

Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa



*Carla Sá Couto PhD, Carolina Gouveia MD,
Cristina Miguéns RN, Rita Marques RN*

Disclaimer

A informação contida neste Guia, reflete o atual conhecimento no tratamento da EB baseada na evidência científica disponível na literatura. As recomendações apresentadas podem não se adequar a todos os doentes sendo necessário sempre uma análise de cada caso.

Declaração de conflito de interesses

A autora Cristina Miguéns é consultora clínica no Grupo Ferris. Os restantes autores não têm conflitos a declarar.

Índice

Introdução... 3

Classificação e Manifestações Clínicas... 5

- EB Simples
- EB Juncional
- EB Distrófica
- Síndrome de Kindler

Diagnóstico... 8

- Técnica de colheita de amostras

Co-morbilidades associadas... 10

- Prurido
- Compromisso nutricional
- Anemia
- Dor

Higiene oral preventiva... 14

- Prevenção de caries
- Terapias coadjuvantes

Limpeza e inspeção da pele... 17

- Limpeza da pele e banho associado à troca de pensos
- Inspeção da pele: drenagem de bolhas e desbridamento

Princípios gerais no tratamento de feridas... 20

Potenciais complicações... 24

- Feridas infectadas
- Carcinomas

Situações especiais... 26

- Cuidados no Recém-nascido
- Prevenção da fusão digital
- Intervenções invasivas

Referências... 35

Introdução

A Epidermólise Bolhosa (EB) hereditária é uma doença secundária a mutações de genes responsáveis pela formação de proteínas que permitem a coesão entre as diferentes camadas da pele. É caracterizada pelo aparecimento de bolhas e lesões na pele e nas membranas mucosas espontaneamente ou como resposta a traumatismos mínimos.

Existem muitas formas, de acordo com o nível (profundidade) da pele em que ocorre a deficiência de coesão. A classificação da EB inclui também o modo hereditário de transmissão da doença: autossômico dominante ou recessivo.

A gravidade e extensão das lesões na pele e o envolvimento de outros órgãos mucocutâneos variam consideravelmente entre os tipos de EB, e é em grande parte determinada pela natureza das mutações e pela penetração do gene resultando em expressões fenotípicas diferentes.

A EB é uma das mais complexas doenças conhecidas, com implicações devastadoras nos subtipos mais severos, com reduzida qualidade e esperança de vida. Esta patologia é o paradigma de uma doença órfã. A sua raridade explica a falta de conhecimentos científicos e médicos, a escassez de investimento na investigação e desenvolvimento de fármacos e a inexistência de legislação, o que culmina em cuidados de saúde inadequados e na exclusão social, económica, profissional e cultural.

Sendo atualmente uma doença sem cura, os cuidados de suporte no tratamento das feridas e reconhecimento precoce de complicações são essenciais no tratamento do doente com EB. Os principais tipos de complicações são a sobre-infeção¹ bacteriana seguida de sépsis (causa frequente de morte no período neonatal), a cicatrização deformante e o aparecimento de neoplasias cutâneas agressivas (causa mais frequente de mortalidade a partir da adolescência).

¹ Sobreposição de outra infeção, potencialmente devido à baixa de resistência da pessoa.

O tratamento de feridas em EB apresenta desafios únicos: a variabilidade na apresentação clínica requer um plano de tratamentos individualizado, a variedade de produtos disponível dificulta a escolha do tratamento mais adequado e os custos elevados inerentes aos tratamentos têm um peso económico elevado sobre as famílias e unidades de cuidados de saúde.

Recentemente foram publicadas recomendações internacionais [Pope 2012; Denyer 2010; Denyer 2012] permitindo aos profissionais de saúde uma abordagem mais consensual e direcionada às necessidades complexas dos doentes com EB. Todas as recomendações apresentadas seguem o consenso internacional para a abordagem do doente com EB e são sustentadas pela evidência científica atual neste domínio.

A informação contida neste guia prático baseia-se nestas recomendações e consensos, adaptando-as à realidade Portuguesa.

Classificação e Manifestações Clínicas

A classificação mais recente da EB foi publicada em Junho de 2014, como resultado do quarto consenso internacional no diagnóstico e classificação de EB [Fine 2014]. Neste consenso manteve-se a classificação da EB em quatro grandes tipos: EB Simples (EBS), EB Juncional (EBJ), EB Distrófica (EBD) e Síndrome de Kindler. Estes quatro tipos diferem não só fenotipicamente e genotipicamente mas especialmente pelo nível de clivagem na junção dermo-epidérmica [Fine 2008; Fine 2010; Fine 2014]. Na EBS o nível de clivagem ocorre na intra-epiderme, podendo ser basal ou suprabasal, enquanto na EBD ocorre na intra-derme e na EBJ ao nível da junção dermo-epidérmica. Na Síndrome de Kindler a clivagem pode ocorrer em qualquer nível. A classificação da EB inclui também o modo hereditário de transmissão da doença: autossómico dominante ou recessivo [Fine 2008; Fine 2010]. As formas recessivas são geralmente as mais graves.

A gravidade e extensão das lesões na pele e o envolvimento de outros órgãos mucocutâneos variam consideravelmente entre os tipos de EB, e é em grande parte determinada pela natureza das mutações genéticas.

EB Simples

As formas Simples são maioritariamente de transmissão dominante e na maioria dos casos afeta apenas mãos e pés, com agravamento nos períodos quentes e húmidos. Há, no entanto, casos mais graves, em que os recém-nascidos têm um elevado número de bolhas e erosões disseminadas por todo o corpo. As primeiras semanas/meses de vida requerem internamento em



unidades de cuidados intensivos pela gravidade do quadro clínico, mas ultrapassado este período, as lesões vão cicatrizando progressivamente confinando-se a áreas limitadas do corpo, tendo a maioria destes doentes uma esperança média de vida normal. O impacto da EBS na qualidade de vida dos doentes e famílias é moderado, impondo restrições nas atividades diárias.

EB Juncional

Existem dois subtipos principais de EBJ, sendo ambos transmitidos de modo recessivo. A forma mais grave é a EBJ-generalizada - severa (anteriormente denominada de Herlitz ou letal) devido ao grande risco de morte prematura. As manifestações físicas mais frequentes são a presença de numerosas bolhas, erosões e cicatrizes atróficas na pele, oncodistrofia,



tecido de granulação periorifical exuberante, hipoplasia do esmalte dentário e cáries. A taxa de mortalidade deste subtipo é muito elevada, particularmente durante a primeira infância. Nas outras formas de EBJ, que podem ser generalizadas ou localizadas, os doentes têm bolhas, erosões e crostas, cicatrizes atróficas, oncodistrofia, alopecia cicatricial e cáries por deficiência do esmalte dentário. Ao contrário da EBJ-generalizada-severa, as manifestações extracutâneas são raras (com exceção da estenose do esófago) e a esperança de vida não é afetada.

EB Distrófica

A EBD pode ser transmitida de modo dominante ou recessivo. A EBD dominante (EBDD) é caracterizada pelo aparecimento recorrente de bolhas, quistos de milia e cicatrizes atróficas, principalmente nas extremidades, com perda frequente das unhas.

