

Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente

Bullous epidermolysis: restrictive repercussions on the patient's daily

Layse Fraga Lima ¹ , Pedro Fonseca de Vasconcelos ² 

1. Discente do curso de Medicina pela Faculdades Santo Agostinho (FASA), campus Vitória da Conquista. Vitória da Conquista, BA, Brasil. 2. Docente da Faculdades Santo Agostinho (FASA), Campus de Vitória da Conquista, Vitória da Conquista, BA, Brasil.

Resumo

Objetivo: abordar aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos dessa patologia, para compreender como essa doença limita os pacientes e afeta a sua qualidade de vida, sendo um assunto ainda pouco estudado e, por isso, escolhido para contribuir na divulgação de informações esclarecedoras. **Métodos:** dessa forma, foi elaborada uma revisão de literatura narrativa crítica, selecionando artigos das seguintes bases de dados: LILACS (Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde), PubMed e SciELO (Scientific Electronic Library Online), entre os anos de 2005 e 2018. Os descritores usados foram: “Epidermólise Bolhosa” e “Epidermolysis Bullosa”. **Resultados:** os resultados mostram que os pacientes portadores da EB convivem com vários sintomas restritivos, envolvendo manifestações cutâneas e extracutâneas. O prurido e a dor localizada, devido à fragilidade das lesões, incapacitam as atividades diárias. A estenose do esôfago gera dificuldade para a deglutição dos alimentos, causando um estado de má nutrição, que culminará em uma cadeia de complicações metabólicas. As bolhas, ao se romperem, contribuem para a instalação da anemia ferropriva. As infecções ocorrem pela perda da barreira do estrato córneo, tornando esse indivíduo sempre vulnerável. A mão em forma de luva de boxe (deformidade de Mitten) impede a sensação tátil e favorece atos discriminatórios. Somado a isso, o componente psicológico é muito afetado, desde o diagnóstico, pela impossibilidade de cura e complexidade da patologia, até as restrições enfrentadas, a autoaceitação da imagem corporal e o preconceito. **Conclusão:** o estigma social e as alterações múltiplas na pele, bem como a baixa expectativa de vida configuram-se como fatores limitantes da EB, necessitando de ações de assistência e preventivas mais efetivas para minimizar os efeitos dessa afecção.

Palavras-chave: Pele. Doença. Bolhas. Restrições.

Abstract

Objective: to address clinical, diagnostic and therapeutic aspects of this pathology in order to understand how this disease limits patients and affects their quality of life, and is a subject that has not yet been studied and is therefore chosen to contribute to the dissemination of enlightening information. **Methods:** Thus, a review of critical narrative literature was prepared, selecting articles from the following databases: LILACS (Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences), PubMed and SciELO (Scientific Electronic Library Online), between the years of 2005 and 2018. The descriptors used were: “Epidermolysis Bullosa”, “Epidermolysis Bullosa”. **Results:** the results show that patients with EB coexist with several restrictive symptoms, involving cutaneous and extracutaneous manifestations. Pruritus and localized pain, due to the fragility of the lesions, incapacitate the daily activities. Esophageal stricture causes difficulty in swallowing food, causing a state of malnutrition, which will culminate in a chain of metabolic complications. The blisters, when ruptured, contribute to the establishment of iron deficiency anemia. Infections occur by the loss of the stratum corneum barrier, making this individual always vulnerable. The hand-shaped boxing glove (Mitten deformity) prevents the tactile sensation and favors discriminatory acts. Added to this, the psychological component is very affected, from the diagnosis, by the impossibility of cure and complexity of the pathology, to the restrictions faced, the self acceptance of the body image and the prejudice. **Conclusion:** social stigma and multiple skin alterations, as well as low life expectancy, are confounding factors of EB, requiring more effective care and preventive actions to minimize the effects of this condition.

Key words: Skin. Disease. Vesicle. Restrictions.

INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença que tem a hereditariedade como forma de transmissão, e, de acordo com o gene que sofreu a mutação, classifica-se em diferentes tipos¹. A mutação ocorre nas proteínas estruturais cutâneas². Essa dermatose se subdivide em quatro tipos: EB simples, EB juncional e EB distrófica e Síndrome de Kindler³. O tipo mais comum é a EB Simples, e o segundo mais prevalente e mais grave é a forma distrófica⁴.

fragilidade da pele⁵. A fisiopatologia é explicada pela debilidade das células basais da epiderme, que, quando se separam, resultam em um espaço na epiderme com fluido extracelular e posterior desenvolvimento de bolhas. No entanto, as suas manifestações clínicas não se restringem à formação de bolhas na pele⁶, após o atrito ou de forma espontânea⁷, pelo contrário, podem atingir qualquer sistema orgânico, sendo altamente restritiva⁶.

