

PROTOCOLO NUTRICIONAL EM EPIDERMÓLISE BOLHOSA HEREDITÁRIA E ADQUIRIDA

Dra. Fabiana Bernardes de Oliveira Schmidt – NUTRICIONISTA – CRN3: 13371



Fabiana Schmidt – NUTRICIONISTA – CRN3: 13371 – www.bbnutri.com.br - ola@bbnutri.com.br – (11) 930013533

CUIDADOS NUTRICIONAIS EB

Sabe-se que a Epidermólise Bolhosa por si já gera um grande risco nutricional, pois, dependendo do tipo, ocorre grande comprometimento de mucosas e tecidos orais, o que dificulta o simples ato de se alimentar e absorver alimentos. Desta forma, o cuidado nutricional deve ser dobrado. Recomenda-se a consulta com nutricionista a cada 3 meses, onde deve ser sempre feita uma reavaliação do estado nutricional do paciente.

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 do portador de EB 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 (1-3).

Portadores de 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 tenha total dependência para se alimentar. Nota-se também uma certa rigidez na língua e menor mobilidade devido ao fato da mesma estar mais presa no assoalho da boca. Um grande percentual de portadores de 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 (4).

NECESSIDADES NUTRICIONAIS EM EB

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 portador de EB faça um exame de calorimetria indireta para que se saiba individualmente o seu real gasto calórico (4).

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 de bolso, utiliza-se o valor de 150kcal/kg/dia. Importante ressaltar que a principal fonte energética deve ser os carboidratos e os lipídeos (4).



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 (5).

MICRONUTRIENTES:

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 mega doses 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.

Todos os micronutrientes são importantes, porém alguns merecem destaque quando se trata de EB:

- A **vitamina D** é essencial para garantir a integridade óssea. É encontrada também em salmão, atum, sardinha, gema de ovo, fígado, queijos (11).
- O **ferro** auxilia na prevenção/diminuição da anemia. Vale destacar que o ferro de origem animal é melhor aproveitado pelo organismo em comparação as 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). Também é importante lembrar que o consumo de ácido ascórbico (vitamina C, encontrado em frutas cítricas) em conjunto com o ferro auxilia em sua absorção. (6).
- **Zinco** e **Selênio** que auxiliam principalmente na imunidade e produção de proteínas da pele. Estão presentes em carne de vaca, frango, peixe, grãos integrais, legumes, tubérculos, arroz, feijão e ovos (11).
- **Arginina** é essencial para melhorar a cicatrização, estimulação de células de defesa e produção de queratina. É encontrada em queijos, iogurtes, feijão (9).

ANEMIA

Anemia é uma complicação comumente observada em portadores de 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.

CONSTIPAÇÃO

A dificuldade em alimentar-se adequadamente faz com que os portadores de EB não ingiram a quantidades suficientes de fibras e água, gerando constipação, que em alguns casos pode até ser crônica. Além da ingestão incorreta 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 paciente quanto ao correto consumo de fibras (4).

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 (4). 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.

NUTRIÇÃO ENTERAL

Em alguns casos, o consumo de alimentos por via oral pode ser insuficiente para suprir as necessidades nutricionais dos portadores de EB, sendo necessária oferta por via enteral. O uso de sondas enterais é recomendado apenas como medida temporária para melhora do estado nutricional antes de realizar gastrostomia. Este procedimento, por sua vez, está recomendado em caso de incapacidade de alimentação por via oral ou consumo alimentar insuficiente com prejuízo de crescimento. Preferencialmente, a introdução de alimentação via gastrostomia deve ser feita antes de se instalar um processo de desnutrição (1, 2, 8). O suporte nutricional pode ser necessário, levando em consideração as necessidades nutricionais, o crescimento, a tolerância e o estilo de vida familiar. Embora receba sua alimentação de modo diferenciado, os portadores de EB com gastrostomia devem ser encorajados a participar das refeições junto com os demais familiares (1).

NUTRIÇÃO EM RECÉM-NASCIDOS E LACTENTES

Em indivíduos que apresentem formas menos graves de EB, as necessidades nutricionais podem ser supridas por meio de aleitamento materno. Entretanto, recomenda-se aplicação de vaselina nos mamilos, boca e face do bebê para redução de atrito e, conseqüente, a formação de bolhas. Em casos de extensas lesões bolhosas, pode ser necessário suporte nutricional para aumentar ingestão energética. A introdução de alimentos sólidos deve ser iniciada do mesmo modo que em crianças saudáveis. Recomenda-se a oferta de alimentos com maior densidade



Fabiana Schmidt – NUTRICIONISTA – CRN3: 13371 – www.bbnutri.com.br - ola@bbnutri.com.br – (11) 930013533

energética (em menor volume possível). Além disso, recomenda-se evitar o consumo de alimentos ou preparações de consistência mais dura (1).

ORIENTAÇÕES NUTRICIONAIS EM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

As orientações nutricionais são cabíveis tanto para os pacientes portadores de EB como para seus cuidadores. Deve-se ressaltar que cada caso deve ser avaliado e orientado individualmente, a fim de garantir melhores resultados nutricionais:

- 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 batidas ou amassadas, caldos grossos ou coados, mingaus e vitaminas. Sugere-se o uso reduzido de sal, para evitar dor ao se alimentar.
- 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 (10).
- 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 o 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.



Fabiana Schmidt – NUTRICIONISTA – CRN3: 13371 – www.bbnutri.com.br - ola@bbnutri.com.br – (11) 930013533

Referências Bibliográficas

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.
2. L H. Clinical Practice Guidelines For Nutrition Support in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB). UK: DEBRE; 2007.
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.
4. Zidorio AP C. Aspectos Nutricionais na Epidermólise Bolhosa. Brasília, DF. Set 2019. Disponível em: <https://youtu.be/mAlpkv0IZ_s>. Acesso em: 01 Out. 2019.
5. DoHRooHaSSN. Dietary Reference Values for Food Energy and Nutrients for the United Kingdom. In: Subject DoHRoHaS, editor. London: The Stationery.
6. 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.
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.
8. Colomb V, Bourdon-Lannoy E, Lambe C, Sauvat F, Hadj Rabia S, Teillac D, et al. Nutritional outcome in children with severe generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a short- and long-term evaluation of gastrostomy and enteral feeding. Br J Dermatol. 2012;166(2):354-61.
9. Almeida, HL Jr. An. Bras. Dermatol. Vol79 no.2 Rio de Janeiro Mar./Apr. 2004.
10. Breedon, C. Nutrition for People with Epidermolysis Bullosa. MeritCare Medical Center, 2006.
11. Philippi, ST. Tabela de Composição de Alimentos: Suporte para Decisão Nutricional. 6 ed. São Paulo. Ed. Manole. 2017.