Na maioria dos casos o envolvimento da pele é generalizado, podendo no entanto haver casos com manifestações

circunscritas. A EBD recessiva (EBDR) é a forma grave. A presença

generalizada de bolhas, crostas, erosões, cicatrizes



atróficas, onicodistrofia, pseudosindactilia nas mãos e pés e contraturas articulares (mãos, pés, cotovelos, joelhos, anca) causam incapacidade funcional/motora importante. As complicações extracutâneas são comuns, entre as quais: envolvimento gastrointestinal/urogenital/ocular, anemia crónica, atraso de crescimento e risco elevado de desenvolvimento de carcinomas espinocelulares extremamente agressivos e eventualmente fatais.

Síndrome de Kindler

A síndrome de Kindler é uma genodermatose autossómica recessiva rara. A fragilidade cutânea dos primeiros anos de vida é gradualmente substituída por poiquilodermia, cicatrizes e fotossensibilidade. As complicações extracutâneas incluem colite grave, esofagite, estenose uretral e mais raramente ectrópion.

Diagnóstico

Na ausência de história familiar bem caracterizada, o doente com suspeita de EB deve ser submetido a biópsia de pele para estudo imunohistológico e/ou ultraestrutural por imunofluorescência direta (IF) e microscopia eletrónica (ME), respetivamente [Fine 2008; McMillan 2009; Fine 2010].

Segundo os *standards* de diagnóstico em EB, a IF é suficiente para o diagnóstico se identificar o nível de clivagem e o subtipo, o que ocorre na maioria dos casos. Se a IF é normal, inconclusiva ou não demonstrar o nível de clivagem e/ou subtipo, o diagnóstico pode ser confirmado por ME ou análise mutacional. Sempre que possível, deve ser colhida também uma amostra de sangue que deve ser armazenada, permitindo posteriormente a extração de ADN para análise mutacional.

Pela especificidade do diagnóstico, este deve ser feito apenas em laboratórios com experiência de diagnóstico em EB (por exemplo, *National diagnostic epidermolysis bullosa laboratory, St John's Institute of Dermatology*, EBLab@gstt.nhs.uk). O contacto prévio com o laboratório é essencial para garantir que a amostra é colhida e processada de forma adequada.

A análise histológica de rotina de uma lesão ou bolha não-recente não deve ser usada para o diagnóstico da EB. No entanto, pode ser útil para excluir outras etiologias de lesões vesiculares, particularmente no recém-nascido.

Técnica de colheita de amostras

A colheita de amostras de pele para o diagnóstico da EB segue um procedimento particular. É fundamental o uso de uma amostra com bolha recente (com menos de 12 h), pois a degradação proteolítica do antigénio ou re-epitelização superior da bolha pode resultar em artefactos e incorreta definição do plano de clivagem. A técnica mais adequada é a

indução de uma bolha numa área de pele íntegra, mas adjacente a um local onde habitualmente ocorrem lesões. As zonas palmo-plantar devem ser evitadas, porque o aumento da espessura da pele nestas áreas dificulta a identificação do local de clivagem.

Após a identificação do local da biópsia e na ausência de bolhas recentes, uma bolha deve ser induzida por fricção. Podem ser usados vários meios para indução da bolha como um cotonete, a borracha de um lápis ou o dedo de uma luva de plástico. Deve ser aplicada firmemente pressão descendente combinada com a rotação do elemento escolhido (rotações em ambas as direções de 180 graus) [Intong, 2010]. A quantidade de atrito necessária para induzir uma bolha subclínica pode variar de doente para doente, sendo o desenvolvimento de eritema no local um bom indicador de que a clivagem foi conseguida. Em recém-nascidos ou crianças pequenas, normalmente é suficiente friccionar a área selecionada cerca de 20 vezes. Em pacientes com menor fragilidade da pele, pode ser necessário até dois minutos de fricção para induzir a formação de bolha.

As biópsias só devem ser realizadas após um período mínimo de cinco minutos após a indução de eritema para permitir o desenvolvimento de uma bolha microscopicamente identificável. O local da biópsia deve ser limpo com uma solução antisséptica e colhidas duas biópsias separadas de sítios adjacentes. A maioria dos laboratórios recomenda que a biópsia seja feita com lâmina. Cerca de metade de cada biópsia deverá incluir a bolha induzida, sendo a parte restante composta por pele circundante.

Para a IF, uma amostra de 3 a 4 milímetros é necessária, devendo ser imediatamente imersa no meio de transporte de Michel [Michel 1972]. Para a ME, uma amostra de 2 milímetros deve ser recolhida e colocada em solução de glutaraldeído a 2,5 %, armazenado a 4 °C antes do envio. Os detalhes sobre a recolha, armazenamento e transporte das amostras devem ser discutidos com o laboratório escolhido para o diagnóstico.

Co-morbilidades associadas

Prurido

O prurido é um sintoma comum nos doentes com EB afetando a sua qualidade de vida. O mecanismo subjacente não é conhecido. Potenciais fatores que contribuem para o prurido são: pele permanentemente inflamada, sobreaquecimento provocado pelos pensos, estímulos locais e opióides sistémicos (libertadores de histamina).

O prurido pode levar ao aparecimento de mais bolhas ou lesões pelo trauma induzido, que por sua vez agrava o prurido. Na maioria das vezes é um sintoma mal controlado, não havendo um tratamento transversal a todos os potenciais componentes patogênicos (histamina, substâncias de ação lenta ou prostaglandinas) [Pope 2012].

O controlo deve começar pela colheita da história completa de modo a identificar os episódios e quais os fatores agravantes. Eventualmente, uma alteração da rotina poderá ser suficiente para controlar o prurido (mudar o tipo de penso ou suspender antibióticos tópicos), Tabela 1. A identificação do período do dia em que o prurido agrava é igualmente importante.

Compromisso nutricional

A malnutrição, frequente nos tipos graves de EB, é multifatorial, pois resulta de uma ingestão reduzida (devido a lesões na mucosa oral, disfagia, microstomia, estenose do esófago, falta de apetite ou aversão à comida) e da deficiente absorção por alteração da mucosa intestinal. A estes fatores associa-se um aumento das necessidades nutricionais devido às perdas cutâneas, re-epitelização acelerada, inflamações crónicas e infeções.

Tabela 1. Estratégias de gestão e prevenção do prurido

Evitar a secura da pele	Ingerir líquidos suficientes Evitar o aquecimento excessivo dos ambiente (casa, hospital, etc) Evitar o uso de produtos secantes Evitar banhos prolongados e com água muito quente
Arrefecimento da pele	Uso de compressas frias ou pensos em hidrogel Banho morno-frio Uso de roupa de cama fresca e não irritante (algodão ou seda; evitar flanela)
Interromper o pico de prurido	Não arranhar/coçar a pele mas antes massajar suavemente Coçar um objeto que não a pele (ex: almofada) Uso de luvas de algodão durante a noite, evitando coçar a pele distraidamente Cortar as unhas bem curtas Uso de métodos relaxantes (autorelaxamento, relaxamento muscular progressivo, etc)

As deficiências nutricionais identificadas devem ser suplementadas com monitorização e reavaliação a cada 6 ou 12 meses. Para melhorar o estado nutricional dos doentes com as formas mais graves de EB, pode ser necessária uma gastrostomia. As indicações para uma gastrostomia em doentes com EB são: aspiração recorrente devido a uma deglutição descoordenada, dificuldades com a ingestão oral de alimentos incluindo a toma de medicação, perda de peso significativa nos adultos ou peso estacionário nos latentes e crianças com queda na curva de crescimento [Pope 2012].