Esse grupo de doenças apresenta como característica principal a As etnias podem ser igualmente atingidas pela Epidermólise

Correspondente: Pedro Fonseca de Vasconcelos. Faculdades Santo Agostinho (FASA), Campus de Vitória da Conquista, Vitória da Conquista, BA, Brasil – CEP: 45028-100. E-mail: pedrobio.vasconcelos@gmail.com

Conflito de interesse: Não há conflito de interesse por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 17 Abr 2019; Revisado em: 8 Jul 2019; 5 Ago 2019 Aceito em: 6 Ago 2019

Bolhosa, não há preferência por sexo e por idade, podendo ocorrer em diferentes faixas etárias, porém a maior parte dos casos é detectada na infância. Considera-se uma patologia rara, e os seus dados quanto à prevalência são pouco conhecidos⁶.

No Brasil, de acordo com os dados coletados no Datasus entre 2009 e 2013, as internações por EB tiveram maior incidência em 2013 e em crianças menores de 1 ano. Além disso, em 2010 essa incidência foi maior em indivíduos do sexo masculino, e já, em 2013, ocorreu mais entre o sexo feminino. A quantidade de óbitos entre esses anos também aumentou⁸.

Esses índices podem ser atribuídos à, por exemplo, ausência de notificação da doença, falta de capacitação dos profissionais e de estrutura adequada para esses pacientes, resultando, muitas vezes, na morte sem, até mesmo, haver o reconhecimento da causa⁸. Diante desse cenário atual da doença, seria necessária a elaboração de um protocolo para tal, que norteasse melhor os médicos quanto aos cuidados com esses pacientes, e a presença de notificação compulsória.

Por esse motivo, este estudo teve como objetivo descrever acerca das considerações clínicas, diagnósticas e terapêuticas da Epidermólise Bolhosa, e, assim, tem como foco principal, a compreensão das principais limitações desses pacientes.

MÉTODOS

Este trabalho se caracteriza como uma revisão de literatura narrativa crítica, adequada para discorrer sobre um assunto específico, por meio de uma perspectiva teórica ou contextual. Além disso, assume uma função importante para a educação

continuada, já que possibilita informar ao leitor, de forma atualizada acerca de um tema em curto espaço de tempo⁹.

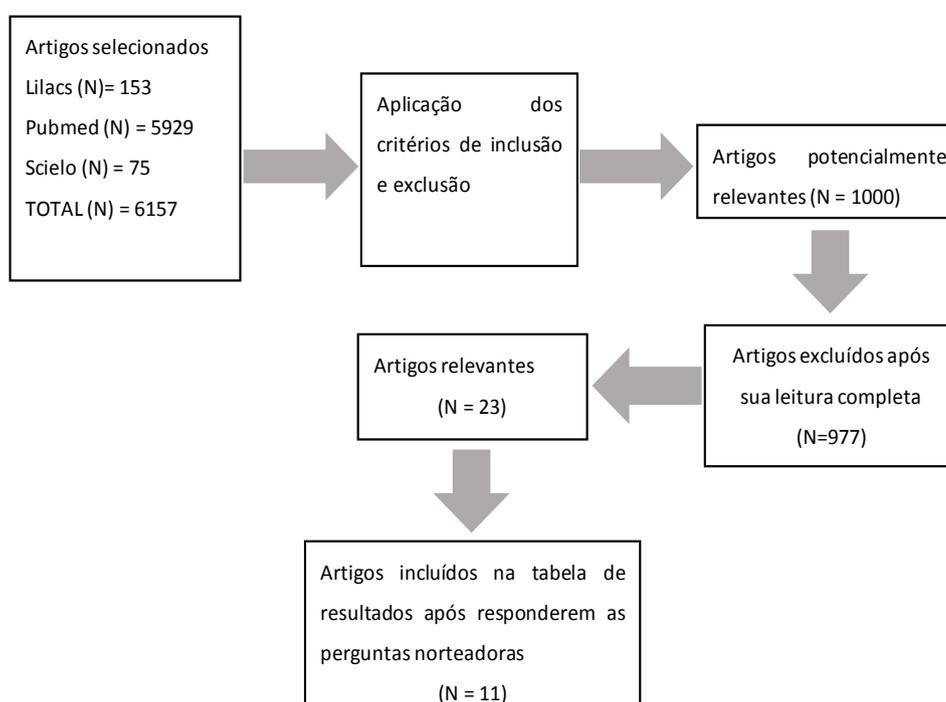
Para esta pesquisa, foram utilizadas as seguintes bases de dados: LILACS (Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde), PubMed e SciELO (Scientific Electronic Library Online). Os descritores usados foram “Epidermólise Bolhosa”, “Epidermolysis Bullosa”. Esses descritores respondem às seguintes perguntas norteadoras da pesquisa: “Como esses pacientes vivem?”, “Que limitações encontram no seu dia a dia?”, “Como a doença afeta o psicológico dos pacientes e dos familiares?”.

