CZLUSNIAK; SCHWAB, 2012; BONFIM, 2018; ZIDÓRIO, 2013).

Em casos mais graves, com exposição frequente do paciente a uma alimentação com alimentos de consistência sólida, também ocorre grande acometimento do esôfago, gerando bolhas, ulcerações e estenose esofágica podendo evoluir para uma obstrução completa do local. (PITTA, et al 2016; CZLUSNIAK; SCHWAB, 2012; BONFIM, 2018; ZIDÓRIO, 2013; RACHID, 2014).

As formas mais graves da doenças estão geralmente ligadas ao aparecimento de manifestações extra cutâneas que afetam o trato gastrointestinal, como diarreia ou constipação, desnutrição e anemia, são manifestações cujo intervenção nutricional torna-se essencial (CORRÊA et al, 2016; ZIDÓRIO, 2013).

A desnutrição, acontece quando ocorre a associação das manifestações cutâneas que prejudicam ou impedem que aconteça a alimentação de forma satisfatória, limitando o consumo energético do paciente associado ao catabolismo devido às lesões presentes. Esse aspecto associado à depleção nutricional resulta em alteração na resposta imunitária e aumenta o risco de infecção bacteriana (CORRÊA et al, 2016; ZIDÓRIO, 2013).

Assim como a desnutrição, outra manifestação clínica extra cutânea é a anemia, fator resultante da alimentação inadequada somada a grande perda de sangue através das lesões na pele, sua presença faz com que o processo de cicatrização das feridas ocorra de maneira insatisfatória devido a redução de oxigenação nos tecidos (CORRÊA et al, 2016; ZIDÓRIO, 2013; PITTA, et al 2016).

Ainda sobre manifestações extra cutâneas que necessitam de intervenção nutricional, temos a constipação e a diarreia. A constipação é relatada pela maioria dos portadores independente do tipo de EB, tem como causa retenção de fezes causada pela dor no momento da evacuação devido às lesões perianais, alimentação com teor de fibras baixo devido a dificuldade mastigatória e de deglutição, baixa atividade física e a frequente suplementação de ferro. Caso o quadro de constipação não seja tratado, a impactação fecal pode resultar e perfuração intestinal e inflamação do peritônio sendo fatal ao paciente. A presença de diarréia é menos menos frequente mas pode ocorrer, é importante a monitoração desse aspecto para que



não evolua e resulte em desidratação e prejudique a absorção de nutrientes. (ZIDÓRIO et al, 2015, p. 217-223).

Abaixo, na tabela 2, encontram-se descrito os tipos principais de epidermólise bolhosa e as manifestações que costumam estar associadas a elas, é importante salientar que essas manifestações diferem-se acordo com o subtipo e não são taxativas.

**Tabela 2.** Manifestações clínicas relatadas nos estudos relacionadas ao tipo de epidermólise bolhosa.

<b>Tipo</b>	<b>Manifestações Clínicas Relacionadas</b>
Epidermólise Bolhosa Simples	Acometimento de mãos e pés; lesões mínimas nas mucosas, mas no tipo mais grave pode ocorrer bolhas na cavidade oral e trato gastrointestinal, constipação, refluxo gastroesofágico.
Epidermólise Bolhosa Juncional	Bolhas na cavidade oral e trato gastrointestinal; anormalidades dentárias; desnutrição; desidratação; distúrbio hidroeletrólítico; erosões nos dedos das mãos e dos pés; estenose esofágica; constipação.
Epidermólise Bolhosa Distrófica	Deformidades devido cicatrização constante nas mãos e pés; acometimento dos dentes, trato gastrointestinal e sistema músculo-esquelético; estenose esofágica; microstomia; anquiloglossia; risco de carcinoma de células escamosas; desnutrição; anemia; retardo no crescimento; constipação.
Síndrome de Kindler	Bolhas, neoplasia maligna, cicatrizes, hiperplasia gengival, esofagite, colite, constipação.

(RACHID, 2014; ZIDÓRIO, 2015)

## 5.2 Intervenção Nutricional

O estado nutricional do paciente está conexo a gravidade da EB, quanto mais grave, maior o comprometimento nutricional. As intercorrências que resultam nesse comprometimento são todas aquelas que limitam o consumo de alimentos e impedem a absorção adequada dos nutrientes. Vale ressaltar que os potenciais fatores interferentes no consumo alimentar devem ser observados com cuidado e a intervenção deve ser ocorrer de

forma individualizada, visto a grande necessidade do público pediátrico de ter aporte nutricional ideal para propiciar crescimento e desenvolvimento de forma satisfatória. Nesse sentido, foram encontrados apenas dois estudos que tratam especificamente do tema (ZIDÓRIO et al, 2015, p. 217-223).