Anemia

A anemia é uma das complicações mais frequente e grave dos doentes com as formas mais graves de EB (EBJ e EBDR). Um nível de hemoglobina inferior a 100 g/L diminui a capacidade de cicatrização das feridas em doentes com úlceras venosas, como resultado da baixa oxigenação do tecido. No doente com EB, a anemia é também um dos fatores que contribui para uma cicatrização lenta, mas não há uma estratégia otimizada para lidar com esta complicação.

Uma abordagem que vise os fatores etiopatogénicos é favorável, mas nem sempre possível. Cuidados adequados com a pele e prevenção/tratamento precoce de infeções podem minimizar as perdas de sangue pelas lesões. A suplementação de ferro oral para correção da deficiência de ferro é largamente utilizada, mas a sua eficácia varia de indivíduo para indivíduo.

As transfusões de sangue devem ser considerados nos casos em que os níveis de hemoglobina são consistentemente abaixo de 80 g/L e/ou para os doentes sintomáticos que não respondem a outras terapêuticas [Pope 2012].

Dor

A dor é o sintoma mais comum experienciado por doentes com EB, independentemente do subtipo. A frequência e intensidade da dor é normalmente proporcional à gravidade da doença, sendo as lesões da pele a fonte mais significativa de dor. A dor pode também ocorrer durante o repouso pela pressão exercida sobre as bolhas ou feridas. A dor pode ser exacerbada durante a muda de pensos, o banho, ou outras atividades quotidianas [Denyer 2012]. Está documentado que doentes com EBD recessiva podem experienciar níveis de dor diária superiores a 5 (numa escala de dor de 0 a 10) [Fine 2004].

O controlo da dor associada a procedimentos dolorosos requer uma abordagem multidisciplinar e comunicação adequada entre toda a equipa que assegura os cuidados. Isto é especialmente importante na abordagem das crianças com EB, uma vez que estão sujeitas a procedimentos repetidos.

A dor deve ser avaliada através de instrumentos padronizados tendo em conta a idade do doente. É recomendado a avaliação da dor de forma contínua, comparando a dor crónica com a dor aguda associada aos procedimentos. Estas avaliações regulares constroem um padrão temporal e individualizado da dor, permitindo a identificação de fatores agravantes

ou atenuantes. A abordagem à dor nos doentes com EB inclui modalidades preventivas e terapêuticas, Tabela 2.

Tabela 2. Estratégias de gestão da dor

Preventiva	Terapêutica
<p>Evitar o trauma (proteção)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ uso de pensos com espuma ▪ uso de colchões e assentos suaves ▪ uso de roupa interior do avesso ▪ uso de sapatos adaptados ou suaves ▪ uso de dois pares de meias (o interior do avesso) ▪ remover os pensos durante o banho ▪ não usar adesivos <p>Evitar a expansão das bolhas</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Drenagem do fluido das bolhas, mas mantendo o teto <p>Prevenir a infeção local</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Limpeza adequada das mãos antes da troca de pensos ▪ Cobrir feridas abertas ▪ Controlar a colonização local 	<p>Farmacológica (dor nociceptiva)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dor leve: paracetamol + AINEs ▪ Dor moderada: paracetamol + AINEs + morfina ▪ Dor severa: paracetamol + AINEs + morfina/opioides fortes <p>Farmacológica (dor neuropática)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Antidepressivos tricíclicos (nortriptilina, desipramina), gabapentina, pregabalina, outros antiepiléticos <p>Não-farmacológica</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Relaxamento/distração (jogos, televisão, música) ▪ Musicoterapia ▪ Estimulação física (por exemplo: vibração, arrefecimento, etc)

AINEs – anti-inflamatórios não-esteroides

Higiene oral preventiva

A manifestação oral mais comum na EB consiste na formação de bolhas na cavidade oral, variando a severidade das lesões conforme o subtipo. A EBJ está particularmente associada a hipoplasia de esmalte. A forma recessiva de EBD é a que apresenta lesões orais mais significativas como microstomia, anquiloglossia, obliteração vestibular e alterações tecidulares com potencial maligno, que podem levar ao desenvolvimento de carcinoma das células escamosas, especialmente a partir da 2ª década de vida [Krämer 2010; Costa 2011].



A escovagem dentária diária leva frequentemente à formação de bolhas e úlceras nos lábios, gengivas e mucosas, causando dor e desconforto. A perda de funcionalidade da mão também dificulta a realização de uma higiene oral adequada, aumentando o risco de desenvolvimento de cáries e doença periodontal severa, que pode levar a um edentulismo precoce da dentição decídua e permanente [Costa 2011].

A dieta dos pacientes com EB constitui um fator importante no aumento do risco de cárie, uma vez que estes doentes geralmente consomem alimentos moles e em pequenas quantidades ao longo do dia. Estes doentes apresentam também um longo período de depuração oral e estão mais sujeitos à toma frequente de medicamentos líquidos, muitas vezes contendo açúcar [Krämer 2010].

Prevenção de cáries

É possível prevenir a destruição e a perda de dentição através de intervenções apropriadas e de tratamentos dentários, mesmo nos doentes mais afetados [Wright 2010].

A preocupação quanto ao uso de escovas de dentes e o risco de trauma da mucosa oral é frequentemente manifestada por alguns doentes, pais e profissionais da saúde. **No entanto, a escovagem dentária é possível em todos os pacientes com EB, mesmo naqueles com as formas mais severas** [Krämer 2010], sendo esta a melhor forma de prevenção de cáries e outras afeções dentárias.



A escolha de uma escova de dentes adequada pode minimizar os danos nos tecidos moles e promover a adesão à higiene oral [Wright 2010; Krämer 2010]. São recomendadas:

- Escovas de dentes com uma cabeça pequena;
- Escovas com cerdas macias, que podem ser ainda mais suavizadas após imersão em água quente imediatamente antes da escovagem;
- Escovas com cerdas curtas para acesso aos molares, indicadas em casos de microstomia severa;
- Escovas com cabo adaptado para promover a auto-escovagem em doentes com pseudosindactilia.



É fundamental a adesão dos pais na higiene oral de rotina, que deve ser instituída com o aparecimento da dentição decídua. O seguimento em consulta de estomatologia deve ser iniciado aos 3-6 meses de idade, com visitas regulares a cada 3-6 meses [Krämer 2010].

O aconselhamento dietético para prevenção da cárie dentária é importante e deve ser iniciado numa idade precoce. As recomendações para reduzir a depuração oral prolongada incluem o aumento da ingestão de líquidos durante as refeições e o bochecho oral com água morna ao longo do dia, especialmente após as refeições [Costa 2011].

Uma boa articulação entre o estomatologista/médico-dentista e o nutricionista é fundamental para a formulação de programas específicos a cada doente, facilitando a adesão por parte do doente e da família.

Terapias coadjuvantes

O flúor e a clorhexidina têm sido amplamente recomendados para a prevenção de doenças orais em pacientes com EB [Krämer 2010; Wright 2010; Costa 2011]. A clorhexidina a 0,12% é particularmente útil na prevenção da candidíase oral, propondo-se a sua utilização periódica (por exemplo, em esquema de 2x/dia durante 2 semanas, a cada 3 meses). Está indicada a suplementação diária de flúor para doentes que vivem em áreas geográficas onde a água não é fluoretada.