Utilizaram-se como critérios de inclusão para esse trabalho os estudos acessíveis em meio eletrônico, publicados no Brasil, Portugal e Estados Unidos, entre os períodos de fevereiro de 2005 a março de 2018, abarcando a literatura científica mais atualizada e relevante sobre o tema. Como critérios de exclusão foram utilizados os estudos que não respondessem às perguntas norteadoras do trabalho.

RESULTADOS

Foram encontrados 6157 artigos sobre a temática em questão, mas selecionaram-se onze artigos, de acordo com critérios elencados, conforme mostra a Figura 1. Os onze artigos selecionados para esse estudo abordam sinais e sintomas, tratamento e diagnóstico do paciente com EB, influenciando em aspectos na vida diária desse indivíduo, ou seja, buscam responder às questões norteadoras apresentadas aqui. Todos os trabalhos escolhidos possuem abordagem metodológica qualitativa. A síntese dos artigos utilizada nessa revisão encontra-se na Quadro1.

Figura 1 Fluxograma da seleção dos artigos incluídos na revisão sobre as repercussões na vida diária dos pacientes com Epidermólise Bolhosa, 2019.



Quadro 1. Síntese dos artigos incluídos na revisão: Título, Autores, Ano do estudo, Tipo de Estudo e Principais Resultados.

Titulo	Autores	Ano	Estudo	Resultados
Manifestações clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão de literatura.	Angelo MMFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LEC.	2012	Qualitativo	A clínica depende da gravidade. Ocorrem manifestações cutâneas e extracutâneas, como a estenose do esôfago que dificulta a deglutição. Quando envolve a laringe pode ter dificuldade para respirar. O impacto emocional é comum.
Ortopedia e Traumatologia: Principios e Prática.	Hebert SK, Barros Filho TEP, Xavier R, Pardini Júnior AG.	2016	Qualitativo	Normalmente, os pacientes têm a mão em forma de luva de boxe (deformidade de Mitten).
Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica.	Oliveira T.	2008	Qualitativo	A principal complicação dentária é o risco de cáries, pois acomete os tecidos moles, tendo que alterar a dieta e aumentando o tempo de depuração oral (secundário a mobilidade limitada da língua).
Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa.	Denyer J, Pillay E.	2012	Qualitativo	Devido à má nutrição, atraso puberal, bioquímica alterada e inflamação generalizada, ocorre catabolismo ósseo, causando fraqueza nos ossos.
Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa.	Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R.	2017	Qualitativo	As comorbidades mais comuns são: Prurido, dor, má nutrição e anemia, que muito afetam na qualidade de vida.
Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa.	Fantauzzi RS, Maia MO, Cunha FC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF.	2008	Qualitativo	A anemia ferropriva também é comum, pois ao haver o rompimento das bolhas, perde ferro.
Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso.	Czlusniak GD, Schwab CB.	2011	Qualitativo	Ocorre aumento dos níveis de IgA, IgM, IgG e Albumina de Soro Humano (HSA), devido provavelmente, as bolhas que se rompem e liberam soro.
Dental care management in a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa.	Torres CP, Gomes-Silva JM, Mellara TS, Carvalho LP, Borsatto MC.	2011	Qualitativo	Pode ter aumento da frequência de carcinoma oral em pacientes com Epidermólise Bolhosa.
Epidermólise Bolhosa Hereditária: aspectos clínicos e terapêuticos.	Boeira VLSY, Souza ES, Rocha BO, Oliveira PD, Oliveira MFSP, Rêgo VRPA, Follador I.	2013	Qualitativo	Ocorre infecção, pela perda da barreira do estrato córneo, principalmente por Staphylococcus aureus e Streptococcus pyogenes.
Impacto social de doenças hereditárias e autoimunes.	Jain SV, Murrell DF.	2018	Qualitativo	A natureza visível da Epidermólise Bolhosa é bastante desafiadora para as crianças, devido aos conceitos recém formados de imagem corporal. Se sentem diferentes porque não podem participar de algumas brincadeiras, pela dor ou prurido, e tudo piora com os comentários negativos.
Imunofluorescência direta e indireta.	Aoki V, Fukumori LMI, Freitas EL, Sousa Júnior JX, Périgo AM, Oliveira ZNP.	2010	Qualitativo	A biópsia realizada para diagnóstico é traumática. No entanto a melhor amostra é a de menor traumatismo causado.

