

À Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC
Assunto: Consulta Pública Número 60/2019

CONTRIBUIÇÕES AO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS PARA EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Prezados Senhores e Senhoras:

A organização norte americana sem fins lucrativos SOS EB Kids, em nome das 70 famílias brasileiras assistidas pela ONG e, juntamente com os profissionais abaixo listados, vem, respeitosamente, solicitar que a CONITEC avalie e considere a inclusão das propostas e sugestões aqui relacionadas, elaboradas com a expertise de nossos voluntários profissionais da saúde, bem como baseadas na experiência de pessoas com Epidermólise Bolhosa (EB). Pedimos especial atenção ao Anexo I, onde estão relacionados os produtos adequados para o tratamento da EB hoje disponíveis no mercado brasileiro.

Esperançosos em poder colaborar com tão relevante documento para a melhoria da qualidade de vida das pessoas com Epidermólise Bolhosa no Brasil, subscrevemo-nos.

Atenciosamente,



Christiane Brasileiro
Presidente

Anna Carolina Ferreira da Rocha: Pessoa com EB; ex-Relações Públicas da APPEB; Colaboradora da ONG SOS EB Kids; palestrante em congressos e seminários para profissionais de saúde, em especial da área de enfermagem; redatora e revisora de Clinical Practice Guidelines em fase de criação ou revisão pela Debra International (Associação internacional de EB).

Dra. Lidia Marília Poppe: Dermatologista com Doutorado em Dermatopatologia pela Julius-Maximillian-Universität Würzburg, subespecialização em Laser e Medicina Estética. Formada em Medicina desde 2005 pela Universidade Federal do Ceará.

Prof. Dr. Rogerio Ribas da Costa, CRO-SP 24685: Doutor em Odontologia USP-SP, Mestre em Odontologia USP-SP, Especialista em Prótese Dental (CRO-SP), Diretor Clínico da e-dentphic arquitetura do sorriso.

Cristiane Versuti Del Cioppo, CRO-SP 79314: Cirurgiã dentista USP-SP, Associate of Applied Science in Dental Hygiene - New York City College of Technology.

Patricia dos Santos Tossato, CRO-SP 79323: Cirurgiã dentista USP-SP, especialista em endodontia. Diretora de projetos da ONG SOS EB Kids.

Dra. Fabiana Bernardes de Oliveira Schmidt, CRN3: 13371: Nutricionista voluntária da ONG SOS EB Kids, formada pelo Centro Universitário São Camilo, especialista em Nutrição Clínica pelo GANEP (Grupo de Apoio a Nutrição Enteral e Parenteral) no Hospital Beneficência Portuguesa em São Paulo, especialista em Obesidade e Emagrecimento pela Universidade Gama Filho e certificada pela Nutricio e Diet Pro em Nutrição Infantil e Formação de Personal Diet.

** Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.*

* Colocamos as sugestões de alterações em **negrito**, para facilitar a visualização do texto modificado.

1 - INTRODUÇÃO

SUGESTÃO DE ALTERAÇÃO/ INCLUSÃO	JUSTIFICATIVA	REFERÊNCIAS – EVIDÊNCIAS
<p>Página 6 > Parágrafo 1</p> <p>Incluir informação ao final do parágrafo: "A EB Adquirida pode acometer pele e mucosas, com diferentes fenótipos, na qual há produção de anticorpos contra o colágeno VII(1). Não há transmissão genética na EBA." A EB Adquirida se manifesta em indivíduos adultos e é ainda mais rara do que a EB hereditária. A EB hereditária se manifesta logo após o nascimento ou no máximo com meses de vida.</p>	<p>Em nenhum local do PCDT foi incluída esta informação importantíssima para diferenciação das 2 doenças e adequado diagnóstico.</p>	<p>https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=46487</p>

3 - CLASSIFICAÇÃO DAS EPIDERMÓLISES BOLHOSAS

SUGESTÃO DE ALTERAÇÃO/ INCLUSÃO	JUSTIFICATIVA	REFERÊNCIAS – EVIDÊNCIAS
<p>Página 10 > Parágrafo 2</p> <p>"A distrófica recessiva grave generalizada (Hallopeau-Siemens), é a forma mais agressiva. A pseudossindactilia decorrente das bolhas repetidas e cicatrizes, nas mãos e nos pés é característica da EB distrófica recessiva. As contraturas de mãos e pés são precoces. As mucosas oral, esofágica, anal e ocular também são afetadas, e a distrofia hipoplasia dentária é observada."</p>	<p>Não existe distrofia dentária, o termo correto é hipoplasia. Corrigir espaçamento entre palavras.</p>	

4 - DIAGNÓSTICO

SUGESTÃO DE ALTERAÇÃO/ INCLUSÃO	JUSTIFICATIVA	REFERÊNCIAS – EVIDÊNCIAS
<p>Página 14 > Parágrafo 2</p> <p>"É importante, para a correta identificação, classificação e planejamento do cuidado, que o indivíduo com EB seja avaliado e acompanhado por equipe multidisciplinar, a qual deve compreender pediatra/clínico geral, médico dermatologista, fisioterapeuta, nutricionista, dentista, psicólogo, enfermeiro e assistente social."</p>	<p>A equipe multidisciplinar não deve só identificar, mas sim acompanhar a pessoa com EB durante toda a vida. As peças-chave da equipe para o diagnóstico são o pediatra/clínico geral (de acordo com a idade) e o dermatologista. Psicólogo e assistente social também</p>	<p>Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, García García N, Jaega G, Kennedy B, Mauritz PJ, Pérez F, Soon K, Zmazek V, Mayre-Chilton KM. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