Existe uma grande variedade de apresentações: gel, colutórios, *sprays* e vernizes para uso tópico. O gel de clorhexidina é descrito como o mais agradável ao paladar, sendo o mais utilizado. Devido às lesões orais, há uma grande sensibilidade aos agentes aromatizantes, aos ácidos e ao álcool presentes nos produtos dentários, pelo que as fórmulas neutras, sem álcool e sem sabor, são as recomendadas [Krämer 2010].

A suspensão de sucralfato (sulfato básico de alumínio e sacarose) tem demonstrado eficácia na redução de bolhas na cavidade oral e no desconforto causado pelas mesmas [Marini 2001], podendo ser aplicado rotineiramente em toda a mucosa oral, até quatro vezes ao dia. O sucralfato é de fácil aplicação e não apresenta efeitos colaterais significativos. O sucralfato liga-se com as proteínas presentes nas lesões ulcerosas da mucosa oral, formando um complexo que funciona como uma capa protetora contra o trauma, favorecendo a re-epitelização da mucosa danificada e a cicatrização das úlceras. Outros benefícios são a redução da placa bacteriana, hemorragia e inflamação gengival, uma vez que diminui a dor e o desconforto local, permitindo os doentes realizarem uma higiene oral mais eficiente [Marini 2001].

Limpeza e inspeção da pele

Limpeza da pele e banho associado à troca de pensos

O banho de imersão implica a colocação do doente numa banheira, o que em alguns casos pode não ser possível. O banho de “esponja” (seletivo) pode ser a melhor alternativa para doentes com mobilidade reduzida e recém-nascidos.

Em qualquer das alternativas, o banho é normalmente combinado com a troca de pensos. Para otimizar este processo moroso (3h-4h) e complexo é necessária uma preparação prévia dos locais do banho e troca de pensos. O material de penso deve ser reunido e preparado (abrir as embalagens e cortar os pensos ao tamanho adequado) antes do banho e colocado numa superfície limpa junto do local onde será feita a troca de pensos. O local de troca de pensos deve ser confortável, aquecido e com elementos distratores para o doente (televisão, música, jogos, etc).

No caso de ser viável o banho de imersão, deve-se ter cuidado com a mobilização do doente, sobretudo nas crianças pequenas cujos movimentos são imprevisíveis. A banheira deve ter um tamanho apropriado, sem zonas ásperas ou contornos agressivos (por exemplo, extremidades salientes). Uma alternativa segura para as crianças é o uso de uma banheira insuflável, que pode ser colocada dentro da banheira tradicional.



Para redução da dor pelo contacto da pele exposta com a água, é recomendada a diluição de sal numa concentração de 0,9% (90g de sal grosso, de preferência marinho, em 10 litros de água) [Denyer 2012; Pope

2012]. A adição deve ser feita antes do doente entrar na água, assegurando que todos os cristais de sal estão completamente diluídos.

Existem várias técnicas para potenciar a limpeza da pele/feridas durante o banho, embora nem todas sejam consensuais [Pope 2012]:

- Uso de compressas impregnadas em diluição de ácido acético (vinagre) para controlo de organismos gram-negativos (ex.: pseudomonas). A diluição recomendada é de vinagre branco a 5% diluído a 0.25% - 1%.
- Banhos com lixívia (5-10 ml em 5 L de água) para redução de infeções. Após este banho a pele tem de ser enxaguada com água limpa para prevenir o prurido.
- Banhos com clorhexidina antes de procedimentos cirúrgicos na tentativa de reduzir organismos gram-positivos. Esta opção deve ser usada com precaução e por curtos períodos por ser potencialmente neurotóxica.

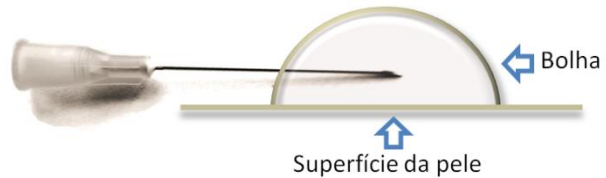
Uma alternativa a estes métodos para a limpeza da pele e redução da carga microbiana será a limpeza seletiva da pele combinada com o controlo de infeções com produtos tópicos.

Inspeção da pele: drenagem de bolhas e desbridamento

O aparecimento de bolhas é comum a todos os tipos de EB, como resultado de fricção ou trauma mínimo. Podem estar localizadas em qualquer zona da pele e membranas mucosas. As bolhas aparecem isoladas ou em grupos, no ponto inicial do trauma, e têm conteúdo seroso ou sangue. As bolhas em EB não são limitadas, expandindo rapidamente se não tratadas.



Ao contrário de outras condições dermatológicas, as bolhas intactas devem ser drenadas para limitar a extensão e dano nos tecidos circundantes [Denyer 2010; Denyer 2012; Pope 2012]. As bolhas devem ser drenadas usando uma agulha hipodérmica estéril, perfurando lateralmente em várias localizações (com a face biselada da agulha voltada para cima), para evitar que a bolha sele e volte a encher com fluido.



A drenagem deve ser feita com uma ligeira compressão, usando uma compressa esterilizada, numa extremidade oposta aos furos, permitindo que o líquido seja completamente drenado. Se esta abordagem for demasiado dolorosa pode-se usar uma seringa para aspirar o fluido. Em alternativa, pode-se usar uma lâmina de bisturi, fazendo um corte lateral na bolha. Este procedimento é particularmente útil em bolhas cuja pele é espessa ou o conteúdo denso. O uso da lâmina deve ser feito com cuidados extra, devendo ser evitado em crianças pequenas, devido à imprevisibilidade dos movimentos.

Após drenagem, o uso de um antibacteriano (sem álcool) em spray poderá ser útil para prevenir infeções. O teto da bolha deve ser deixado intacto, pois aumenta o conforto, minimiza o risco de infeção e serve de “penso” biológico. Se a bolha for pequena e o teto se mantiver intacto, não é essencial o uso de pensos/compressas. Se a bolha for grande e o teto estiver parcialmente ou totalmente removido, devem ser usados pensos/compressas para proteção [Denyer 2012; Pope 2012].

A presença de escaras secas ou crostas soltas requer desbridamento para minimizar o processo inflamatório. O desbridamento em doentes com EB deve, sempre que possível, usar métodos não-físicos (hidrogéis, pensos com alginato de cálcio) devido ao trauma induzido [Pope 2012].

Princípios gerais no tratamento de feridas

A presença de lesões múltiplas com diferentes características torna a EB uma patologia com desafios acrescidos. **O princípio primário no tratamento da lesão é a aplicação de um penso atraumático (não-aderente) que promova a cicatrização e evite dor e sangramento na remoção**, Tabela 3.

A cicatrização de feridas requer uma superfície com um ambiente húmido que pode ser conseguido através do uso de pensos com propriedades absorventes e hidratantes. Feridas exsudativas ou muito exsudativas beneficiam de penso em espuma (poliuretano hidrofílico) que absorvem grandes quantidades de fluído, oferecendo ao mesmo tempo proteção. Estes pensos têm uma superfície semipermeável que permite a passagem e retenção do exsudado no penso, podendo alguns deles ficar sobre a ferida até 3 a 5 dias. A versão destes pensos com bordo aderente é muitas vezes tolerada pelos doentes em feridas isoladas, sendo uma alternativa mais confortável. A remoção dos pensos com bordo aderente deve ser feita com extrema precaução usando se necessário um removedor de adesivos em silicone.