Fonte: Journal of Health and Biological Sciences.

DISCUSSÃO

O quadro clínico do paciente com EB se apresenta de acordo com a gravidade da doença, podendo-se manifestar desde simples bolhas nas mãos, nos pés, cotovelos e joelhos, as quais desaparecem sem deixar cicatriz, até o tipo recessivo mais grave, em que aparecem manifestações cutâneas e extracutâneas.

Na pele, podem surgir, por exemplo, bolhas, cicatrizes, ulcerações, distrofia ungueal, alopecia, infecções bacterianas, distrofia ungueal, sindactilia, câncer de pele. As manifestações extracutâneas podem aparecer nos olhos, dentes, esôfago, boca e trato gastrintestinal e geniturinário⁶. Assim, a extensão do acometimento dessa patologia possibilita compreender a sua gravidade.

A sindactilia não é considerada como uma anormalidade congênita, mas resulta de lesões na epiderme, desenvolvimento de bolhas e subsequente cicatrização, por isso são denominadas pseudosindactilias na EB⁴. As bolhas e cicatrizações resultam em uma mão envolvida por uma camada de epiderme que, incorporando todos os dedos, assume a forma de luva de boxe, conhecida como deformidade de Mitten. Nessa deformidade, o polegar está em adução, pois ocorre pseudosindactilia nos dedos e contraturas em flexão das articulações interfalangeanas e metacarpofalangeanas. Essa manifestação impede o desenvolvimento da sensação tátil e, por ser visível, favorece a discriminação e a curiosidade das pessoas que pouco conhecem o assunto.

A complicação óssea é multifatorial, podendo ter, como causa, a ausência de exercícios com peso, má nutrição, bioquímica alterada, atraso puberal e inflamação generalizada que tem como consequência o catabolismo ósseo. Esses fatores, então, podem resultar em osteopenia, osteoporose e fraturas¹⁰. Sendo assim, a estrutura óssea e muscular do paciente se torna frágil, privando-o da execução de exercícios e determinados movimentos.

No trato gastrintestinal, os achados prováveis são a disfagia, a odinofagia, os engasgos e a obstipação intestinal⁶, sendo o trato superior o mais, frequentemente, atingido pela doença¹¹. A maior parte do trato gastrintestinal pode ser acometida, exceto vesícula, pâncreas e fígado, e ocorre mais nos pacientes com o tipo distrófico recessivo. A complicação gastrintestinal mais severa é a estenose de esôfago, que causa dificuldade de deglutição⁶. Tal fato acarreta restrição na alimentação do paciente, visto que este, muitas vezes, só pode ingerir alimentos líquidos e pastosos, abdicando dos seus alimentos presentes na rotina familiar, bem como de fontes melhores de energia.

Em pacientes com EB, pode ocorrer comprometimento ocular, apresentando-se de maneira aguda, com a hiperemia conjuntival, lacrimejamento, bolhas, vesículas e erosões na córnea; ou crônico, com cicatrizes na córnea e aderência da pálpebra ao globo ocular⁶. Essas alterações podem ser restritivas, caso curse com dificuldades na percepção visual.

Outro achado clínico comum é a anemia ferropriva, devido ao aumento da perda de ferro pelo rompimento das bolhas¹¹ e à diminuição de seu consumo, ou ao comprometimento da absorção intestinal⁶. Os pacientes com falta de ferro no organismo geralmente cursam com fraqueza, tonturas, irritabilidade, intolerância aos exercícios físicos, contribuindo para as restrições de vida¹².