As necessidades nutricionais para portadores de EB ainda não são consensuais e não possui uma referência científica específica, a literatura dispõe de parâmetros apenas para necessidade energética, proteína e micronutrientes. Com relação a necessidade energética temos disposto na literatura a recomendação de 100% a 150% de equação da necessidade energética estimada estabelecida pela *Dietary Reference Intake (DRI)*. Contudo, é necessário o acompanhamento do crescimento do paciente para que seja possível identificar se está acontecendo de forma adequada, caso não, pode ser realizado o aumento de energia na dieta de forma gradual até que se alcance os resultados desejados, a utilização de terapia nutricional via oral hiperproteica e hipercalórica pode auxiliar neste momento. Por outro lado, essa conduta deve ser cuidadosamente aplicada, observando sempre a individualidade do paciente. Em pessoas que não apresentam risco nutricional, a estratégia acima citada não é a ideal, pois pode acontecer o desenvolvimento de sobrepeso, principalmente em pacientes que possuem a mobilidade reduzida como os portadores de EBS que geralmente as bolhas acometem em maior grau os pés, dessa forma tornam-se pessoas com atividade física reduzida e conseqüentemente sedentárias e com o gasto energético diminuído (ZIDÓRIO et al, 2015; CZLUSNIAK et al, 2012).

Na distribuição do valor energético total da dieta para portadores de EB a distribuição protéica deve ser de 115% - 200% do indicado pela *Recommended Dietary Allowances (RDA)* para as pessoas compatíveis em gênero e idade e consideradas saudáveis. Esse aumento na oferta de proteína se justifica pela perda significativa do nutriente por meio das bolhas, pelo constante processo de cicatrização e devido ao quadro de infecções recorrentes (ZIDÓRIO et al, 2015, p. 217-223).

Assim como não temos valores definidos cientificamente para os portadores de EB no que consiste a necessidade energética e protéica o mesmo ocorre em relação a quantidade diária necessária de micronutrientes. As deficiências de micronutrientes frequentemente citadas nos estudos, ocorrem devido a perdas através das bolhas, inflamações frequentes e consumo prejudicado. Contudo, com base em estudos realizados a concentração no plasma de micronutrientes permanecem normais na maioria dos portadores de EB, sendo dispensado a suplementação de vitaminas, mas se for identificado redução no consumo através da avaliação, deve ser recomendado suplementação de vitaminas ou fórmulas direcionadas a idade do

paciente, com essa intervenção o consumo diário não pode estar acima dos níveis, *Tolerable Upper Intake Level (UL)*. Para os pacientes com EBJ e EBD a prática da suplementação é viável, uma vez que os acometimentos do trato gastrointestinal é mais frequente, prejudicando a absorção dos nutrientes. Nos casos de anemia ferropriva a utilização da suplementação de ferro e zinco é amplamente utilizado, mas às vezes complica os casos onde se encontra constipação, transfusões sanguíneas também podem ser utilizadas (ZIDÓRIO et al, 2015, p. 217-223).

De acordo com as manifestações clínicas extra cutâneas elucidadas, a constipação está diretamente ligada a ingestão dietética associada a outros fatores. A conduta mais recomendada é o consumo de fibras por meio de fórmulas especializadas com fibras insolúveis, isso devido a impossibilidade do consumo satisfatório pela dieta, consumo hídrico de forma adequada e quando possível realizar atividades físicas de acordo com a limitação do paciente, isso pode ser desenvolvido com brincadeiras (ZIDÓRIO et al, 2015; CZLUSNIAK et al, 2012).

Em relação a consistência dos alimentos, não foram encontrados estudos específicos sobre o assunto, contudo, os estudos relatam que ocorre variação desse aspecto a depender da gravidade das manifestações clínicas cutâneas e extra cutâneas que o portador apresenta, podendo assim consumir desde alimentos com consistência normal, progredindo para pastosa até chegar em alimentos de consistência líquida de acordo com a severidade da doença. Os cuidadores devem estar atentos também com a temperatura do alimento, evitando que estejam muito altas. Com a mudança na consistência o aporte energético e de nutrientes às vezes pode ficar prejudicado, e caso necessário, o nutricionista pode optar em dar suporte a dieta com o uso de terapia nutricional via oral ou em casos mais específicos analisar junto com a equipe multiprofissional a possibilidade do uso de gastrostomia. A utilização de sonda nasogástrica ou nasoenteral não é aconselhável devido a maior probabilidade de causar traumas no paciente, mas quando necessária deve ser de tamanho reduzido e macia com o intuito de maximizar a nutrição do indivíduo promovendo aporte nutricional adequado (ZIDÓRIO et al, 2015; BONFIM, 2018).

