



Universidade Federal da Paraíba
Centro de Ciências da Saúde
Departamento de Ciências Farmacêuticas
Programa de Educação Tutorial (PET-Farmácia)
Tutora: Prof^a Dra. Leônia Maria Batista



Epidermólise Bolhosa

Fernanda Ellen Constantino da Silva

João Pessoa - PB
2020



- Epidermólise Bolhosa (EB) é uma genodermatose → rara, **caráter hereditário**
- Caracterizada pela formação de vesículas e bolhas na epiderme
- Surge:

Espontânea

Fricções ou impactos mecânicos na pele

Alterações climáticas

- Pode acometer outros órgãos e a mucosa



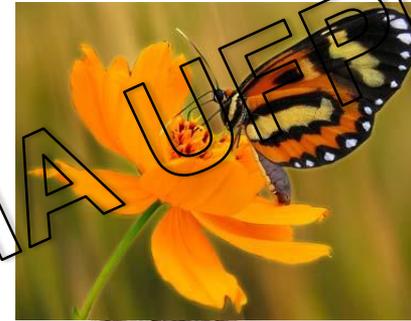
(CORRÊA; COLTRO; FARINA JUNIOR, 2016)

Introdução

- Doença crônica → não contagiosa
- Manifesta no nascimento ou apresenta na infância
→ “crianças borboletas”

Fragilidade

Asas da borboleta



<https://odontodivas.com/>

Pele dos portadores de EB



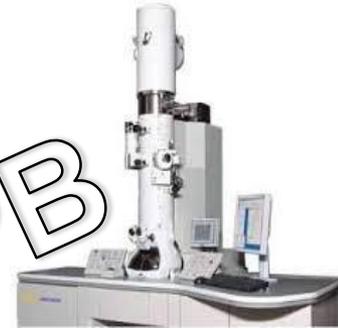
www.arapiraca.7segundos.com.br

- Provoca dor → física e emocional

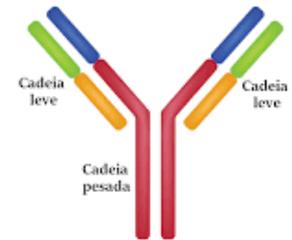


1962

Pearsons → Utilização da
Microscopia Eletrônica



Posteriormente → anticorpos
monoclonais



1991

Bonifas → pioneiro em demonstrar alterações
moleculares em EB simples



2019

Ministério da Saúde elabora o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para EB

Consultoria pública → 12 de outubro
→ CONITEC

2020

Publicação PCDT → melhora na qualidade de vida desses pacientes → critérios de cuidado, diagnóstico e tratamento → medicamento