Na cavidade oral, pode haver acometimento da gengiva, do assoalho da boca, da língua, do palato. Entre os achados, é possível que haja a vermelhidão nos lábios, a dificuldade na movimentação da língua, o freio lingual curto, a abertura diminuída da cavidade oral, a deglutição atípica e atrofia da maxila. A subnutrição e as cicatrizes podem causar inibição do crescimento facial, que pode gerar uma desproporção dentoalveolar e, posterior, apinhamento dos dentes⁶. No entanto, a principal complicação dentária é o elevado risco de desenvolver cáries, devido à gravidade do acometimento de tecidos moles, que gera alterações na dieta, composta por alimentos macios e carboidratos, e aumento do tempo de depuração oral, secundário a mobilidade limitada da língua¹³. O apinhamento dos dentes dificulta na trituração dos alimentos e consequente absorção dos nutrientes. As cáries cursam com dores, dificuldade da mastigação, e, possivelmente, perda dos dentes.

Geralmente, não há diminuição do fluxo salivar nos pacientes; entretanto, os níveis de IgA, IgM, IgG e Albumina de Soro Humano (HSA) na saliva e proteínas salivares totais são maiores na EB distrófica recessiva, sendo uma causa provável disso o rompimento das bolhas dentro da boca que liberam soro¹⁴. Somado a esses possíveis achados, pode ter aumento da frequência de carcinoma oral¹⁵.

As complicações otorrinolaringológicas também podem estar presentes, acarretando estenose severa, dentro ou próximo das cordas vocais que ocorrem, normalmente, apenas no subtipo juncional. A laringe quando envolvida, pode causar rouquidão, estridor e dificuldade respiratória⁶. Diante dessas manifestações, os portadores da doença encontram limitações para se comunicar verbalmente.

Já no trato urinário, nas formas mais complicadas da doença, pode haver o acometimento da pelve renal, do ureter e da bexiga. O quadro clínico mais frequente é a hematúria macroscópica com ou sem disúria, estenose de meato uretral e até sepse urinária, em casos de maior gravidade⁶. Nessas situações, o paciente torna-se mais sensível a infecções do trato urinário, podendo levar a sua morte, por um quadro de septicemia.

Além de infecções urinárias, ocorre a contaminação por microorganismos pela perda da barreira do estrato córneo na pele, permitindo, assim, a invasão microbiana, principalmente por *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes*¹⁶. Essas

complicações frequentes na EB geram uma resposta inflamatória no organismo, podendo-se manifestar de forma sistêmica e grave, com risco iminente de vida, por isso sua prevenção é de extrema importância.

As comorbidades mais comuns associadas nessa doença restritiva são, principalmente, o prurido, o estado de má nutrição, a anemia e a dor. O prurido ocorre pela inflamação da pele, muito comum, e afeta a qualidade de vida. A má nutrição é multifatorial, devido à diminuição na ingestão, quando advém da falta de apetite e estenose de esôfago e a absorção prejudicada. A anemia é grave e afeta a capacidade de cicatrização das feridas. E a dor, devido à pressão sobre as bolhas e as feridas, também muito impacta na qualidade de vida do paciente¹.

Somado a esses fatores, a natureza altamente visível da EB, pela presença das bolhas e curativos, é bastante desafiadora para as crianças, devido ao surgimento, nessa faixa etária, dos conceitos de autoimagem e imagem corporal. Ademais, enfrentam outros obstáculos, quer pela incapacidade de participar de brincadeiras comuns da infância, como esportes, quer pela dor e prurido na pele, contribuindo para que esses pacientes se sintam diferentes. Isso tudo se agrava pelas reações e pelos comentários negativos de outras pessoas¹⁷. Como consequência, surge a depressão que piora com a idade, devido à progressiva incapacitação.

Esse impacto emocional também atinge as pessoas próximas ao paciente⁶. Infelizmente, as restrições no âmbito psicológico são bastante frequentes e de grande impacto negativo, principalmente pelo preconceito e a não aceitação da doença pelos pacientes e familiares. Isso ocorre devido à deficiência nas informações disseminadas sobre a patologia, culminando em ideias errôneas e discriminatórias, sendo vista, por exemplo, como uma doença contagiosa.

O resultado positivo do diagnóstico traz consigo a impossibilidade da cura para aquele doente, fragilizando o emocional de todos que convivem com esse diagnóstico. Somado a isso, deparam-se com o enfrentamento de difíceis restrições de vida.