Nas feridas secas ou com pouco exsudado é recomendado o uso de hidrogéis (em gel ou em penso) que proporcionam o desbridamento autolítico. Pelas suas propriedades hidratantes, conferem um efeito refrescante e aliviam na dor, prurido e desconforto.

Como camada de contacto (necessitando de uma camada secundária), são recomendados as redes em silicone suave que oferecem proteção permitindo uma remoção atraumática.

A combinação destes pensos com aplicações tópicas pode ser benéfica, Tabela 4. O uso de soluções de limpeza, anti-bacterianos e/ou cicatrizantes previne potenciais infeções e acelera a cicatrização. Os cremes/loções à base de sucralfato são benéficos na cicatrização.

Tabela 3. Categorização de pensos apropriados para a EB: características e indicações

TIPO DE PENSO	CARACTERÍSTICAS	COMENTÁRIOS
Espumas	<p>Normalmente feitos de poliuretano hidrofílico</p> <p>Alguns contêm silicone na superfície de contacto</p> <p>Não-oclusivos</p> <p>Superfície semipermeável que permite a passagem e retenção do exsudado no penso</p>	<p>Para feridas com vários níveis de exsudado ou apenas para proteção de zonas sensíveis</p> <p>Permitem a absorção de grandes quantidades de fluido</p> <p>Oferecem proteção às feridas</p> <p>Algumas necessitam de camadas secundárias para retenção do penso</p> <p>As variantes com bordo aderente devem ser usadas com precaução, mas se toleradas oferecem maior conforto</p>
Espuma com surfactante	<p>Matriz de membrana polimérica, coberta por um filme semipermeável</p> <p>Boa capacidade de absorção e retenção do exsudado</p> <p>O surfactante oferece uma limpeza permanente do leito da ferida</p>	<p>Muito útil na limpeza de biofilmes e em feridas crónicas</p> <p>Necessita de camadas secundárias para retenção do penso</p> <p>Em contacto com o exsudado liberta um odor e cor (esverdeada) característicos devido ao surfactante, que <u>não</u> são indicativos de infeção</p>
Hidrogéis	<p>À base de polímeros insolúveis que expandem na água e hidratam as feridas</p> <p>Proporcionam desbridamento autolítico</p>	<p>Para feridas com pouco ou sem exsudado</p> <p>Pelas propriedades hidratantes, conferem efeito refrescante e aliviam na dor, prurido e desconforto</p>
Camadas de contacto	<p>Rede em silicone ou outro material não aderente que oferece proteção permitindo uma remoção atraumática</p> <p>A duas faces têm uma ligeira aderência que evita a fricção sobre a ferida, fixando também a camada secundária</p>	<p>Para feridas muito exsudativas ou proteger zonas</p> <p>Podem ser usadas como camada primária, combinados com quaisquer dos pensos anteriores</p>
Antimicrobianos (prata)	<p>Pensos de vários tipos (espumas, camadas de contacto, etc) impregnados com prata</p>	<p>Para feridas infetadas</p> <p>O uso de pensos antimicrobianos deve ser reavaliado regularmente</p>

Tabela 4. Tipo de material de penso e terapêutica tópica de acordo com a necessidade

NECESSIDADE	PROPRIEDADES	COMENTÁRIOS
Cicatrização (aplicações tópicas)	Cicatrizante à base de sucralfato Antibacteriano e cicatrizante à base de sucralfato Creme barreira de longa duração	Não ardem Promovem a cicatrização Criam uma barreira protetora
Fixação de cateteres percutâneos	Adesivo suave em silicone	Pouco aderente facilitando a remoção sem causar dano Impregnar com água ou soro fisiológico na remoção
Desbridamento autolítico	Gel à base de polihexametileno biguanida para limpeza e hidratação de feridas cutâneas com ou sem necrose, contaminação ou cronicidade	Permite uma limpeza e desbridamento suave da pele
Limpeza de feridas	Solução à base de clorexidina a 0,2%	Útil para prevenção e controlo de infeções
Remoção de adesivos ou pensos aderentes	Remoção atraumática de adesivos ou elétrodos Em spray ou toalhitas	Impregnar o adesivo/penso e remover com cuidado Não usar em feridas abertas
Retenção e fixação de pensos	Vestimentas altamente adaptáveis ao corpo Servem de proteção e promovem a fixação de pensos Malha tubular suave Ligadura elástica, coesiva, sem necessidade de adesivos	Em vários tipos (luvas, meias, <i>bodies</i> , <i>leggings</i>) e tamanhos (desde os 6 meses até ao XL). Sem costuras e reutilizáveis Muito útil para fixação dos pensos e compressas Muito útil para fixar pensos e compressas incluindo zonas pequenas (ex: dedos)

Quando estas ou outras aplicações tópicas são usadas, recomenda-se a aplicação sobre a face do penso que irá estar em contacto com a pele e não diretamente na ferida, para minimizar a dor e trauma.

A fixação dos pensos deve ser feita com malhas tubulares suaves e elásticas ou com ligaduras coesivas, evitando a colocação de adesivos.

Potenciais complicações

Feridas infetadas

Em todas as formas de EB, a fragilidade cutânea pode resultar em colonização bacteriana ou infecção, especialmente nas formas graves onde as feridas são múltiplas e prolongadas. O problema ocorre quando a proliferação bacteriana provoca danos no local da ferida, inibindo o normal processo de cicatrização. O diagnóstico de colonização crítica de uma ferida e da infecção na pele circundante é clínico.

A colonização crítica pode ser controlada com terapêuticas tópicas. A carga bacteriana pode ser reduzida com imersões com diluições de ácido acético (5% de vinagre branco diluído a 0.25% - 1%) ou lixívia (5-10 ml em 5 L de água) [Denyer 2012; Mellerio 2010; Pope 2012]. Peróxido de hidrogénio numa concentração a 1% é bem tolerado e eficaz quando aplicado diretamente sobre a área afetada ou sobre a face do penso que irá estar em contacto com a ferida. Aplicações tópicas com polihexametileno biguanida têm demonstrado eficácia no controlo de infeções por MRSA, com redução significativa ou eliminação completa do biofilme de MRSA.

Antibióticos/antimicrobianos tópicos (por exemplo: gramicidina-polimixina B, ácido fusídico, mupirocina, sulfadiazina de prata) devem ser usados apenas por curtos períodos e alternados a cada 2-6 semanas para prevenir resistência [Pope 2012].

Outras opções incluem pensos impregnados com prata, mel e iodo. O uso de pensos antimicrobianos deve ser reavaliado regularmente e descontinuado se ocorrer colonização crítica ou se não se registar melhoria clínica significativa. Sinais de infecção profunda ou dos tecidos



circundantes (linfadenopatia, febre, mal-estar) requerem terapêutica antimicrobiana sistêmica.

Carcinomas

O risco cumulativo de um doente com EB distrófica recessiva (subtipo mais grave) desenvolver carcinomas espinocelulares aos 55 anos é de 90%, sendo este o fator de maior morbidade e mortalidade [Fine 2009]. Estes carcinomas tendem a aparecer mais cedo nos doentes com EB que na população em geral, sendo multifocais e muito mais agressivos. Pelas feridas crônicas constante em muitos doentes, é fundamental um maior grau de suspeição para deteção precoce.