	são de fundamental importância para orientar a família emocionalmente e como ter acesso aos tratamentos, direitos e benefícios.	and their family: evidence based guidelines. Orphanet J Rare Dis. 2019 Jun 11;14(1):133. doi: 10.1186/s13023-019-1086-5 . Review.
Página 14 > Parágrafo 3 "Algumas condições extracutâneas podem levar à necessidade de equipe profissional especializada em oftalmologia , gastroenterologia, hematologia , ortopedia, terapia ocupacional , psiquiatra , cardiologia, reumatologia, dermatologia , nefrologia, entre outras."	Procuramos ordenar as especialidades em ordem de maior ocorrência de necessidade do profissional, considerando formas mais graves de EB. As especialidades cardiologia, reumatologia e nefrologia foram deixadas por último por serem as menos comumente necessárias.	<p>Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, García García N, Jaega G, Kennedy B, Mauritz PJ, Pérez F, Soon K, Zmazek V, Mayre-Chilton KM. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. Orphanet J Rare Dis. 2019 Jun 11;14(1):133. doi: 10.1186/s13023-019-1086-5 . Review.</p> <p>Figueira EC, Murrell DF, Coroneo MT. Ophthalmic involvement in inherited epidermolysis bullosa. Dermatol Clin. 2010 Jan;28(1):143-52. doi: 10.1016/j.det.2009.10.021. Review.</p> <p>Chan JM, Weisman A, King A, Maksomski S, Shotwell C, Bailie C, Weaver H, Bodan R, Guerrero E, Zmazek M, Khuu P. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. Orphanet J Rare Dis. 2019 Jun 7;14(1):129. doi: 10.1186/s13023-019-1059-8 . Review.</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>Página 14 > Parágrafo 6 "As membranas mucosas orais, esofágicas, traqueais, geniturinárias, anais e oculares podem ser afetadas por erosões, ulcerações e cicatrizes.</p>	<p>Mucosas anais também podem ser afetadas.</p>	<p>Michel-Aceves R, Ramírez-Mayans JA, Casaubón-Garcín P, Rivera-Echegoyen M, Antonieta Mora M. [Gastrointestinal manifestations of recessive dystrophic epidermolysis bullosa]. Bol Med Hosp Infant Mex. 1990 Jan;47(1):20-5. Review. Spanish.</p> <p>Al Moaigel HM, Al-Awam BS. Genitourinary Tract Involvement in a Child with Epidermolysis Bullosa. Saudi J Med Med Sci. 2016 Sep-Dec;4(3):218-221. doi: 10.4103/1658-631X.188249. Epub 2016 Aug 11.</p>
<p>Página 14 > Parágrafo 7 "A cicatrização progressiva em formas mais graves de EB pode resultar em contraturas dos dedos das mãos e dos pés (pseudo-sindactilia ou "mão em luva de boxe") ou mutilações das extremidades e/ou de articulações diversas, (...)</p>	<p>A EB em si não provoca qualquer tipo de mutilação, pois não há perdas de partes do corpo, mas sim deformidades. Mesmo nas contraturas de pés e mãos os dedos continuam existindo, estando encapsulados, revestidos por camadas de pele.</p>	<p>Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A, Cash S, Deleoz J, Devries DT, Suchindran C. Pseudosyndactyly and musculoskeletal contractures in inherited epidermolysis bullosa: experience of the National Epidermolysis Bullosa Registry, 1986-2002. J Hand Surg Br. 2005 Feb;30(1):14-22.</p>
<p>Página 15 > Parágrafo 1 "(...) O estado nutricional dos portadores de pacientes com EB pode ser prejudicado a depender da extensão das manifestações cutâneas e extracutâneas. Estas, por sua vez, dependem do tipo e da gravidade da EB(15)."</p>	<p>De acordo com a Lei Brasileira de Inclusão, o termo "portador" para se referir a uma pessoa com deficiência ou alguma doença já caiu em desuso por ser incorreto, pois portar significa "carregar algo</p>	

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

	consigo". As pessoas com EB não portam uma doença que podem deixar em algum lugar. Nem são pacientes todo o tempo. Na maior parte do tempo elas são apenas pessoas e gostariam de ser vistas como tais. É necessário avaliar o impacto das nossas palavras na vida das pessoas e buscar sempre a melhor forma de nos dirigir a elas, de forma que não se sintam segregadas!	
Página 16 > Parágrafo 4 "(...) A segregação de variantes patogênicas nos pais e outros membros da família é importante para compreender o padrão de herança (autossômico recessivo, autossômico dominante, de novo) e a avaliação de risco para gravidez futura. "	Corrigir espaçamento entre palavras.	

6 - TERAPÊUTICA

SUGESTÃO DE ALTERAÇÃO/ INCLUSÃO	JUSTIFICATIVA	REFERÊNCIAS – EVIDÊNCIAS
Página 18 > Último parágrafo " Exulcerações (feridas) ou até Ulcerações na pele(...)"	Retirar expressões redundantes.	
Página 19 > Parágrafo 1 "(...)Deve-se evitar a aspiração da nasofaringe e também evitar a utilização de incubadoras (a menos que seja extremamente necessário), pois o calor e a umidade podem aumentar umentam o número de bolhas. "	É fato que o calor e a umidade aumentam o número de bolhas.	http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf
Página 19 > Parágrafo 2 "Em relação ao vestuário, deve-se dar preferência aos tecidos macios, sem etiquetas, enfeites, excesso de botões e zíperes , com a costura virada para fora e, se possível, com fecho na frente, para facilitar a remoção."	É importante ressaltar que botões e zíperes, tão comuns em vestuário, também podem causar lesões.	

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>Página 19 > Parágrafo 4</p> <p>"Em bebês com bolhas que envolvem dedos das mãos e pés, utilizar curativos embebido em vaselina estéril para utilizar os curativos especiais e atadura macia para separar os dedos, de forma a evitar a formação de sinéquias e a fusão dos dedos.</p>	<p>Em desacordo com o item 6.3 - Tratamento cirúrgico do PCDT, que diz: As formas distróficas de EB, em especial a distrófica recessiva, podem evoluir com o surgimento de cicatrizes ou sinéquias que levam à fusão dos dedos das mãos e pés, com impacto psicossocial e funcional importantes. A prevenção desse tipo de complicação pode ser feita por meio de medidas simples, como o uso contínuo de curativos especiais para separar os dedos ou através do uso de luvas de tecido macio, sem costuras em contato com a pele.</p>	<p>https://debra.med.up.pt/wp-content/uploads/sites/19/2018/06/Epiderm%C3%B3lise-Bolhosa-guia-pratico_2017.pdf</p>
<p>Página 19 > Parágrafo 5</p> <p>"Bolhas devem ser drenadas com agulha estéril, de acordo com orientação de profissional de saúde e da forma sugerida na figura abaixo (Figura 3), de forma asséptica, para evitar o seu crescimento, seu eventual rompimento e consequente surgimento de uma ferida aberta. Essa drenagem promove o alívio da dor e a diminuição do risco de infecção. como sugerido na figura abaixo (Figura 3)."</p>	<p>É importante explicar o motivo pelo qual as bolhas em EB tem um tratamento diferenciado das bolhas de queimaduras e as consequências de não fazerem a drenagem.</p>	<p>http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf</p>
<p>Página 20 > Parágrafo 1</p> <p>"Existem diferentes curativos especiais para o tratamento das lesões bolhosas, sendo que poucos foram de fato avaliados em indivíduos portadores de EB. A escolha do curativo deve ser avaliada individualmente, de acordo com as características da lesão (extensão, presença de exsudato, odor ou infecção) e do estado geral do indivíduo. Em casos de lesões infectadas, podem ser necessários gel ou solução a base de polihexanida biguanida (PHMB) para</p>	<p>No "International Consensus Best Practice Guidelines for Skin and Wound Care in Epidermolysis Bullosa" há dezenas de curativos e outros produtos, muitos deles existentes no Brasil, usados com segurança há anos em pessoas com EB.</p>	<p>http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>limpeza das lesões infectadas e curativos a base de sais de prata ou alginatos(6). Pomadas antibióticas como a sulfadiazina de prata podem ser usadas caso os produtos acima não estejam disponíveis, entretanto sua ação é limitada, pois teriam que ser trocados de 2 a 3 vezes por dia para serem eficazes, o que se torna inviável em casos graves de EB cujas trocas de curativos demoram mais que 1 hora.</p>	<p>Alginatos não possuem propriedade para combater infecções, apenas para diminuir sangramentos.</p>	
<p>Página 20 > Parágrafo 2 "Para evitar traumas durante a retirada do curativo, deve-se molhar o curativo durante o banho ou irrigá-lo com solução de cloreto de sódio 0,9% ou água morna antes da remoção (7). Para a retirada de esparadrapos, outros tipos de adesivos ou roupas que tenham aderido, recomenda-se uso de removedores de adesivos médicos de silicone (SMARS) (6). No Quadro 2 constam alguns produtos que podem ser utilizados para prevenção e tratamento das lesões bolhosas em portadores e pessoas com EB.</p>	<p>Removedores de adesivos são caros para a remoção diária de todos os curativos. Os curativos com cobertura de silicone suave são fabricados de tal forma que, com o contato com água ou soro fisiológico, diminuem ou perdem sua adesividade, permitindo uma retirada atraumática. Portanto, os removedores de adesivos são importantes para as situações de emergência, como roupas aderidas ou a necessidade hospitalar de se usar esparadrapo ou outros adesivos sobre a pele devido a falta de fitas adesivas de silicone adequadas para fazer fixações com segurança na pele de uma pessoa com EB.</p>	<p>http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf</p>
<p>Página 20 > Quadro 2 Ácidos graxos essenciais + triglicerídeos.</p>	<p>AGE já caiu em desuso pois cria uma película que impede a respiração apropriada da pele, que sob a ação do calor, provoca sensação de queimação na pele.</p>	<p>Donoso MTV; Lima, Eline; Ferreira VMF. Revisão integrativa do uso dos ácidos graxos essenciais no tratamento de lesão cutânea. Rev. Enf. C.O. Mineiro, 2011</p>
<p>Página 20 > Quadro 2 "Curativo não aderente com petrolatum – tela em tecido de malha de acetato de celulose"</p>	<p>Esses curativos aderem ao leito das lesões quando o</p>	