O diagnóstico de EB é feito por meio de características clínicas e confirmado laboratorialmente pelo uso de três técnicas principais: microscopia eletrônica de transmissão, mapeamento por imunofluorescência e análise de mutação¹⁸.

O teste diagnóstico de escolha, por ser amplamente disponível, de menor custo, e ter mais sensibilidade e especificidade, é o mapeamento por imunofluorescência¹⁸. Consiste em um método que, para ser realizado, necessita de profissionais experientes, e identifica imunocomplexos que participam da patogênese da enfermidade. A biópsia precisa ter uma extensão apropriada, usando um cilindro cortante, chamado punch de 4mm, assim como uma profundidade, contendo epiderme e derme suficientes. A amostra analisada será melhor, quanto menor for o traumatismo causado pelo procedimento, e o

melhor lugar é a região perilesional¹⁹.

O cuidado dirigido a esses pacientes, independentemente do tipo de EB, é inespecífico, sendo considerado apenas de suporte e paliativo, para garantia de uma melhor qualidade de vida. É recomendada uma avaliação semestral com uma equipe, para analisar o envolvimento cutâneo e extracutâneo. As crianças devem ter maiores cuidados para evitar traumas. Esse tratamento, em geral, pode ser farmacológico e não farmacológico, visando prevenir as infecções e proteger as lesões já existentes, com a presença de curativos especiais²⁰. Portanto, não existe um tratamento específico. Todavia, o tratamento pode ser tópico com uso de curativos e cuidados locais das bolhas com óleos de ácidos graxos essenciais e antibióticos, se houver infecção secundária.

No tratamento sistêmico, pode fazer uso de antibióticos, caso haja infecção secundária disseminada²¹. No entanto, o uso desses medicamentos pode apresentar alguns efeitos indesejados, como diarreia, e o seu uso indiscriminado e, até mesmo, inadequado, pode culminar na resistência bacteriana, consequente diminuição na imunidade e o estabelecimento de outras doenças infecciosas²².

Ademais, ainda podem ser realizados tratamentos corretivos, como o procedimento cirúrgico de reconstrução de lesões de partes moles do calcanhar com o uso de retalhos fasciocutâneos²³. A fragilidade da pele com suas lesões tornam dolorosa a manipulação para a realização dos curativos e cuidados em geral. Os pacientes, infelizmente, tornam-se portadores de dores crônicas, visto que esses cuidados são efetuados diariamente.

CONCLUSÃO

A Epidermólise Bolhosa é uma dermatose hereditária e não contagiosa, detectada, principalmente, na infância, e engloba quatro tipos diferentes, dependendo do local da mutação. Esses pacientes apresentam alterações cutâneas, como bolhas, mas também ocorrem manifestações em outros sistemas orgânicos, que muito afetam a qualidade de vida. O estado psíquico desses pacientes e dos familiares também é muito atingido, seja pelas restrições, sintomas, seja pela discriminação.

O diagnóstico dessa doença é feito por três métodos: microscopia eletrônica, imunofluorescência e análise da mutação. E o tratamento é multidisciplinar, apenas paliativo, visando à proteção contra infecções e à minimização dos sintomas.

Essa afecção de pele merece uma atenção especial, devido às suas diversas limitações, à sua crescente incidência, à baixa expectativa de vida e ao pouco conhecimento sobre ela. Dessa forma, é de suma importância a realização de ações de educação permanente para a sociedade em geral, objetivando reduzir os atos discriminatórios, aumentar a eficácia do cuidado por parte dos profissionais de saúde e prover assistência às famílias.