Se uma ferida tem aspeto diferente em registo iconográficos seriados, se não-cicatrizava, se o fundo, bordo ou área circundante tem um aspeto atípico, se há crescimento rápido de lesão sem fator aparente, se o doente referir aumento da dor ou se “sente a ferida de maneira diferente” deve ser feita biopsia para excluir carcinoma espinocelular ou outra complicação. Atendendo à dificuldade em diferenciar o tecido neoplásico do tecido ulcerado ou em processo de cicatrização e ao fato de serem tumores de limites mal definidos, nos doentes com EB devem ser feitas várias biopsias na área suspeita [Pope 2012].



Situações especiais

Cuidados no recém-nascido

Na maioria dos casos, bolhas e erosões estão presentes ao nascimento ou surgem no período neonatal. A infecção secundária é a complicação primária nestes casos. Há um conjunto de técnicas/procedimentos que podem ser usados nos cuidados do recém-nascido com EB para prevenção do agravamento da condição [Denyer 2012; Pope 2012]. **Embora os cuidados ao recém-nascido sejam feitos de modo cauteloso, o contacto físico com os pais deve ser estimulado e incentivado.**

O manuseamento do recém-nascido deve ser feito com extremo cuidado e sempre que possível usando como interface um interface (lençol, fralda de pano ou almofada suave), evitando traumas pela aplicação de força direta na pele. Os cuidados devem ser prestados, sempre que



possível, sobre uma superfície suave de baixa fricção (por exemplo, colchão de gel). Quando for necessário levantar o recém-nascido com as mãos, deve-se fazer distribuindo a pressão das mãos do cuidador pela nuca e nádegas. Deve-se rolar o recém-nascido para o lado oposto ao do cuidador, colocando uma mão na nuca e a outra nas nádegas, deixando que o corpo se acomode naturalmente. O levante deve ser feito num movimento único. **Nunca levantar o recém-nascido pela zona axilar**, pois a pressão localizada irá provocar bolhas e rompimento da pele.

A zona genital é particularmente difícil, já que é constantemente sujeita a trauma físico e químico pelo uso de fralda e contacto com urina e fezes. Podem ser usadas fraldas descartáveis mas as bandas elásticas devem ser cortadas ou removidas e o uso de toalhetas de limpeza deve ser evitado. Se houver lesões na pele em contacto com a fralda, estas devem ser

limpas com soluções suaves (ex. soro fisiológico), irrigando as feridas, e protegida com pensos não aderentes combinados com produtos tópicos cicatrizantes e protetores, aplicadas na face do penso em contacto com a pele (nunca diretamente na ferida). A troca de fralda deve ser frequente evitando o contacto da pele com os produtos excretados. Na altura do posicionamento da fralda limpa, deve-se levantar o recém-nascido colocando uma mão sob as nádegas (pressão distribuída) e nunca segurando as pernas (pressão localizada).

O banho de imersão deve ser atrasado até que os traumas devido ao parto estejam resolvidos, evitando traumas acrescidos pelo manuseamento do recém-nascido desnudado. A exposição das lesões ao ar e água pode ser muito desconfortável e dolorosa. Em alternativa, são recomendados banhos de “esponja”, membro a membro. Os banhos são usualmente combinados com a troca de pensos. A frequência dos banhos depende do estado da pele, da avaliação das feridas e da deterioração dos pensos mas normalmente é suficiente a cada 2 ou 3 dias.

Os membros inferiores são muitas das vezes as zonas mais afetadas e com recuperação retardada pelos movimentos involuntários do recém-nascido, sendo essencial a sua proteção. As camadas de contacto em silicone suave são úteis por se adaptarem bem às curvaturas e flexões características dos membros inferiores do recém-nascido, sendo necessário combina-las com camadas secundárias.

Uma alternativa será o uso de espuma com surfactante, que pela sua maneabilidade pode ser moldada em forma de bota. Esta abordagem tem a vantagem de proteger o membro inferior, sem a necessidade de camadas secundárias, promovendo uma limpeza e desinfeção permanentes pela ação do surfactante. Esta técnica pode ser igualmente usada com outros materiais e em crianças mais velhas.

A Figura 1 apresenta o molde para recorte da espuma, que deve ser ajustado ao tamanho do pé e perna. As imagens da Figura 2 ilustram a aplicação do recorte de espuma à perna/coxa.

A alimentação do recém-nascido com EB tem também cuidados especiais. A amamentação é em muitos casos possível. Se não for possível, é recomendada a alimentação com um biberão adaptado (por exemplo as versões para recém-nascidos com fenda palatina), evitando a sucção e consequente fricção e lesões na mucosa oral.



A pele da face deve ser protegida com um creme ou pomada, evitando a fricção. Pode-se também aplicar gel de dentição no mamilo (na amamentação), na tetina do biberão ou diretamente nas gengivas do bebê, evitando a fricção pela sucção e aliviando a dor.

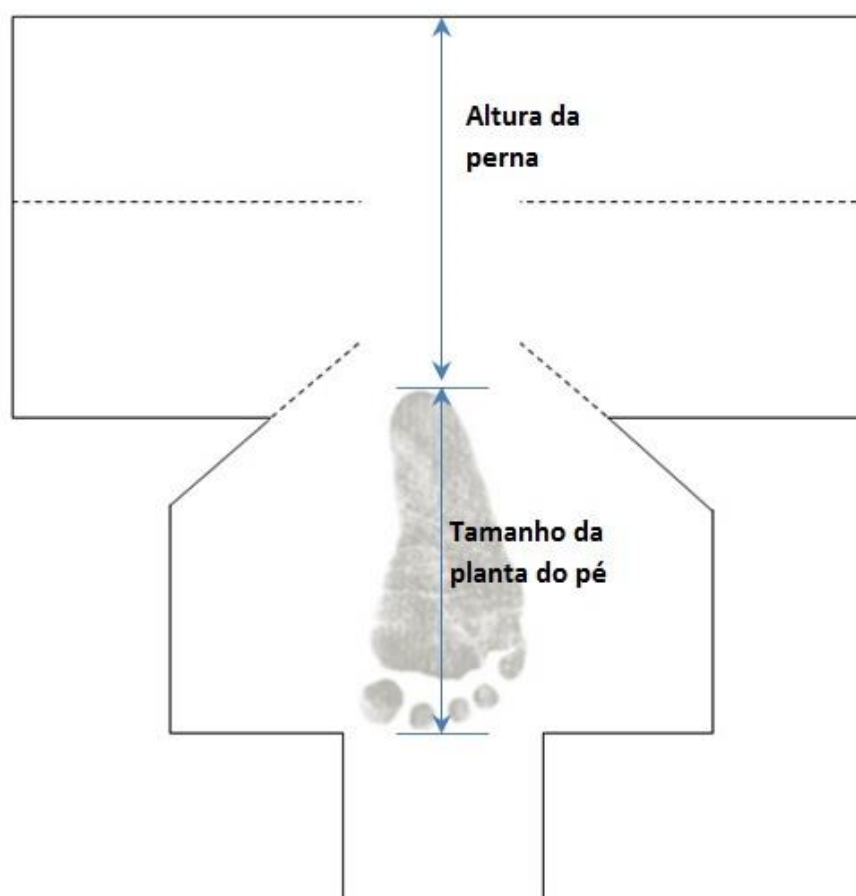
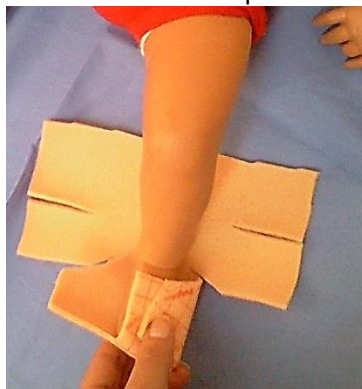


Fig. 1 Molde de “bota” para proteção da perna. As linhas a tracejado indicam cortes.