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>impregnada com emulsão de petrolatum, estéril."</p>	<p>petrolato seca, provocando intensa dor e sangramento durante a remoção.</p>	
<p>Página 21 > Quadro 2 > Linha 6 Curativo estéril a base de colágeno - curativo laminar à base de colágeno com ou sem alginato de cálcio.</p>	<p>Alginatos não possuem propriedade de cicatrização, apenas para diminuir sangramentos.</p>	
<p>Página 21 > Quadro 2 Sugerimos a substituição do Quadro 2 pelo Anexo 1 deste documento.</p>	<p>O quadro está incompleto. Fizemos um novo quadro que consta todos os curativos disponíveis no Brasil presentes no "International Consensus Best Practice Guidelines for Skin and Wound Care in Epidermolysis Bullosa". Em especial, precisam ser incluídos os curativos com sais de prata para tratamento das infecções, conforme mencionado na página 20, parágrafo 1.</p>	<p>http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf</p>
<p>Página 21 > Cuidados orais na EB Acrescentar um parágrafo, antes de Abordagem preventiva: Embora não haja manifestações patognomônicas intrabucais nas várias formas de EB, há padrões previsíveis de envolvimento associado ao subtipo que esses padrões podem auxiliar os clínicos no desenvolvimento de terapêuticas mais avançadas, sejam compatíveis e direcionadas às características específicas de cada caso.</p>	<p>É importante ressaltar que existem certas similaridades nas manifestações bucais em cada tipo de classificação da EB.</p>	<p>Czlusniak GD, Schwab CB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso. Arq Odontol. Belo Horizonte 2011; 47 (4): 237-43.</p> <p>Olsen CB, Bourke LF. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: Two case reports with 20-year follow-up. Aust Dent J 1997; 42(1): 1-7.</p> <p>Vilela EM, Rodrigues AMP, Mendes JR, Ramos LA, Oliveira SR. Epidermólise</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

		bolhosa distrófica recessiva: relato de caso clínico. Rev Paul Odontol 2004; 26: 38-40.
Página 21 > Abordagem preventiva Incluir referência após a frase: " Os portadores de As pessoas com EB devem ser referidas o mais precocemente possível (entre 3 e 6 meses de idade) a um dentista, mesmo antes da vigência de lesões orais."	É necessário dar crédito ao pesquisador deste estudo para que os profissionais de saúde possam buscar orientações mais detalhadas no trabalho completo. De acordo com a Lei Brasileira de Inclusão, o termo "portador" para se referir a uma pessoa com deficiência ou alguma doença já caiu em desuso por ser incorreto, pois portar significa "carregar algo consigo".	Kramer SM. Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28(2): 303-9.
Página 22 > Parágrafo 7 Substituir a seguinte frase: "-Realizar bochechos com água após as refeições para remoção de alimentos;" Pela seguinte: - Lavar frequentemente a boca e/ou realizar bochechos suaves com água durante o dia, principalmente após as refeições e medicamentos, para auxiliar na remoção de restos de alimentos e do açúcar contido na maioria dos medicamentos.	A pressão que o bochecho exerce na mucosa oral pode ser prejudicial às pessoas com EB que tem lesões orais. Também é necessário lavar a boca após a ingestão de medicamentos porque muitos contêm açúcar em sua composição.	Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R. Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa. Debra Portugal 2018. Lozada-Nur F, Kopick M, Mendez M, McGuirre J, Ortega E. Guidelines for patients with oral epidermolysis bullosa (EB): dental and oral care, 1997. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. Pediatr Dent 1994; 16(6): 427-32.
Página 22 > Parágrafo 8 "- Realizar higiene oral com solução de clorexidina não alcoólica a 0,12% para prevenção de infecções e outras doenças orais	Esse protocolo de tratamento não foi desenvolvido pelo	Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R. Guia prático na abordagem ao

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>(Esquema recomendado: bochechos duas vezes por dia por duas semanas a cada três meses)(14, 26)"</p>	<p>pesquisador da referência 26. Sugerimos retirar a referência 26 e incluir a referência ao lado.</p>	<p>doente com Epidermólise Bolhosa. Debra Portugal 2018.</p>
<p>Página 23 > Parágrafo 2 Substituir a seguinte frase: "Exercícios de abertura e fechamento da boca por meia hora para facilitar o acesso à cavidade oral (14,27);" Pela seguinte: - Exercícios de abertura e fechamento da boca devem ser realizados meia hora antes do atendimento para facilitar acesso a cavidade oral (14,27) e devem ser indicados para serem feitos diariamente a fim de manter os resultados obtidos com o exercício constante.</p>	<p>A frase está incompleta, sugerimos uma frase mais completa já que como muitas pessoas com EB apresentam microstomia, o exercício diário é recomendado.</p>	<p>Serrano C, Silvestre FJ, Bagan JV, Peñarrocha M, Alió JJ. Epidermólisis ampollosa hereditaria: a propósito del manejo odontológico de tres casos clínicos. Medicina Oral 2001; 6: 48-56.</p>
<p>Página 23 > Entre o Parágrafo 2 e 3 Sugerimos a inclusão do seguinte item: - Radiografias dentais:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Em pacientes com EBDR severa generalizada, a radiografia de escolha é a panorâmica (1, 2) ● Outras formas de EB poderão usar todas as técnicas radiográficas, com nenhuma ou poucas modificações. ● Usar filmes pediátricos para radiografias bitewings (3) ● Como alternativa, temos as radiografias periapicais modificadas pela técnica oclusal que podem ser usadas para dentes anteriores, e a modificação lateral oblíqua para dentes (3) inferiores posteriores. ● Vaselinar os filmes bitewings (4) 	<p>As radiografias são necessárias para diagnóstico e visualização de cáries interproximais, cáries em pacientes com microstomia, alterações ósseas e alterações dentárias.</p>	<p>1 Krämer SM. Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28(2): 303-9.</p> <p>2 Moscardi MF, Soares Junior LAV, Oliveira, ZPN, Prado EFGB. Proposta de protocolo de tratamento odontológico em pacientes com epidermólise bolhosa hereditária. Rev Ass Paul Cir Dent 2005;59(6): 425-31.</p> <p>3 Krämer SM, Serrano MC, Tillman G, Gálvez P, Araya I, Yanine N, Carrasco-Labra A, Oliva P, Brignardello-Petersen R, Villanueva J. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. Int J Pediatr Dent 2 012; 22 suppl.1: 1-35.</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