www.gratispng.com/png-t6gpdw/



- **Mundialmente :**
 - ➔ **500.000 habitantes**
 - **19:1.000.000 nascidos**

www.pngfind.com



- **Brasil:**
 - ➔ **802 pessoas diagnosticadas**
 - **5 anos : 121 mortes**

<https://www.clipartmax.com/>



- **Afeta ambos os sexos**
- **Pode atingir todas as etnias**

- Genética → Espontânea ou **Hereditária**

→ **Caráter :**

Autossômico dominante ou Autossômico recessivo

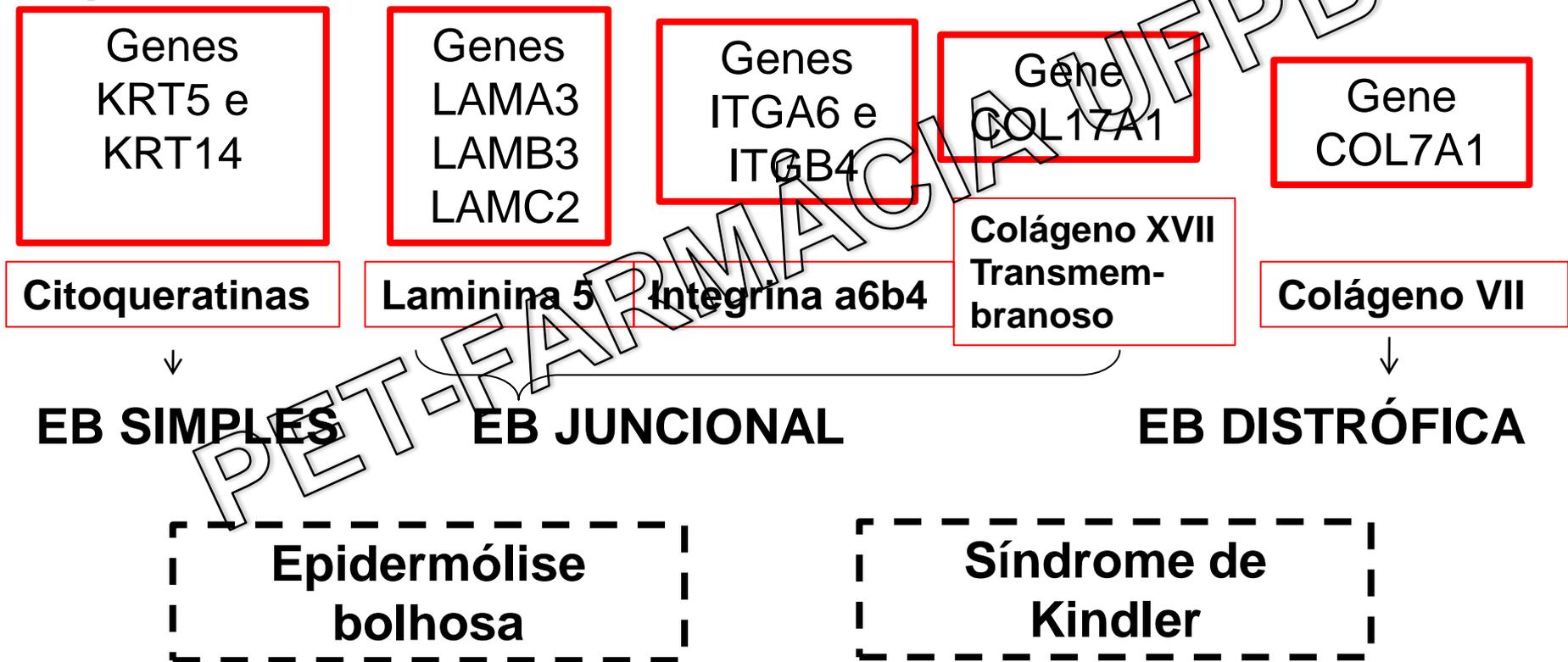


- Pode acometer vários locais cromossômicos → engloba mais de 30 doenças fenotípicas → geneticamente diferentes

Etiologia

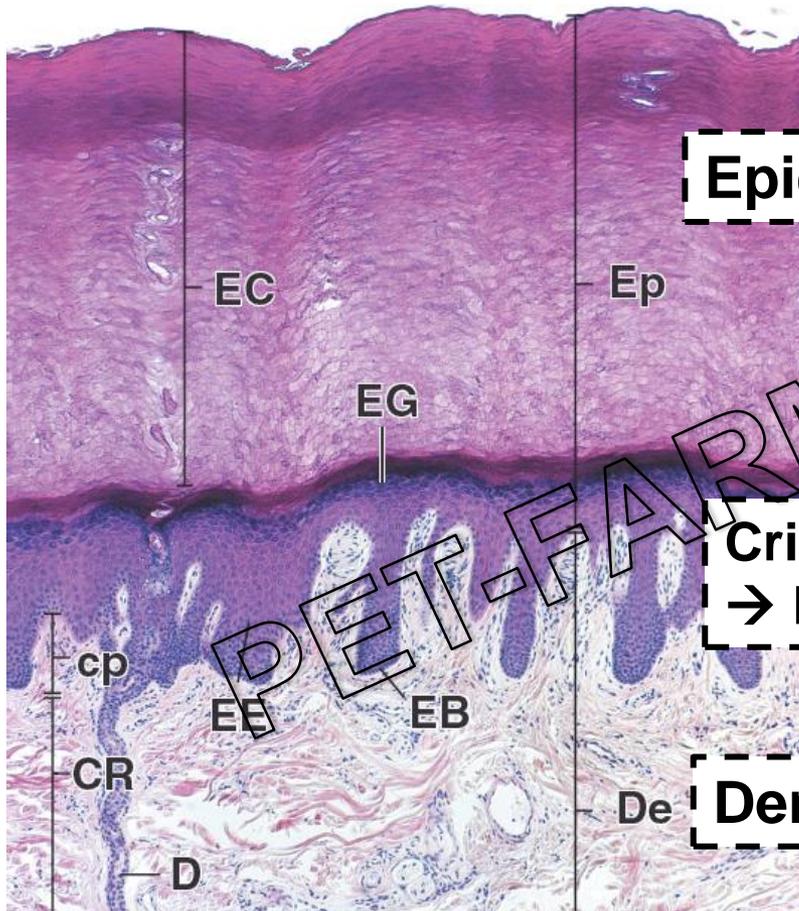


- Mutações → Genes → que codificam proteínas do tecido epitelial
- Alterações na função ou quantidade dessas proteínas produzidas