1. Posicionamento da perna



2. Envolvimento do pé



3. Envolvimento do pé



4. Envolvimento da perna



5. Envolvimento da perna



6. Proteção da perna



7. Molde para a coxa



8. Posicionamento



9. Envolvimento da coxa



10. Envolvimento da coxa



11. Proteção da perna e coxa.



Fig. 2 Passos da aplicação do molde à perna/coxa. Se for necessário uma proteção da coxa deve ser cortado um retângulo com dois cortes transversais (imagem 7) e aplicado como demonstrado nas imagens 8 a 10. Para uma melhor fixação pode ser colocada ligadura coesiva sobre a espuma. Para melhor visualização, nas imagens 9 e 10 o RN está em decúbito ventral.

Tabela 5. Recomendações para a abordagem ao recém-nascido com EB

Recomendação	Justificação
Não usar incubadora, exceto se necessário por outra condição clínica	Evita que o calor e a humidade exacerbem o aparecimento de bolhas e lesões
Não usar clampos umbilicais descartáveis, substituídos por fita de nastro	Evita que o clampo traumatize a área umbilical
Cortar os elásticos das fraldas descartáveis, ou usar um número maior, almofadando sempre com compressas macias (tecido não-tecido)	Previne bolhas e/ou lesões nas zonas de contacto com os bordos da fralda
Fazer a limpeza da zona genital (a cada troca de fralda) com soro fisiológico aquecido ou uma solução de limpeza suave (ex.: óleo de limpeza hidratante à base de aveia que não necessite enxaguar, diluído num pouco de água aquecida).	Permite a limpeza sem trauma Reduz a dor
Atrasar o banho de imersão até as lesões devido ao parto estarem resolvidas	Evita que o manuseamento do recém nascido desnudado origine novos traumas
Manusear o recém-nascido usando um interface (lençol, fralda de pano, almofada, etc)	Evita traumas adicionais provocados pelo manuseamento/levantamento
Não levantar o recém-nascido pela zona axilar	Evita lesões nas axilas pela pressão localizada.
Não usar luvas no contacto direto com a pele do recém-nascido ou, se necessário usar, lubrifica-las com vaselina	Evita traumas por fricção das luvas sobre a pele
Uso de biberão especial	Evita a fricção da mucosa oral durante o aleitamento
Aplicar gel de dentição na mucosa oral e creme protetor na pele da face	Reduz a dor Previne lesões na mucosa oral e face por fricção

Prevenção da fusão digital

Muitos recém-nascidos com EBDR nascem com lesões extensas nos membros, mãos e pés, causados pelos movimentos intrauterinos e pelo trauma associado ao parto. Nestes casos, cuidados especiais devem ser dados ao tratamento destas lesões, nomeadamente à separação dos dedos, prevenindo uma fusão precoce. Estes cuidados devem ser mantidos ao longo da infância e adolescência para retardar a fusão digital e perda de funcionalidade da mão [Denyer 2012].

A técnica recomendada para separação dos dedos envolve a preparação prévia do material: emoliente, camada de contacto em silicone suave e gaze suave com 2,5 cm a 4 cm de largura. Qualquer ferida aberta ou bolha deve ser tratada e coberta com um penso não-aderente, antes de iniciar o procedimento. A pele integra deve ser coberta com uma camada de emoliente. A camada de contacto deve ser cortada em dois retângulos como indicado na Figura 3.

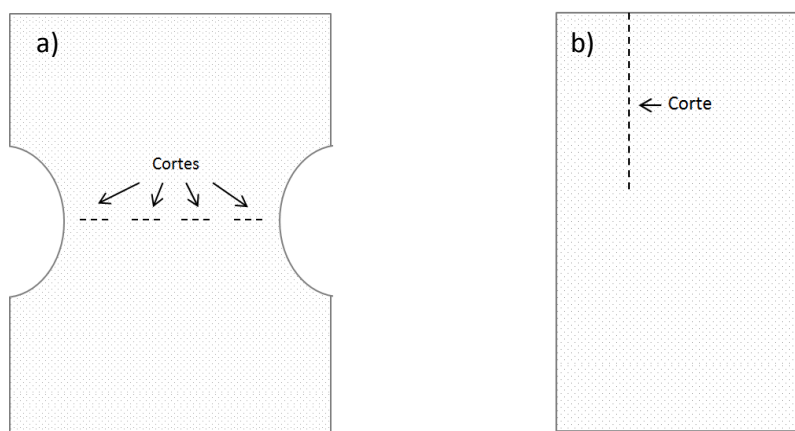


Fig. 3 – Corte da camada de contacto para separação dos dedos.

O primeiro retângulo deve conter quatro cortes suficientemente largos para passarem os dedos sem friccionar, Figura 3.a. Este deve ser colocado em primeiro lugar, deixando os dedos a descoberto e envolvendo a palma e costas da mão, Figura 4.a. O segundo retângulo, Figura 3.b, deve ser colocado sobre o primeiro, transversalmente, de modo a que o corte efetuado acomode o polegar, Figura 4.b. Estas camadas irão proteger a pele, garantindo a separação digital, Figuras 4.c e 4.d. Se houver deslucamento deve-se aplicar tiras da camada de contacto a cada dedo, envolvendo-os cuidadosamente. Por fim, deve-se cobrir a camada de contacto com gaze suave, alternando o contorno da palma com os espaços interdigitais, Figuras 4.e e 4.f.



Fig. 4 - Proteção da mão com separação dos dedos.

Intervenções invasivas

Todos os tipos de EB são caracterizados por uma fragilidade cutânea, mas com uma grande variabilidade na profundidade e extensão das lesões. O ambiente hospitalar apresenta riscos acrescidos para todos os doentes com EB, pois procedimentos de rotina, como a colocação de adesivos para fixar um cateter ou a remoção de elétrodos de ECG, podem resultar num agravamento da sua condição [Denyer 2012].

Os profissionais de saúde que cuidam destes doentes devem ser treinados e estar sensibilizados para modificarem os seus procedimentos de modo a evitar provocar mais danos na pele. Devem-se promover discussões abertas entre os profissionais de saúde e os doentes/cuidadores. É importante ouvir o doente e/ou cuidador pela sua experiência em lidar com esta patologia. As suas sugestões sobre quais os pensos e técnicas de aplicação mais adequados são normalmente úteis e resultam em menos danos na pele.

As intervenções cirúrgicas mais comuns em EB incluem a cirurgia da mão, dilatação esofágica, extração dentária, gastrostomias, excisão de

carcinomas, excertos de pele e amputação de membros. Quaisquer procedimentos (médico-cirúrgicos, anestésicos, etc) nestes doentes devem ser ajustados para minimizar os danos na pele e proteger as vias respiratórias, Tabela 6.