		4 Kaslick RS, Brustein HC. Epidermolysis bullosa. Review of the literature and report of a case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1961; 14: 1315-30.
Página 23 > Parágrafo 4 "- Apoiar o equipamento de sucção em tecidos duros ou em algodão umedecido para evitar formação de bolhas em partes moles (14, 28);"	Acrescentar bibliografia ao lado. Corrigir espaçamento entre palavras.	Krämer SM. Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28(2): 303-9.
Página 23 > Parágrafo 9 Acrescentar informação importante no final da frase e incluir referências ao lado: "- O uso de anestésicos tópicos deve ser considerado para promover analgesia local(14)" e deve ser aplicado sem esfregar na mucosa para não causar novas lesões;	É importante ressaltar o cuidado com a manipulação das mucosas para evitar atos iatrogênicos.	Penarrocha M et al. Restoration with implants in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa and patient satisfaction with the implants supported superstructure. Int J Oral Maxillof Implants 2007; 22: 561-655 Wright JT. Oral Manifestations of Epidermolysis Bullosa. In: Epidermolysis Bullosa. Clinical, Epidemiologic, and Laboratory Advances and the Findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry. Edited by: Jo-David Fine, Eugene A. Bauer, Joseph McGuire and Alan Moshell. Baltimore, MD: The Johns Hopkins University Press 1999: 236-56.
Página 23 > Depois do parágrafo 10 Sugerimos a inclusão dos seguintes itens para finalizar o tópico: - Aplicar verniz de flúor a cada 3 meses em		1 Krämer SM, Serrano MC, Tillman G, Gálvez P, Araya I, Yanine N, Carrasco-Labra A,

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>pacientes de todas as idades com alto índice de cáries ou em cada visita semestral para aqueles com bom controle de biofilme dental (1, 2).</p> <p>- Lubrificantes apropriados antes do procedimento são recomendados para reduzir a aderência (1) e a possível formação de lesões.</p> <p>As orientações de prevenção da cárie e de outras doenças bucais são de fundamental importância, pois a realização do tratamento restaurador é muitas vezes desgastante, doloroso, difícil e com certo grau de riscos para os pacientes. Incluir essa necessidade de cuidados com os dentes e gengivas nos pacientes e seus responsáveis torna-se um verdadeiro desafio ao profissional de odontologia, por conta da grande atenção dada às manifestações sistêmicas da doença. Por isso é aconselhável que os pacientes dessa dermatose façam parte de um criterioso programa de promoção de saúde bucal com revisões periódicas. (3)</p> <p>- Lesões incomuns devem ser biopsiadas para garantir que não representem um achado pré-cancerígeno ou mesmo um carcinoma intraoral, que são encontrados mais frequentemente em EB Distrófica Recessiva (1).</p>	<p>É importante o cirurgião dentista estar ciente de que carcinomas intraorais podem ser encontrados em pessoas com EB.</p>	<p>Oliva P, Brignardello-Petersen R, Villanueva J. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. <i>Int J Pediatr Dent</i> 2012; 22 suppl.1: 1-35.</p> <p>2 Wright JT. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. <i>Dermatol Clin</i> 2010; 28(1): 159-64.</p> <p>3 Vallejo AP, Monje ELA, García MG, Mauriz JO, Muñiz MP. Epidermólisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso. <i>Av Odontoestomatol</i> 2010; 26 (2): 81-90.</p>
<p>Página 24 > Começo da página Incluir antes do parágrafo 1: Pessoas com EB podem apresentar dificuldades físicas para se alimentar principalmente pelo fato de não conseguirem abrir a boca de forma satisfatória. Além disso, a presença de feridas na boca impede a correta mastigação, dificultando a aceitação de alimentos salgados e ácidos. Também se observa dificuldade de manusear talheres em indivíduos com as mãos encapsuladas, fazendo com que o paciente possa ter dependência para se alimentar. Em EBs mais graves, nota-se também uma certa rigidez na língua e menor mobilidade devido ao fato da</p>	<p>Devido ao fato da Epidermólise Bolhosa ser uma doença rara, muitas vezes o profissional da saúde se depara com o paciente e desconhece o atendimento básico que deveria ser prestado. Ilustrando o perfil do paciente, o profissional poderá elaborar o plano nutricional da melhor forma possível.</p>	<p>Zidorio AP C. Aspectos Nutricionais na Epidermólise Bolhosa. Brasília, DF. Set 2019. Disponível em: <https://youtu.be/mAlpkv0lZ_s>. Acesso em: 01 Out. 2019.</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>mesma estar mais presa no assoalho da boca. Um grande percentual de pessoas com EB também apresenta má formação de dentes e dificuldade na limpeza dos mesmos, o que aumenta a incidência de cáries, extrações dentárias e conseqüentemente mais dor ao se alimentar. A mucosa frágil do esôfago, muitas vezes com bolhas, também impede a boa aceitação alimentar gerando um menor consumo de alimentos, o que leva a um estado de subnutrição.</p>		
<p>Página 24 > Parágrafo 1 "As necessidades nutricionais de pessoas com formas graves de EB são comparáveis (não iguais) aos indivíduos queimados, considerando o catabolismo intenso, compatível com o gasto energético de acordo com a porcentagem da superfície corporal afetada (15, 17). As necessidades proteicas também são maiores nas pessoas com EB, em comparação aos seus pares saudáveis da mesma idade e sexo. Os nutrientes são necessários não apenas para o crescimento, mas também para reposição das perdas proteicas excessivas que ocorrem através das bolhas. As deficiências de macro e micronutrientes são resultados das perdas teciduais, inflamação crônica e ingestão inadequada (15)."</p>	<p>Pessoas com formas leves de EB não possuem grandes alterações na alimentação e podem até ter obesidade, caso tenham lesões nos pés que limitem sua mobilidade.</p> <p>Há também a deficiência de macronutrientes.</p>	
<p>Página 24 > Depois do Parágrafo 1 Incluir: MACRONUTRIENTES: - As necessidades nutricionais em EB estão aumentadas em praticamente todos os tipos de expressão da doença e varia de acordo com o percentual da superfície corporal afetada (1). É indicado que todo o paciente com EB faça um exame de calorimetria indireta para que se saiba individualmente o seu real gasto calórico (2). - Calorias: O aporte energético de um portador de EB está em torno de 100% a 150% a mais em comparação a um indivíduo sem a doença com mesmo sexo e idade. Como regra</p>	<p>Com o objetivo de auxiliar na prescrição e melhor orientação do paciente com EB, faz-se necessário algumas orientações gerais, voltadas para o profissional nutricionista, que devem ser analisadas e prescritas individualmente</p>	<p>1 Salera S TG, Rossetti D, Grassi FS, Marchicio P, Agoatini C, Giavoli C, Rodari G, Guez S. Anutrition-based approach to epidermolysis bullosa: Causes, assessments, requirements and management. Clinical Nutrition. 2019.</p> <p>2 Zidorio AP C. Aspectos Nutricionais na Epidermólise Bolhosa. Brasília, DF. Set</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>de bolso, utiliza-se o valor de 150kcal/kg/dia. Importante ressaltar que a principal fonte energética deve ser os carboidratos e os lipídeos (2).</p> <p>- Proteínas: São essenciais e indispensáveis para o crescimento do paciente e para a renovação da pele. A necessidade está aumentada em 115% a 200% a mais em comparação a um indivíduo sem a doença com mesmo sexo e idade. Como “regra de bolso”, utiliza-se o valor de 4 a 5 gr/kg/dia (3).</p> <p>MICRONUTRIENTES:</p> <p>- As deficiências de micronutrientes são resultados das perdas teciduais, inflamação crônica e ingestão inadequada (1). Mesmo com as necessidades nutricionais aumentadas, recomenda-se usar a DRI. As megadoses de polivitamínicos também não são indicadas, pelo fato de possíveis surgimentos dos efeitos adversos da toxicidade do micronutriente. Desta forma, sugere-se que o profissional nutricionista não ultrapasse a UL em suas prescrições nutricionais.</p> <p>Todos os micronutrientes são importantes, porém alguns merecem destaque quando se trata de EB:</p> <p>- A vitamina D é essencial para garantir a integridade óssea. É encontrada em salmão, atum, sardinha, gema de ovo, fígado, queijos (4).</p> <p>- O ferro auxilia na prevenção/diminuição da anemia. Vale destacar que o ferro de origem animal é melhor aproveitado pelo organismo em comparação às fontes de origem vegetal. Ele é encontrado em vegetais verde escuros, carnes vermelhas, miúdos de animais e leguminosas como feijão, lentilha, ervilha, grão de bico. É importante lembrar que o consumo de ácido ascórbico (vitamina C, encontrado em frutas cítricas) em conjunto com o ferro auxilia em sua absorção (5).</p> <p>- Zinco e Selênio auxiliam principalmente na imunidade e produção de proteínas da pele.</p>		<p>2019. Disponível em: <https://youtu.be/mAlpkv0lZ_s>. Acesso em: 01 Out. 2019.</p> <p>3 DoHRooHaSSN. Dietary Reference Values for Food Energy and Nutrients for the United Kingdom. In: Subject DoHRoHaS, editor. London: The Stationery.</p> <p>4 Philippi, ST. Tabela de Composição de Alimentos: Suporte para Decisão Nutricional. 6 ed. São Paulo. Ed. Manole. 2017.</p> <p>5 BRASIL. Coordenação Geral da Política de Alimentação e Nutrição. Programa Nacional de Suplementação de Ferro. Brasília, DF. Disponível em: <http://nutricao.saude.gov.br/mn/ferro/ferro_programa_info_geral.php>. Acesso em: 14 Out. 2019.</p> <p>6 Almeida, HL Jr. An. Bras. Dermatol. Vol79 no.2 Rio de Janeiro Mar./Apr. 2004.</p> <p>7 Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. J Am Acad Dermatol. 2012; 67(5): 904-17</p>
--	--	--