Fisiologia

- **Pele é o maior órgão do corpo humano**
- **Funções → revestimento , proteção, imunológica e sensorial**



Epiderme

- Córneo
- Lúcido
- Granuloso
- Espinhoso
- Basal

Céls germinativas
Membrana basal

Cristas epidérmicas
→ **Papilas dérmicas**

Hemidesmosmosos
e ptns ancoragem

Derme

Tecido conjutivo
Possui vasos sanguíneos e nervos

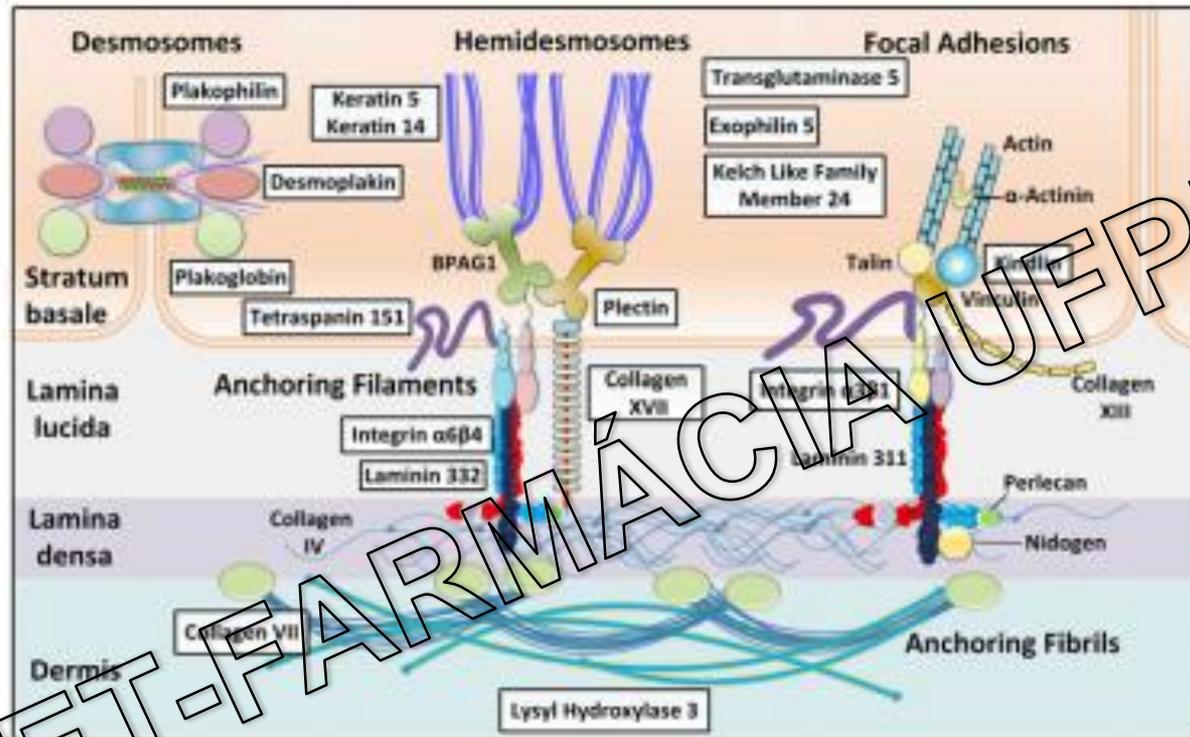


Fig. 1 Schematic representation of the cutaneous basement membrane zone depicting attachment complexes critical for stable cell-cell contacts and association of epidermis to the underlying dermis. The boxed proteins, which are encoded by 21 distinct genes, are mutated in different forms of EB, the prototype of heritable blistering skin disorders. Adapted from ref. 4, with permission from Elsevier.