REFERÊNCIAS

1. Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R. Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa. Portugal: Associação Portuguesa de Epidermólise Bolhosa; 2017. 40 p.
2. Corrêa FB, Coltro PS, Farina JA Junior. General treatment and wound management in hereditary epidermolysis bullosa: indication and experience using silver hydrofiber dressing. *Rev Bras Cir Plást.* 2016; 31(4): 565-572. doi: <http://www.dx.doi.org/10.5935/2177-1235.2016RBCP0082>.
3. Boeira V. Epidermólise Bolhosa Hereditária, Revisão de Literatura [trabalho de conclusão de curso]. Salvador (BA): Faculdade de Medicina da Bahia; 2012.
4. Hebert SK, Barros Filho TEP, Xavier R, Pardini Júnior AG. Ortopedia e Traumatologia: Princípios e prática. 5 ed. São Paulo: Artes médicas; 2016. p.460.
5. Melo JN, Machado MCR, Sotto MN, Teruya PY, Valente NS, Oliveira ZNJ. Nevo da epidermólise bolhosa: aspectos clínicos, dermatoscópicos e histológicos em um caso de portador da forma distrófica recessiva. *An Bras Dermatol.* 2011; 86(4):743-746.
6. Angelo MMFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LEC. Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão De Literatura. *Pesq Bras Odontoped Clin Integr.* 2012; 12(1): 135-142. doi: 10.4034/PBOCI.2012.121.21.
7. Caprara A, Veras MSC. Hermenêutica e narrativa: a experiência de mães de crianças com epidermólise bolhosa congênita. *Interface – Comunic, Saúde, Educ.* 2005; 9(16): 131-146. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1414-32832005000100011>.
8. Sabiá CR. Epidermólise Bolhosa: aspectos epidemiológicos e evidências sanitárias no Brasil, no período de 2009 a 2013 [trabalho de conclusão de curso]. Brasília (DF): Universidade de Brasília; 2016.
9. Rother E. Revisão Sistemática X Revisão Narrativa. *Acta paul enferm.* 2007 Abr-Jun; 20(2): vi. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-21002007000200001>.
10. Denyer J, Pillay E. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. London: Wounds International Publication; 2012. 44 p.
11. Fantauzzi RS, Maia MO, Cunha FC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2008 Out; 74(5): 657-661. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992008000500004>.
12. Lee G, Ausiello D. *Cecil Medicina.* 23 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009, p. 1336.
13. Oliveira T. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl Oral Sci.* 2008 Jan-Feb; 16(1): 81-85. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1678-77572008000100016>. PubMed PMID: 19089295.
14. Czulniak GD, Schwab CB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso. *Arq Odontol.* 2011; 47(4): 237-243.
15. Torres CP, Gomes-Silva JM, Mellara TS, Carvalho LP, Borsatto MC. Dental care management in a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Braz Dent J.* 2011; 22(6): 511-516. PubMed PMID: 22189648.
16. Boeira VLSY, Souza ES, Rocha BO, Oliveira PD, Oliveira MFSP, Rêgo VRPA, Follador I. Epidermólise Bolhosa Hereditária: aspectos clínicos e terapêuticos. *An Bras Dermatol.* 2013; 88(2): 185-198. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962013000200001>.
17. Jain SV, Murrell DF. Psychosocial impact of inherited and autoimmune blistering diseases. *Intern J Wom Dermatol.* 2018 Mar; 4(1): 49-53. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijwd.2017.11.004>.
18. Intong LR, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa: new diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol.* 2012; 30(1): 70-77. doi: 10.1016/j.clindermatol.2011.03.012. PubMed PMID: 22137229.
19. Aoki V, Fukumori LMI, Freitas EL, Sousa JX Júnior, Périgo AM, Oliveira ZNP. Imunofluorescência direta e indireta. *An Bras Dermatol.* 2010; 85(6): 490-500.
20. Brasília. Secretaria de Saúde do Distrito Federal. Portaria 29, 1 de março de 2016. Aprova os Protocolos Clínicos e de Dispensação de Medicamentos elaborados pelas áreas técnicas de SES-DF e aprovados pela CPPAS. *Diário Oficial do Distrito Federal.* 2016 Mar 03. p 10.
21. Lowy G, Cestari CP, Cestari TF, Oliveira ZNP. Atlas topográfico de dermatologia pediátrica, do diagnóstico ao tratamento. Rio de Janeiro: Revinter; 2013. 376 p.
22. Loureiro RJ, Roque F, Rodrigues AT, Herdeiro MT, Ramalheira E. O uso de antibióticos e as resistências bacterianas: breves notas sobre sua evolução. *Rev Port Saúde Públ.* 2016 Jan-Abr; 34(1): 77-84.
23. Martins GB, Moreira AA, Viana FO. Reconstrução de lesões de partes moles do calcanhar com o uso de retalhos fasciocutâneos. *Rev Bras Cir Plást.* 2009; 24(1): 104-109.

Como citar este artigo/How to cite this article:

Lima LF, Vasconcelos PF. Epidermólise bolhosa: suas repercussões restritivas na vida diária do paciente. *J Health Biol Sci.* 2019 Out-Dez; 7(4):423-428.