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>Estão presentes em carne de vaca, frango, peixe, grãos integrais, legumes, tubérculos, arroz, feijão e ovos (4).</p> <p>- Arginina é essencial para melhorar a cicatrização, estimulação de células de defesa e produção de queratina. É encontrada em queijos, iogurtes, feijão (6).</p> <p>ANEMIA</p> <p>- Anemia é uma complicação comumente observada em pacientes com EB distrófica recessiva e juncional, podendo estar relacionada a perdas sanguíneas crônicas por meio das lesões bolhosas, descamação da mucosa gastrointestinal, redução na ingestão de ferro ou supressão de eritropoiese. A anemia está associada a ocorrência de fadiga, anorexia e prejuízos na cicatrização de feridas. Deste modo, transfusões sanguíneas devem ser consideradas quando os valores de hemoglobina estiverem inferiores a 8g/dl ou caso apresentem sintomas de anemia e não respondam a outras medidas, como por exemplo a suplementação de ferro (7). Antes de qualquer procedimento cirúrgico, recomenda-se a avaliação laboratorial referente a anemia, que, em caso positivo, deve ser tratada antes da cirurgia. A nutrição torna-se eficaz em pacientes com níveis de hemoglobina estáveis, sendo importante orientar o paciente quanto ao consumo diário de alimentos fontes deste mineral.</p> <p>CONSTIPAÇÃO</p> <p>- A dificuldade em alimentar-se adequadamente faz com que os pacientes com EB não ingiram as quantidades suficientes de fibras e água, gerando constipação, que em alguns casos pode até ser crônica. A ingestão de comida liquidificada é um agravante na diminuição da ingestão de fibras. Além da ingestão insuficiente de fibras, o fato das fezes serem duras pode provocar trauma no paciente, fazendo com que ele se recuse a evacuar e a comer. Ressalta-se a importância do nutricionista em orientar o</p>		
--	--	--