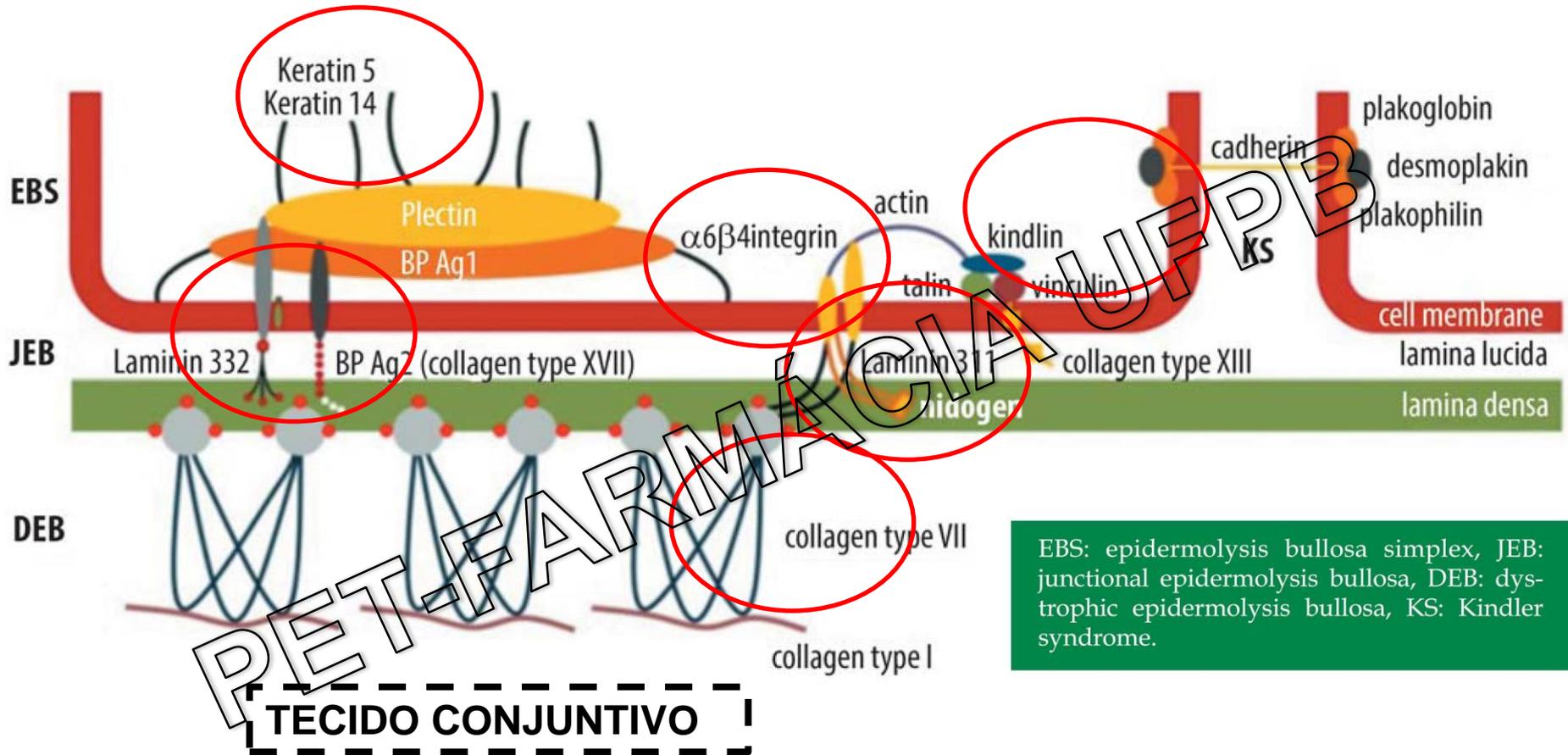


FIGURE 1 Representation of the proteins affected in different types of inherited epidermolysis bullosa

Manifestações Clínicas



- Sinais e sintomas podem variar entre leve e severo → de acordo com o tipo de EB e situação do paciente



(OLIVEIRA LOPEZ et al, 2014)

Dor

Bolhas

Coceira

Lesões



(BOEIRA et al, 2013)

Senéquias



(OLIVEIRA LOPEZ et al, 2014)

**Anomalias
dentárias**



personadermatologia.com.br

Alopecia

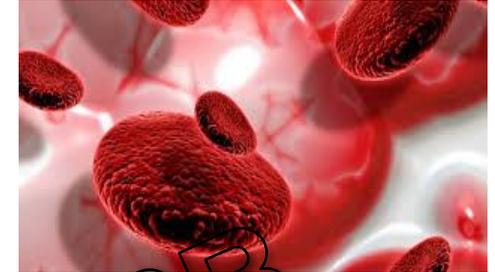
Manifestações Clínicas



(OLIVEIRA LOPEZ et al, 2014)



Desnutrição e anemia



www.ipasealsauze.al.gov.br

Lesões na mucosa

Anoníquia



www.google.com/imgres

Infeções

Fotossensibilidade



www.folhadelondrina.com.br

Acometimento cutâneo e de outros sistemas → pode afetar o meio de socialização → impacto na qualidade de vida → depressão

Clínico



Observação e análise dos sintomas
Histórico familiar

Laboratorial



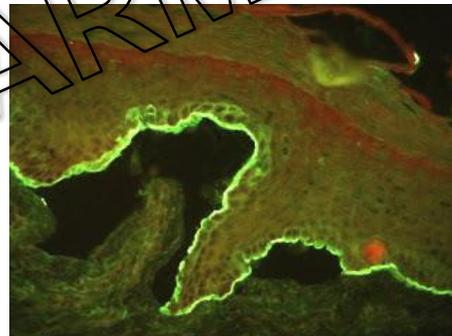
Biópsia tecidual

Anatomopatológico
(AP)