Tabela 6. Recomendações para a abordagem ao doente com EB no bloco operatório

Procedimento	Abordagem	Comentários
Monitorização com ECG	Colocação dos elétrodos sobre placas de gel ou sobre uma camada de contacto em silicone (ver Figura 5)	Permite uma monitorização eficaz sem traumatizar a pele
Monitorização da pressão sanguínea (não-invasiva)	Colocação de ligaduras e/ou compressas sob a braçadeira	Permite minimizar os riscos de trauma na pele ou formação de bolhas No caso de feridas abertas na zona de monitorização, cobri-las com pensos não aderentes antes da colocação das ligaduras
Proteção dos olhos e pálpebras	Aplicar gotas oftálmicas/ lubrificantes Não colocar adesivos. Proteger os olhos com compressas húmidas	Reduz o risco de lesão nas pálpebras e de erosões na córnea
Acessos venosos	Evitar a colocação do garrote ou coloca-lo sobre ligaduras; Em alternativa ao garrote fazer pressão controlada com as mãos (sob as ligaduras) Evitar fricção excessiva na preparação do local do acesso e não usar soluções à base de álcool	Permite minimizar os riscos de trauma
Fixação de cânulas ou outros dispositivos	Fixar com adesivo de silicone e reforçar envolvendo com ligadura coesiva (Figura 6) Remover o adesivo com extremo cuidado, se necessário, usando um removedor de adesivos	Evita o destacamento da pele na remoção
Aplicação de máscara facial	Colocar camada de contacto em silicone ou espuma como proteção da pele da face e queixo; se não disponível, usar gaze gorda	Evita as lesões provocadas pela fricção da máscara e/ou luvas na pele
Entubação	Usar um tubo endotraqueal de calibre adequado (possivelmente um número abaixo) e bem lubrificado Fixar o tubo com fita de nastro ou adesivo de silicone	Evita lesões nas vias respiratórias Evita o destacamento da pele da face na remoção

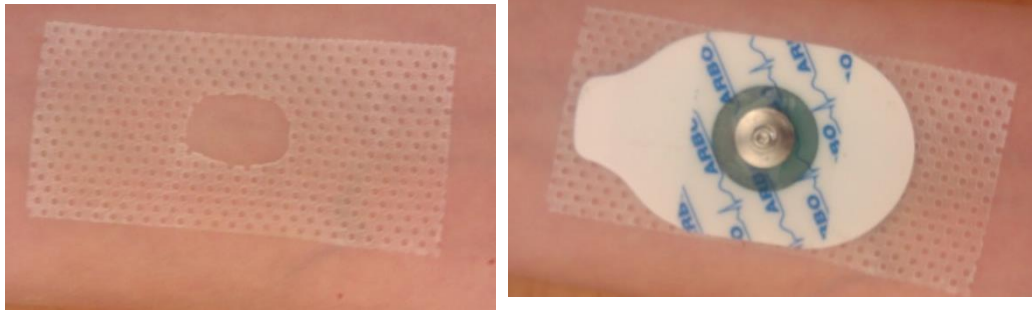


Fig. 5 - Colocação de eléttodos para monitorização de ECG. Rede de silicone com orifício recortado, colocada sobre a pele. Eléttodo colocado sobre a rede. Nota: Garantir que a zona de contacto se situa sobre o orifício.



Fig. 6 – Fixação de acessos. Fixação com fita em silicone ❶, reforçada com ligadura coesiva ❷, e coberta por rede tubular ❸.

Referências

- Costa D. **Abordagem do paciente com epidermólise bolhosa em medicina dentária**. Tese de Mestrado. 2011. Faculdade de Medicina Dentária da Universidade de Lisboa.
- Denyer J. **Wound management for children with epidermolysis bullosa**. In: Epidermolysis Bullosa: Part II - Diagnosis and Management. Guest Editor: Murrell DF, Consulting Editor: Thiers BH. Dermatol Clin 2010; 28: 257-64.
- Denyer J, Pillay E. **Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa**. International Consensus. DEBRA, 2012.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. **Assessment of mobility, activities and pain in different subtypes of epidermolysis bullosa**. Clin Exp Dermatol 2004;29:122-7.
- Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. **The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the third international consensus meeting on diagnosis and classification of EB**. J Am Acad Dermatol 2008;58:931-50.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Li KP, Suchindran C. **Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: the national EB registry experience, 1986-2006**. J Am Acad Dermatol 2009;60:203-11.
- Fine JD. **Inherited epidermolysis bullosa**. Orphanet Journal of Rare Diseases 2010, 5:12.
- Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Has C, Heagerty A, Hintner H, Hovnanian A, Jonkman MF, Leigh I, Marinkovich MP, Martinez AE, McGrath JA, Mellerio JE, Moss C, Murrell DF, Shimizu H, Uitto J, Woodley D, Zambruno G. **Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification**. J Am Acad Dermatol. 2014 Jun;70(6):1103-26.
- Intong LR, Murrell DF. **How to take skin biopsies for epidermolysis bullosa**. Dermatol Clin 2010; 28:197.
- Krämer SM. **Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa**. Dermatol Clin. 2010;28(2):303-309.
- Marini I, Vecchiet F. **Sucralfate: a help during oral management in patients with epidermolysis bullosa**. J Periodontol. 2001;72(5):691-695.
- McMillan JR, Long HA, Akiyama M, Shimizu H, Kimble RM. **Epidermolysis bullosa: diagnosis and therapy**. Wound Practice & Research. 2009;17(2): 62-70.
- Mellerio JE. **Infection and colonization in epidermolysis bullosa**. Dermatol Clin 2010;28:267-9, ix.

Michel B, Milner Y, David K. **Preservation of tissue-fixed immunoglobulins in skin biopsies of patients with lupus erythematosus and bullous diseases-preliminary report.** J Invest Dermatol 1972; 59:449.

Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, Goodman L, Coutts P, Wagner J, Allen U, Sibbald G. **A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa.** J Am Acad Dermatol. 2012 Nov;67(5):904-17.

Wright JT. **Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum.** Dermatol Clin. 2010;28(1):159–164.

Sobre os autores

Carla Sá Couto, PhD

Prof. Auxiliar na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
Investigadora no Center for Health Technology and Services Research (CINTESIS)
Presidente da Associação Portuguesa de Epidermólise Bolhosa (Debra Portugal)
Voluntária da Debra Portugal integrando o Grupo de Cuidados Integrados em EB

Carolina Gouveia, MD

Dermatologista coordenadora (até 2013) da Consulta Multidisciplinar de Genodermatoses do Centro Hospitalar Lisboa Norte E.P.E., Hospital de Santa Maria
Colaboradora no projeto europeu "Together Against Genodermatoses"
Membro do Grupo de Trabalho internacional «Genodermatoses in Mediterranean»
Coordenadora da consulta de Dermatologia Pediátrica e de Epidermólise Bolhosa (EB-Insel) do Hospital Universitário de Berna, Suíça

Cristina Miguéns, RN

Licenciatura em Enfermagem, Especialização em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica
Pós-Graduação em Tratamento de Feridas e Viabilidade Tecidual
Enfermeira Educadora Clínica na América Latina e Ibéria
Voluntária da Debra Portugal integrando o Grupo de Cuidados Integrados em EB

Rita Marques, RN, BSc

Bacharelato em Enfermagem e Licenciatura em Psicologia
Pós-Graduação em Tratamento de Feridas e Viabilidade Tecidual
Co-fundadora da Cicatriz, Lda
Formadora na área da saúde e comportamental
Voluntária da Debra Portugal integrando o Grupo de Cuidados Integrados em EB



Contactos

Debra Portugal – Associação Portuguesa de Epidermólise Bolhosa

Email: geral@debra.pt; cuidados.integrados@debra.pt

Página Web: www.debra.pt