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>paciente quanto ao correto consumo de fibras (2).</p> <p>- Para certos pacientes, é recomendada a suplementação de fibras a fim de auxiliar na evacuação. Mesmo assim, o nutricionista deve estar atento em oferecer quantidades que não ultrapassem a UL (2). Um outro ponto importante, refere-se ao poder de saciedade da fibra. Assim, o nutricionista deve utilizar as fibras com cautela para que o paciente continue a ter apetite.</p>		
<p>Página 25 > Parágrafo 2</p> <p>Incluir antes da sessão Nutrição Enteral:</p> <p>ORIENTAÇÕES NUTRICIONAIS EM EPIDERMÓLISE BOLHOSA</p> <p>As orientações nutricionais são cabíveis tanto para os pacientes com EB como para seus cuidadores. Deve-se ressaltar que cada caso deve ser avaliado e orientado individualmente, a fim de garantir melhores resultados nutricionais:</p> <p>- Recomenda-se a consulta com nutricionista a cada 3 meses, onde deve ser sempre feita uma reavaliação do estado nutricional do paciente.</p> <p>- Em todas as consultas, o profissional deve ter como principal objetivo erradicar, reduzir e prevenir a subnutrição e deficiências nutricionais (muito comuns nesta enfermidade), avaliar o stress para o paciente se alimentar, auxiliar no crescimento adequado do paciente e melhorar a qualidade de vida por meio de orientações nutricionais, prescrição de suplementos (quando forem necessários) e solicitação de exames laboratoriais. Deve-se sempre estudar individualmente a melhor forma de ingestão alimentar, não sendo descartada a nutrição Via Enteral e a Gastrostomia (1, 2, 3).</p> <p>- Para pacientes em que se observa dificuldade em abrir a boca, excesso de bolhas no trato gastrointestinal, presença de cáries ou má formação dentária, recomenda-se que a alimentação seja sob a forma de sopas</p>		<p>1 Salera S TG, Rossetti D, Grassi FS, Marchicio P, Agoatini C, Giavoli C, Rodari G, Guez S. Anutrition-based approach to epidermolysis bullosa: Causes, assessments, requirements and management. Clinical Nutrition. 2019.</p> <p>2 L H. Clinical Practice Guidelines For Nutrition Support in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB). UK: DEBRE; 2007.</p> <p>3 Zidorio AP LD, Dutra ES, Costa IMC. Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2015; 90(2):217-23.</p> <p>4 Breedon, C. Nutrition for People with Epidermolysis Bullosa. MeritCare Medical Center, 2006.</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>batidas ou amassadas, caldos grossos ou coados, mingaus e vitaminas. Sugere-se o uso reduzido de sal, para evitar dor ao se alimentar.</p> <ul style="list-style-type: none"> - O aporte calórico pode ser aumentado utilizando algumas estratégias nutricionais que devem ser orientadas individualmente. São elas: acrescentar 1 colher de sopa de azeite de oliva no prato para ser servido; adicionar queijo ralado nas preparações; refogar alimentos usando manteiga; acrescentar creme de leite em molhos; fazer vitaminas (leite batido com frutas) e adicionar leite em pó na preparação; fazer mingaus reforçados com leite em pó. Lembrando que cabe ao nutricionista avaliar a osmolaridade da preparação final, evitando piora da constipação do paciente (4). - Não é recomendado o consumo de alimentos e bebidas ricos em açúcar devido ao aumento da chance de cáries. - Deve-se reforçar a necessidade de consumir alimentos ricos em fibras para prevenção de constipação intestinal (1, 2). - Não é recomendado o consumo de “calorias vazias” ou de alimentos “ultra processados” (exceto suplementos nutricionais), dando preferência para alimentos “in natura”, por possuírem mais nutrientes. - O paciente deve fazer várias refeições ao dia, em pequenas quantidades a fim de garantir o aporte calórico desejado. Sugere-se o consumo de pelo menos 6 refeições ao dia (desjejum, lanche da manhã, almoço, lanche da tarde, jantar e ceia). Todas as refeições devem conter os macro e micronutrientes. - O aumento da oferta hídrica é de suma importância para os pacientes com EB pois ocorre muita perda de água através das bolhas e feridas. 		
<p>Página 25 > Transfusão sanguínea Incluir no final do parágrafo: Ressaltamos, ainda, que a suplementação de ferro têm se mostrado mais efetiva quando</p>		<p>G. SuricoP. MuggeoV. MuggeoA. LucarelliT. MartucciR. DanieleN. Rigillo.</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>feita de forma intravenosa do que oral, devido a alterações na mucosa intestinal que podem prejudicar a absorção do ferro oral. Além disso, para algumas pessoas com EB, a ingestão de ferro oral pode irritar a mucosa esofágica e pode ser fator agravante das lesões esofágicas.</p>		<p>Parenteral iron supplementation for the treatment of iron deficiency anemia in children. <i>Annals of Hematology</i> March 2002, Volume 81, Issue 3, pp 154–157</p>
<p>Página 25 > Antes do item 6.2 Incluir a seguinte sessão: <u>Cuidados Oftalmológicos</u> Assim como ocorrem feridas na pele, a EB também pode provocar lesões nas mucosas e, dentre elas, a córnea, que é a mucosa que reveste nosso olho. Em geral, essas lesões podem ser provocadas por secura dos olhos ou por qualquer objeto estranho que irrite a córnea: um fio de cabelo, poeira ou, até mesmo, o simples ato de coçar os olhos. É muito importante o tratamento adequado dessas lesões, pois a falta de cuidados corretos pode levar à perda parcial da visão ou até mesmo à cegueira. Quando se verifica a lesão, o primeiro passo é consultar um oftalmologista, para obter o correto diagnóstico, pois existe a possibilidade de o problema ir além de uma lesão ocasionada pela epidermólise bolhosa. O olho pode ter sido atacado por alguma bactéria ou vírus e, nesse caso, é necessário o uso de colírios específicos, além do tratamento básico. Atenção: como a córnea de quem tem EB é mais fina, NÃO devem ser usados colírios ou pomadas com corticoides, pois estes afinam ainda mais a córnea, podendo levar à cegueira. Essa é uma informação muito importante, que deve ser passada ao oftalmologista, antes que ele indique qualquer produto. TRATAMENTO BÁSICO PARA LESÕES NOS OLHOS</p>	<p>Lesões oftalmológicas são ocorrências importantes e precisam ser mencionadas.</p>	<p>Fine, J-D; Hinter, H. Life with Epidermolysis Bullosa (EB). Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy. 2009</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>- Aplicar compressa com soro fisiológico gelado ou chá de camomila gelado (1 saquinho de chá para metade de uma xícara de água), para auxiliar na lubrificação e a desinchar.</p> <p>- Usar, alternadamente, a cada duas horas, colírio lubrificante (também chamado lágrima artificial) e gel lubrificante. Existem diversas marcas no mercado. O oftalmologista deve indicar algumas opções.</p> <p>- Usar uma máscara de dormir ou tapa olho para manter o olho fechado o dia todo até que cicatrize, pois o simples ato de piscar com uma lesão no olho equivale a coçar constantemente uma lesão na pele.</p> <p>Observação: atenção especial com a compressa e o uso do gel à noite, que é quando os olhos ressecam e as lesões pioram.</p> <p>PREVENÇÃO DE LESÕES NOS OLHOS</p> <p>- Aplicar o gel, diariamente, na hora de dormir, e usar máscara de dormir, que garantirá o isolamento dos olhos durante o sono. Em dias mais secos, pode-se, além de usar o gel, aplicar uma compressa de soro gelado nos olhos e dormir com ela. É importante não esquecer a máscara pois, dessa forma, os olhos ficarão bem protegidos.</p> <p>- Procurar sempre prender os cabelos, pois um fio que passe dentro do olho pode causar uma lesão.</p> <p>- Pais de crianças com epidermólise bolhosa devem ensinar a criança a não coçar os olhos, explicando que isso pode causar lesões.</p> <p>- Não usar ventilador ou ar condicionado próximo aos olhos, pois podem ressecar e provocar lesões.</p> <p>- O oftalmologista deve avaliar se o olho afetado está mais seco do que o normal e, se for o caso, deve-se fazer uso de um colírio lubrificante várias vezes ao dia.</p> <p>- Jovens e mulheres devem ter cuidado com o uso de maquiagem próxima aos olhos, pois alguns produtos podem causar irritação, em</p>		
--	--	--