<https://trabalhosparaescola.com.br/microscopio-de-luz/>

Imunomapeamento
(IMM)



<http://dermatopatologiaparainiciantes.blogspot.com/2012/03/51-qual-o-seu-diagnostico.html>

Microscopia eletrônica de
transmissão (MET)



<http://deolhomicro.blogspot.com/>

Classificação



EB simples

Bolhas intra epidérmicas

EB juncional

Bolhas entre a epiderme e a lâmina densa

EB distrófica

Bolhas na sub lâmina densa

Síndrome de Kindler

Bolhas induzidas e outras alterações

Não há um tratamento específico



As formas de tratamento buscam aliviar os sintomas dos usuários

Não farmacológico

Farmacológico





Não farmacológico



Curativos

<http://www.bionext.com.br/2017/11/5-passos-para-tratamento-de-feridas-com-curativos/>



<http://freepik.com>

Acompanhamento fisioterapêutico



https://www.flaticon.com/br/icone-gratis/nutricao_780214

Acompanhamento nutricional



Cirurgia

https://br.freepik.com/vetores-gratis/dois-doutores-paciente_2119138.htm



<https://www.psicologiadesenvolvimento.com>

Acompanhamento psicológico



Farmacológico

• Sintomas mais comuns

Analgésicos

Anti-histamínicos

Anti-inflamatórios

• Complementação vitamínica

• Infecções secundárias

Antibioticoterapia





Farmacológico

Principais fármacos indicados na terapia de pacientes de EB

Fármacos	Apresentação
Analgésicos e adjuvantes	
Ibuprofeno	Comprimidos de 200 mg, 300 mg e 600 mg Suspensão oral de 50 mg/mL
Dipirona	Comprimidos de 500 mg Solução oral de 500 mg/mL
Paracetamol	Comprimidos de 500 mg Solução oral de 200 mg/mL
Sulfato de morfina	Solução injetável de 10 mg/ mL Solução oral de 10 mg/ mL (frasco com 60 mL) Comprimidos de 10 ou 30 mg Cápsula de liberação prolongada de 30, 60 ou 100 mg
Gabapentina	Cápsula de 300 ou 400 mg
Anti-histamínicos	
Maleato de dexclorfeniramina	Comprimido de 2 mg Xarope de 0,4 mg/mL Solução oral de 0,4 mg/dL

PET-FARMÁCIA UFPB



Farmacológico

Polivitamínicos/ Controle da Anemia	
Ácido fólico	Comprimidos de Solução oral de 0,2 mg/mL
Micronutrientes (vitamina A 400 mcg, vitamina D 5 mcg, vitamina E 5 mg, vitamina C 30 mg, vitamina B1 0,5 mg, vitamina B2 0,5 mg, vitamina B6 0,5 mg, vitamina PP 6 mg, vitamina B9 150 mcg, vitamina B12 0,9 mcg, ferro 10 mg, zinco 4,1 mg, cobre 560 mcg, selênio 17 mcg, iodo 90 mcg pó)	Sachês de 1g
Sulfato ferroso	Xarope de 5 mg/mL Solução oral de 25 mg/mL Comprimido de 40 mg
Cuidados com mucosas	
Hipromelose	Solução oftálmica de 3 mg/mL (0,3%)
Nistatina	Suspensão oral de 100.000 UI/mL
Cuidados cutâneos	
Sulfadiazina de prata	Creme 10 mg/g (1%)

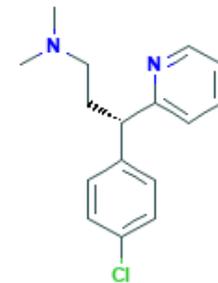
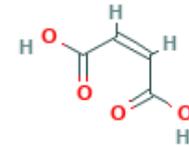
PET-FARMÁCIA UFPA

Farmacológico

Maleato de Dexclorfeniramina

• **Classe** : Anti-histamínico
1ª geração → maior ação sedativa

- **Apresentações:**
- Comprimidos
 - Solução Oral
 - Xarope



<https://pubchem.ncbi.nlm.nih.gov/compound/5281070>



Farmacológico

Maleato de Dexclorfeniramina

Indicações

- Alergia,
- **Prurido**,
- Rinite alérgica,
- Urticária,
- Conjuntivite alérgica,
- Dermatite atópica