Para crianças que estão em fase de aleitamento materno, a amamentação deve ser estimulada devido aos inúmeros benefícios que concede. Aconselha-se que neste momento a mãe passe vaselina na boca do bebê, bochechas e mamilos da lactante, isso contribui para diminuição do atrito e formação de lesões. Caso a criança esteja em risco nutricional deve-se acrescentar oligoelementos, suplementos vitamínicos como suporte a amamentação, para isso, o uso de mamadeira com o bico amolecido em água quente e com a abertura em tamanho maior é a forma de uso recomendada. Pode-se optar ainda pela mamadeira de Habermann idealizada

para pessoas que possuem má formação de palato e fenda palatina, o objeto minimiza o contato da mamadeira com a boca e nariz reduzindo esforço para sucção (PITTA et al, 2016; CORRÊA et al, 2016).

Assim, de acordo com os achados, a estratégia que for adotada pelo nutricionista deve estar de acordo com a individualidade do paciente e grau de severidade da doença. O acompanhamento assíduo se faz necessário para melhor controle do desenvolvimento e crescimento do indivíduo, devendo ser realizado ajustes sempre que observado retardo no desenvolvimento físico, piora no quadro clínico ou não adaptação a conduta nutricional admitida. Para tal, se faz necessário capacitação contínua do profissional no que se refere a manutenção e recuperação do estado nutricional de pacientes portadores de EB, com o intuito de proporcionar melhor qualidade de vida a esses pacientes (ZIDÓRIO et al, 2015, p. 217-223).

## 6. CONCLUSÃO

De acordo com os estudos encontrados e discutidos, conclui-se que ainda é vasta a área a ser explorada por todos os profissionais de saúde quanto a Epidermólise Bolhosa, há poucos estudos atuais que estejam disponíveis. Contudo, é consenso que a abordagem multiprofissional é a melhor estratégia para o atendimento desse paciente.

Os profissionais de nutrição possuem uma grande responsabilidade quanto ao tratamento da EB, o aporte nutricional adequado favorece a reparação da imunocompetência, acelera o processo de cicatrização de lesões, favorece a correção de deficiência de nutrientes, e contribui para diminuição de infecções. Refletindo em melhorias na qualidade de vida do portador de EB (ZIDÓRIO, 2015, p. 217-223).

## 7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BONFIM, D. O. **Ocorrência de estenose esofágica e caracterização da deglutição em população pediátrica portadora de epidermólise bolhosa distrófica.** Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação) - Programa de Ciências da Reabilitação, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2018.

CORRÊA, F. B.; COLTRO, P. S.; JUNIOR, J. A. F. **Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata.** Rev. Bras. Cir. Plást., Ribeirão Preto, v. 31, n. 4, p. 565-572, 2016.

CZLUSNIAK, G. D.; SCHWAB, C. B. **Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso.** Arq. Odontol., Belo Horizonte, v. 47, n. 4, p. 237-243, out/dez 2011.

PAUTASSO, M. **Ten Simple Rules for Writing a Literature Review.** PLoS Comput. Biol., v. 9, n.7, jul 2013

PITTA, A. L.; MAGALHÃES, R. P.; SILVA, J. C. **Epidermólise bolhosa congênita - importância do cuidado de enfermagem.** Cuidarte Enfermagem, Salvador, v. 10, n. 2, p. 201-208, jul/dez 2016.

RACHID, L. **Tratamento homeopático da epidermólise bolhosa: Relato de caso.** 2014. Dissertação (Especialização em homeopatia) - Programa de Pós-Graduação em Homeopatia, Associação Paulista de Homeopatia, São Paulo, 2014.

SAMPAIO, B. T. G.; PACHECO, L. R.; GRUNEWALD, S. T. F. **Epidermólise bolhosa juncional congênita: Relato de caso.** Residência Pediátrica, Juiz de Fora, v. 8, n. 2, p. 7, 2018.

URSI, E. S.; GALVÃO, C. M. **Prevenção de lesões de pele no perioperatório: Revisão integrativa de literatura.** Rev. Latino-am Enfermagem, Ribeirão preto, v. 14, n. 1, p. 124-131, 2006.

ZIDÓRIO, A. P. C. **Consumo alimentar habitual e evolução antropométrica de crianças e adolescentes portadores de epidermólise bolhosa: estudo de uma série de casos.** Dissertação (Ciências da Saúde) - Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Universidade de Brasília, 2013.

ZIDÓRIO, A. P. C. et al. **Aspectos nutricionais e adolescentes portadores de epidermólise bolhosa: revisão de literatura.** An. Bras. Dermatol., Brasília, v. 90, n.2, p.217-223, 2015.