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

<p>especial maquiagens muito baratas, que são de baixa qualidade. Também não é recomendado dormir com maquiagem, pois isso pode irritar os olhos. Quando se percebe alguma alteração, recomenda-se suspender o uso do produto.</p>		
<p>Páginas 25 e 26 O prurido é queixa comum nos pacientes portadores de com EB. A intensidade é variável, mas muitas vezes agrava quadros de ansiedade/depressão e ocasiona novas lesões pela coceira crônica. Fatores como lesões em cicatrização, pele seca, lesões infectadas, calor e alta umidade do ambiente podem acentuar o sintoma(32). Para amenizar o prurido, é importante manter o corpo hidratado tanto por dentro como por fora. Ou seja, é indispensável beber muita água e usar hidratante algumas vezes ao dia. Alguns subtipos de epidermólise bolhosa têm classicamente prurido intenso, como a epidermólise bolhosa pré tibial. Indivíduos com formas de EB com presença de prurido mais intenso podem se beneficiar do uso de anti-histamínicos como a loratadina(33), com alívio momentâneo da coceira e consequente diminuição da formação de novas bolhas. Entretanto, para a maioria dos subtipos de EB, como a coceira não possui origem alérgica, mas sim provocada pelos fatores citados no parágrafo anterior, os anti-histamínicos serão ineficazes.</p>		<p>http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf</p>
<p>Página 27 > Quadro 3 Excluir Dexametasona</p>	<p>Ao contrário de diversas doenças de pele que podem ser tratadas com corticóides, o uso de corticóides em EB caiu em desuso em pele e mucosas, pois seu uso prolongado provoca afinamento de pele e mucosas, que se tornam ainda mais suscetíveis a lesões de repetição.</p>	<p>http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf</p>

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

	Observar que no consenso sobre cuidados com a pele da Debra International, eles sequer são mencionados.	
<p>Página 27 > 6.3 > Parágrafo 2</p> <p>"Nos casos em que ocorreu a fusão dos dedos (pseudossindactilia), há indicação de pode-se avaliar a possibilidade de tratamento cirúrgico, e este procedimento deve ser realizado por cirurgiões de mão/ortopedistas com experiência em cirurgia de mãos em EB. Entretanto, a pessoa com EB e sua família devem estar cientes que, devido às características da EB, novas sinéquias podem irão surgir com o passar do tempo. Se após esta cirurgia os cuidados com o uso das luvas para separação dos dedos e o acompanhamento semanal ou quinzenal da fisioterapia não forem adotados, novas sinéquias irão surgir em pouco tempo, em geral meses. (7).</p>	<p>Os procedimentos cirúrgicos e pós-cirúrgicos em cirurgia de mãos em EB diferem dos de outras pessoas devido às características da pele. Desta forma, a realização de cirurgias por profissionais sem conhecimento e experiência com EB pode levar a resultados desastrosos, até piores do que o estado anterior à cirurgia.</p> <p>O acompanhamento pós-cirúrgico com fisioterapeuta é de suma importância para o ganho funcional e retardo do surgimento de novas sinéquias, entretanto, não evita o surgimento de novas sinéquias.</p>	<p>Fine, J-D; Hinter, H. Life with Epidermolysis Bullosa (EB). Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy. 2009</p>

7 - FÁRMACOS

SUGESTÃO DE ALTERAÇÃO/ INCLUSÃO	JUSTIFICATIVA	REFERÊNCIAS – EVIDÊNCIAS
<p>Página 27 > Último parágrafo</p> <p>"Até o momento não existe tratamento farmacológico modificador do curso da doença específico para EB. Diversas pesquisas estão em andamento ao redor do mundo em busca de uma cura ou de algum fármaco que possa amenizar os sintomas ou a progressão da doença. O tratamento sintomático compreende a utilização de anti-histamínicos, em presença de prurido intenso, e de analgésicos não opioides para o controle da dor crônica. A descrição mais detalhada sobre a utilização de fármacos no contexto da EB</p>	<p>Importante citar que existem pesquisas em andamento.</p> <p>Trecho retirado pois passa a impressão de que todos com EB necessitarão de anti-histamínicos e analgésicos.</p>	

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

está na seção "tratamento medicamentoso" acima."		
--	--	--

8 - MONITORAMENTO

SUGESTÃO DE ALTERAÇÃO/ INCLUSÃO	JUSTIFICATIVA	REFERÊNCIAS – EVIDÊNCIAS
Página 28 > Quadro 4		
Incluir Oftalmologia > Anualmente para exame oftalmológico de rotina / De acordo com a necessidade	Alguns tipos de EB afetam os olhos, gerando lesões oculares doloridas e que muitas vezes precisam ser tratadas com colírios e antibióticos.	Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, García García N, Jaega G, Kennedy B, Mauritz PJ, Pérez F, Soon K, Zmazek V, Mayre-Chilton KM. Psychosocial
Incluir Psiquiatria > De acordo com a necessidade	A EB afeta a vida do paciente e seus familiares de uma forma muito impactante. Muitas vezes o paciente e/ou familiares precisam de tratamento psiquiátrico para conseguirem lidar com suas realidades.	Recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. Orphanet J Rare Dis. 2019 Jun 11;14(1):133. doi: 10.1186/s13023-019-1086-5 . Review.
Modificar Enfermagem (preferencialmente em estomaterapia) - A cada 3 - 6 meses	Para formas mais graves de EB, a periodicidade de 6 meses é muito alta, uma vez que o enfermeiro é o profissional que vai orientar sobre como fazer os curativos e a periodicidade das trocas.	
Terapia Ocupacional - Semanal (de acordo com o tipo de EB) Fisioterapia - Semanal (de acordo com o tipo de EB)	Formas mais leves de EB não requerem acompanhamento da fisioterapia e terapia ocupacional. Entretanto, estes profissionais devem avaliar a pessoa com EB para determinar se o acompanhamento semanal será ou não necessário.	