Farmacocinética

- **Administração Oral**
- **Absorção Máxima** → tempo para atingir o pico de concentração 3 h
- **Distribuição Ligação às proteínas** 69% a 72%
- **Excreção** → Renal
- **Meia-vida** → 20 a 24 h



Farmacológico

Maleato de Dextrofeniramina

Contra indicações

- Hipersensibilidade aos componentes da fórmula ou a outros anti-histamínicos de estrutura química similar
- Grávidas → sem a prescrição médica

Efeitos adversos

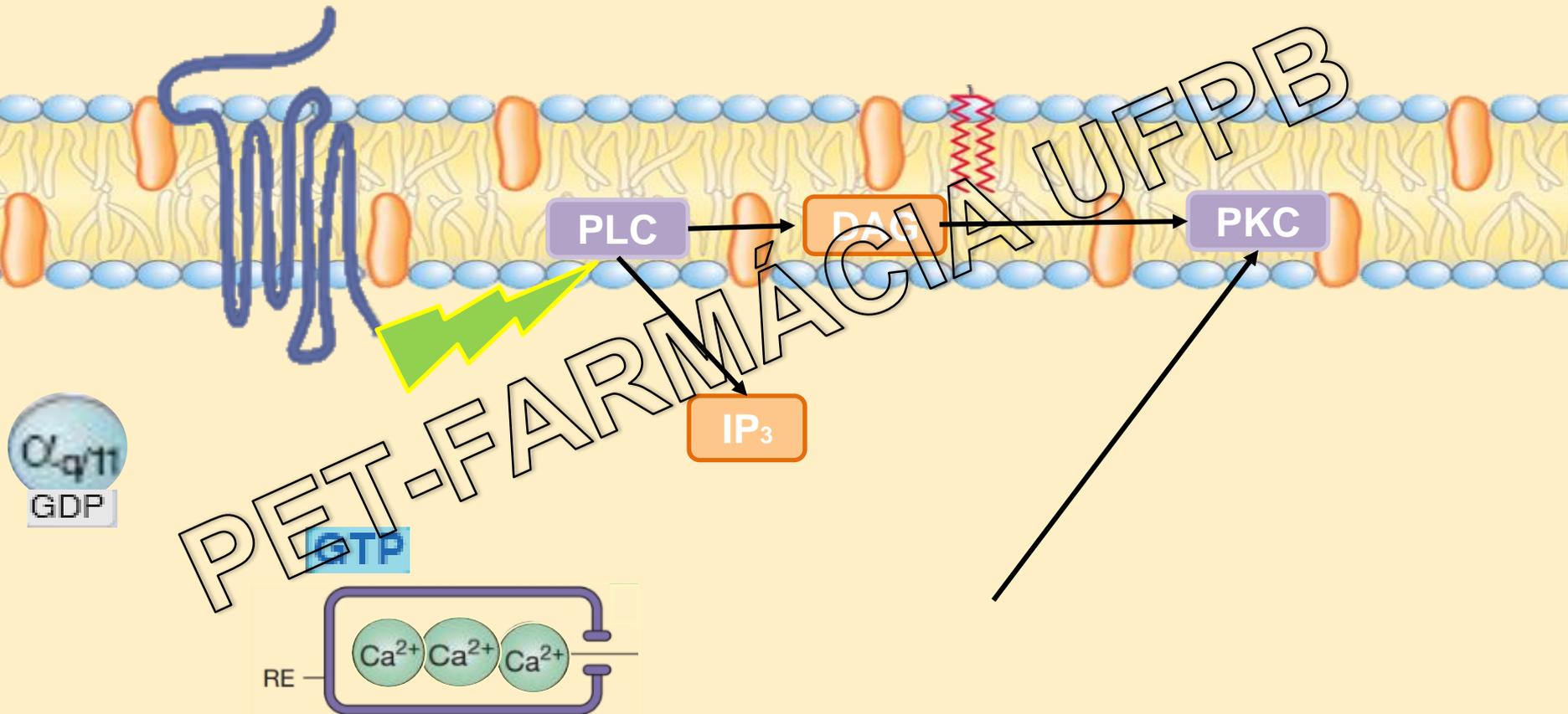
- Gastrointestinal: Diarréia, desconforto epigástrico, Náusea, Vômito, Xerostomia
- Neurológico: Sonolência
- Respiratório: mucosa nasal seca



Mecanismo de ação

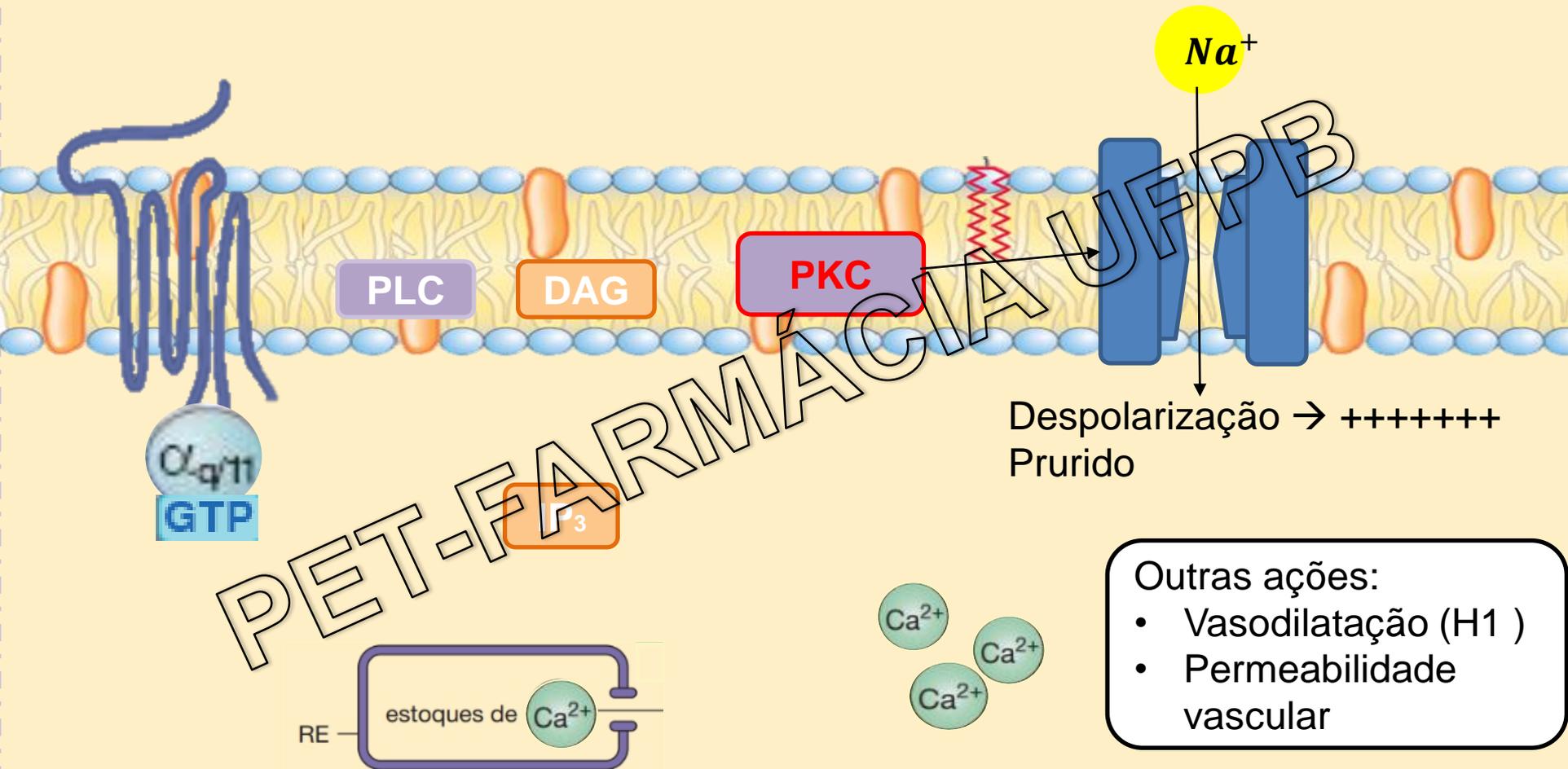
Maleato de Dexclofeniramina → Agonista inverso do receptor H1