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

EM TODO O DOCUMENTO

Alterar as expressões " Portadores de EB " e " Pacientes com EB " para " Pessoas com EB ".	De acordo com a Lei Brasileira de Inclusão, o termo "portador" para se referir a uma pessoa com deficiência ou alguma doença já caiu em desuso por ser incorreto, pois portar significa "carregar algo consigo". As pessoas com EB não portam uma doença que podem deixar em algum lugar. Nem são pacientes todo o tempo. Na maior parte do tempo elas são apenas pessoas e gostariam de ser vistas como tais. É necessário avaliar o impacto das nossas palavras na vida das pessoas e buscar sempre a melhor forma de nos dirigir a elas, de forma que não se sintam segregadas!	
---	--	--

** Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.*

ANEXO I

Produto	Tipo de EB	Indicação / Função	Contraindicação / Observação
Creme e/ou spray barreira	Simples Localizada ou Generalizada Simples Generalizada Severa Juncional Distrófica Kindler	- Proteção - Barreira contra fluidos corporais	- Alguns pacientes podem sentir ardência quando aplicado a feridas muito abertas - Evitar contato com dispositivos de gastrostomia - Pode dificultar a aderência de curativos
Curativo absorvente de espuma com uma camada de silicone suave	Simples Localizada ou Generalizada Juncional Distrófica Kindler Recém nascido	- Proteção - Absorção - Exsudato moderado a excessivo	- Pode causar bolhas decorrentes do calor - Pode ser fixado com fita de silicone macia - Pode aderir ao leito da ferida, neste caso, usar uma cobertura primária não aderente
Curativo absorvente de espuma com uma camada de silicone suave e borda adesiva	Simples Localizada ou Generalizada Distrófica Kindler	- Proteção - Áreas de bolhas - Feridas delimitadas	- Curativos com bordas podem requerer remoção com SMARS para evitar machucar a pele - Pode requerer um curativo primário - Não absorve bem exsudato altamente viscoso
Curativo com lipidocolóide	Simples Localizada ou Generalizada Simples Generalizada Severa Juncional Distrófica Kindler Recém nascido	- Camada de contato com a ferida (curativo primário) - Feridas húmidas, feridas mais secas e proteção de áreas cicatrizadas sensíveis	- Na presença de excesso de granulação, usar como alternativa à malha de silicone - Usar como curativo primário caso haja risco de aderência - Pode ser combinado com uma camada absorvente em feridas com exsudato moderado ou forte

* Livre adaptação das tabelas contidas no "Consenso Internacional: Cuidados com a pele e feridas em Epidermólise Bolhosa"

http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DFBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

Curativo de espuma	Distrófica	- Proteção - Absorção	- Pode aderir ao leito da ferida, usar um curativo primário não aderente
Curativo de Hidrofibra	Simples Generalizada Severa Juncional	- Proteção contra as bordas de curativos - Feridas muito úmidas onde é difícil manter curativos no lugar	- Hidratar com água ou solução salina para remover
Curativo de malha de silicone suave	Simples Localizada ou Generalizada Juncional Distrófica Kindler Recém nascido	- Camada de contato com a ferida (curativo primário) - Feridas úmidas - Feridas secas	- Risco de aumento da hipergranulação em Juncional
Curativo de membrana polimérica	Simples Generalizada Severa Juncional Distrófica Kindler Recém nascidos	- Feridas presentes no nascimento - Feridas crônicas e/ou agudas - Feridas que necessitam limpeza	- Estimula altos níveis de exsudato - Se necessário, usar creme ou spray barreira para proteger a pele ao redor - Pode exalar um cheiro distinto que não necessariamente indica infecção - Pode ser difícil manter em superfícies verticais - Trocar com frequência até que o exsudato diminua - Trocar quando molhado para evitar hipotermia
Curativo de silicone bi-elástico	Simples Localizada ou Generalizada Simples Generalizada Severa	- Proteção - Áreas de bolhas pequenas e feridas não exsudativas	

* Livre adaptação das tabelas contidas no "Consenso Internacional: Cuidados com a pele e feridas em Epidermólise Bolhosa"

http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DFBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

Curativo de transferência de exsudato com silicone suave	<p>Simples Localizada ou Generalizada</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p> <p>Recém nascido</p>	<p>- Proteção</p> <p>- Feridas mais secas</p> <p>- Para transferir exsudato para curativos secundários</p> <p>- Onde a conformidade é necessária, por exemplo: dedos, axilas</p>	<p>- Pode causar bolhas decorrentes do calor</p> <p>- Pode ser fixado com fita de silicone macia</p> <p>- Pode aderir ao leito da ferida, neste caso, usar uma cobertura primária não aderente</p>
Curativo estéril a base de colágeno sem alginato de cálcio.	<p>Simples Localizada ou Generalizada</p> <p>Simples Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p>	<p>- Lesões crônicas</p> <p>- Adjuvante no processo de epitelização de lesões</p>	
Curativos com prata	<p>Simples Localizada ou Generalizada</p> <p>Simples Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p>	<p>- Feridas infectadas onde é necessário curativo de espuma</p> <p>- Usar sempre como curativo primário</p> <p>- Uso a curto prazo</p>	<p>- Os produtos com prata devem ser usados com cautela, especialmente em crianças menores de um ano de idade</p> <p>- Risco potencial de aumento dos níveis de prata no plasma (Argiria)</p> <p>- Restringir o uso a 14 dias, aplicar em pequenas áreas apenas</p>
Fita de silicone suave	<p>Simples Localizada ou Generalizada</p>	<p>- Fixação de curativos sem borda</p> <p>- Fixação de dispositivos médicos</p>	
Gel a base de polihexanida	<p>Simples Localizada ou Generalizada</p> <p>Simples Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p>	<p>- Limpeza de feridas</p>	

* Livre adaptação das tabelas contidas no "Consenso Internacional: Cuidados com a pele e feridas em Epidermólise Bolhosa"

http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DFBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

Hidratante para pele sensível com ação calmante	<p>Simple Localizada ou Generalizada</p> <p>Simple Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p> <p>Recém nascido</p>	- Aliviar a coceira e reduzir a vermelhidão associadas à pele seca	- Usar somente em pele íntegra
Hidratante para pele sensível e seca	<p>Simple Localizada ou Generalizada</p> <p>Simple Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p> <p>Recém nascido</p>	- Hidratar a pele para diminuição da coceira e evitar o surgimento de novas lesões	- Usar somente em pele íntegra
Hidrogel	<p>Simple Localizada ou Generalizada</p> <p>Simple Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p>	- Para desbridamento	
Malha / Rede Tubular	Simple Generalizada Severa	- Retenção de curativos	<p>- Disponíveis em vários tamanhos para ajuste apropriado</p> <p>- Pode precisar de proteção nas bordas para evitar bolhas</p>
Pomada antifúngica / antibacteriana	<p>Simple Localizada ou Generalizada</p> <p>Simple Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p>	- Onde houver infecção por fungo ou bactéria	- Usar por até 7 dias

* Livre adaptação das tabelas contidas no "Consenso Internacional: Cuidados com a pele e feridas em Epidermólise Bolhosa"

http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DFBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

Removedores de adesivos médicos de silicone (SMARS)	<p>Simple Localizada ou Generalizada</p> <p>Simple Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p> <p>Recém nascido</p>	- Retirada de adesivos em geral ou roupas que tenham aderido à ferida	
Solução aquosa estéril a base de polihexanida	<p>Simple Localizada ou Generalizada</p> <p>Simple Generalizada Severa</p> <p>Juncional</p> <p>Distrófica</p> <p>Kindler</p>	- Limpeza de feridas	

* Livre adaptação das tabelas contidas no "Consenso Internacional: Cuidados com a pele e feridas em Epidermólise Bolhosa"

http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DFBRA_International/CPGs/Guidelines/International_Consensus_Best_Practice_Guidelines_Skin_and_Wound_Care_in_Epidermolysis_Bullosa.pdf

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.