Histamina



Mecanismo de ação

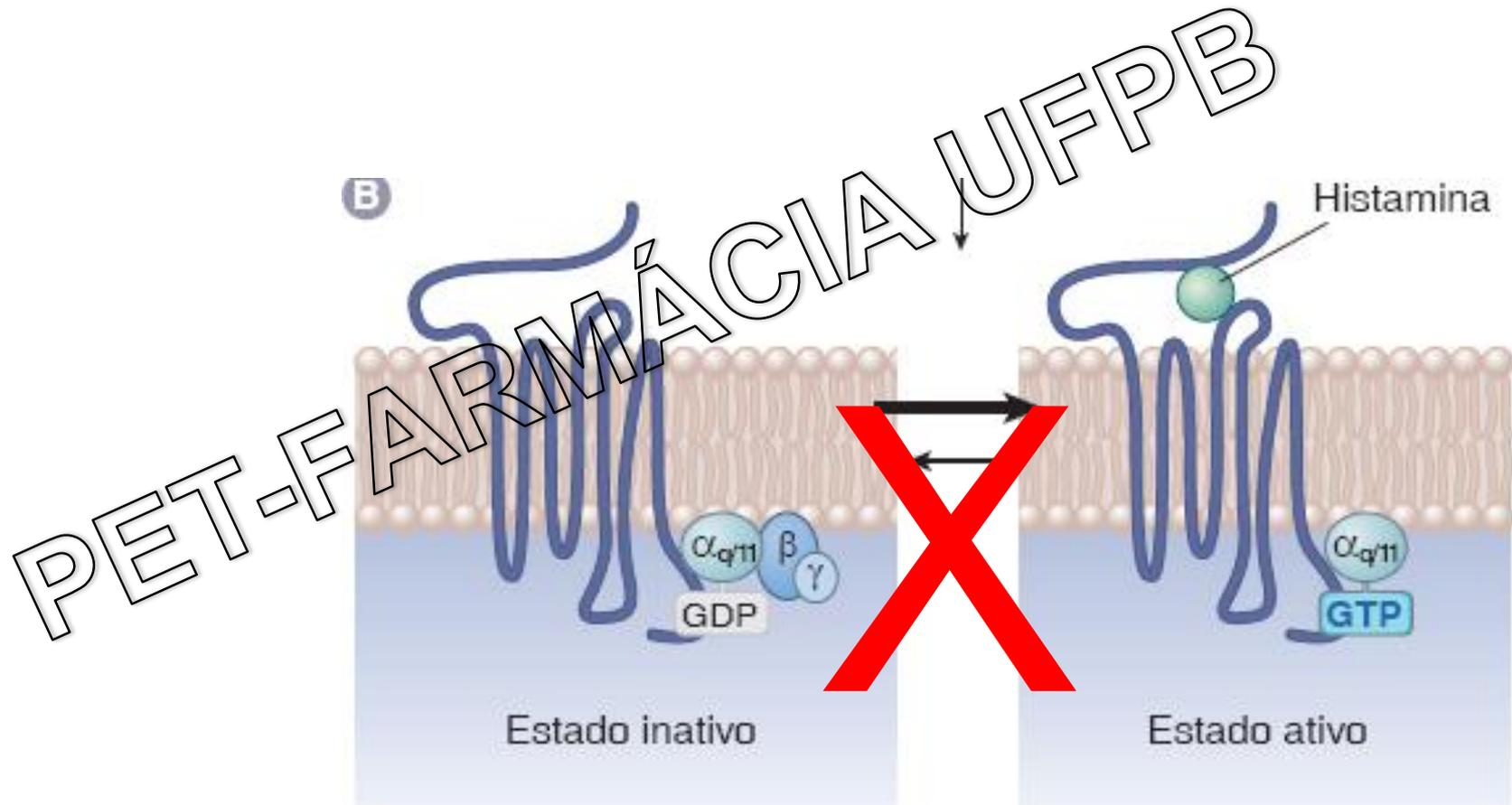
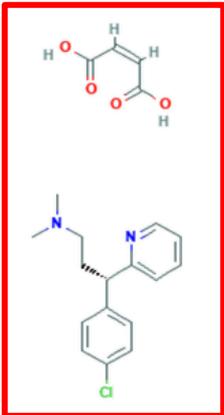
Maleato de Dextclorfeniramina → Agonista inverso do receptor H1





Mecanismo de ação

Maleato de Dexclorfeniramina → Agonista inverso do receptor H1





Assistência farmacêutica

- **Dispensação consciente do medicamento**
→ entrega, repasse de informações, consulta de usuário
- **Avaliação** → hipersensibilidade, reações adversas, tolerância e refratariedade aos analgésicos, interações medicamentosas
→ polimedicação
- **Participação na realização do diagnóstico** → análises clínicas e histopatologia
- **Inovação em fármacos**





- **Epidermolise Bolhosa → Doença rara, incurável**
- **Doença não contagiosa**
- **Difícil diagnóstico**
- **Tratamento inespecífico, para controle sintomático**
- **Compromete qualidade de vida**
- **Fisiológico e psicossocial**

PET-FARMÁCIA UFPB



Universidade Federal da Paraíba
Centro de Ciências da Saúde
Departamento de Ciências Farmacêuticas
Programa de Educação Tutorial (PET-Farmácia)
Tutora: Prof^a Dra. Leônia Maria Batista



Epidermólise Bolhosa

nanda.ellen.ne@gmail.com

João Pessoa - PB
2020

PET-FARMÁCIA UFPA

