

Fonoaudiologia e prevenção de agravos na epidermólise bolhosa: relato de caso

Speech and disease prevention in epidermolysis bullosa: a case report

Carla Steinberg^{1*}, Raquel Nascimento Neves², Joice Silva de Santana³, Ana Caline Nóbrega da Costa⁴

¹Doutoranda do Programa de Pós Graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, UFBA. Professora Assistente de Fonoaudiologia, UFBA. ²Fonoaudióloga. Residente do Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde HUPES. UFBA. ³Fonoaudióloga do HUPES. UFBA. Especialista em Motricidade Orofacial pela CEFAC, SP e em Gerontologia. UCSAL, BA. ⁴Professora Adjunto do Departamento de Fonoaudiologia e do Programa de Pós Graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas. UFBA.

Resumo

Introdução: o termo Epidermólise Bolhosa envolve um grupo de doenças hereditárias com características clínicas e genéticas diversas e está relacionado com a formação de bolhas e erosões na pele e mucosas, como consequência de trações mínimas. As lesões orofaríngeas que acometem as superfícies bucais, podendo atingir o trato gastrointestinal, associado à formação de cicatrizes, podem gerar em longo prazo alterações estruturais caracterizadas por anquiloglossia, microstomia e estenose de esôfago, podendo também levar a quadros de disfagia e odinofagia. **Objetivo:** descrever um caso de uma paciente portadora de Epidermólise Bolhosa Ditrófica, enfatizando a abordagem fonoaudiológica no contexto multidisciplinar visando à prevenção de agravos à saúde. **Metodologia:** relato de caso de uma paciente internada no C-HUPES/UFBA, assistida pela equipe de fonoaudiologia. **Resultados:** paciente sexo feminino, 15 anos, admitida em unidade hospitalar a fim de ser submetida à terapia nutricional devido ao quadro de Desnutrição Energético Protéica grave, associado à anemia crônica, esofagite com estenose, entre outros. Paciente portadora de Distúrbio Miofuncional Orofacial caracterizado por padrão mastigatório ineficiente e desvio fonético; deglutição funcional. Após fonoterapia, a paciente evoluiu com melhora das funções de mastigação e deglutição, além de maior inteligibilidade de fala. **Conclusão:** mesmo com os limites terapêuticos enfrentados, com necessidade de intervenções menos invasivas, a paciente apresentou melhora das funções estomatognáticas, e assim aumento da ingestão de calorias e ganhos no estado nutricional, bem como na inteligibilidade de fala, fatores primordiais para melhora da qualidade de vida da paciente e prevenção de agravos da doença.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa. Fonoaudiologia. Fonoterapia. Equipe de Assistência ao Paciente.

Abstract

Introduction: The term Epidermolysis Bullosa involves a group of hereditary diseases with a variety of clinical and genetic characteristics, and it's related to the formation of blisters and erosions on the skin and mucosa as a result of minimum abrasions. The oropharyngeal lesions that affect the oral surfaces and possibly reaching the gastrointestinal tract, associated with scarring, might generate in the long run structural changes characterized by ankyloglossia, microstomia, and esophagus stenosis and it may also lead to dysphagia and odynophagia. **Objective:** To describe a case of a patient with Dystrophic Epidermolysis Bullosa, emphasizing the speech therapy approach in a multidisciplinary context aimed at preventing the aggravation of health issues. **Methodology:** case report of a patient hospitalized at C-HUPES / UFBA assisted by the team of speech therapy. **Results:** Female patient, age 15, admitted to hospital in order to be subjected to nutritional therapy due to a severe condition of Protein-Energy Malnutrition, associated with chronic anemia, esophagitis with stenosis, among others. Patient has Orofacial Myofunctional Disorder characterized by inefficient masticatory pattern and phonetic deviation; Functional deglutition. After speech therapy the patient improved the masticatory and deglutition functions and speech intelligibility. **Conclusion:** Despite the therapeutic limitations, and the need for less invasive interventions, the patient improvement of stomatognathic functions, and consequently the increase of calorie intake and gains in nutritional status, as well as in speech intelligibility, essential factors on the improvement of the quality of life of the patient, and prevention of the aggravation of the illness.

Keywords: Epidermolysis Bullosa. Speech, Language and Hearing Sciences. Speech Therapy. Patient Care Team.

INTRODUÇÃO

O termo Epidermólise Bolhosa (EB), descrito pela primeira vez em 1886 por Koeber, envolve um grupo de doenças hereditárias com características clínicas e genéticas diversas e está relacionado com a formação

de bolhas e erosões na pele e mucosas, como consequência de trações mínimas¹. Deste grupo de doenças raras foram descritos até 2012, aproximadamente 200.000 casos nos EUA, 50.000 no Japão e obteve-se a proporção de 5:10.000 nascidos vivos na Europa. A sua incidência estimada é de 1:20.000^{2,3}.

Relatados na literatura, mais de 30 subtipos da EB podem ser agrupados de acordo com o local de apa-

Correspondente/ **Corresponding:** *Carla Steinberg, Endereço: Av. Reitor Miguel Calmon, s/n, Vale do Canela, Salvador, Bahia, Brasil.CEP: 40110-902. E-mail: carla.fono@gmail.com

recimento das bolhas nos tecidos. Para determinação dos tipos, leva-se em consideração o fenótipo, a herança e o genótipo. Os principais grupos são: Epidermólise Bolhosa Simples (EBS), Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ), Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD) e Síndrome de Kinder. No que diz respeito à transmissão genética, na EBS, a maioria dos subtipos são transmitidos de forma autossômica dominante, já na EBJ autossômica recessiva. As EBD dividem-se em dois subtipos, com transmissão autossômica dominante e recessiva^{1,4,5}.

Os portadores de EB Hereditárias (EBH) apresentam manifestações cutâneas e extracutâneas, pela fragilidade mecânica que está associada à aparição de erosões na pele e mucosas. Na maioria das formas, as lesões são precedidas de bolhas tensas, em sua maioria, cheias de exsudato incolor. São sinais cutâneos: atrofia, alopecia, formação de cicatrizes, anomalias de pigmentação, formação de membranas e contraturas¹⁻⁶⁻⁹. As manifestações extracutâneas ocorrem em olhos, mucosa oral, dentes, trato gastrointestinal e geniturinário. Desnutrição, anemia e infecções respiratórias são manifestações comuns⁸.

Afecções nas vias aéreas variam desde disfonias, estridor inspiratório, edemas, vesículas, e bolhas em região laringotraqueal, ulcerações, cicatrizes em pregas vocais, até a ocorrência de tecido de granulação e estenose. Os acometimentos em ouvidos, citados na literatura, são otite média e hipoacusia⁷⁻¹¹.

O tubo digestivo é um dos lugares de maior frequência de ocorrência de lesões das EBH, ressaltando que as lesões esofágicas levam a estenoses nesta região. Como manifestações gastrointestinais, cita-se: disfagia esofágica, esofagite, alterações na motilidade esofágica, constipação intestinal, entre outros⁸⁻¹².

Lesões na cavidade oral variam de discretas vesículas até grandes bolhas, que quando rompidas deixam áreas desnudas e com erosões. Comumente, são observadas afecções dentais e de mucosa oral, sendo encontradas microstomia, anquiloglossia, bolhas/erosões gengivais, dentes com aspecto anômalo, cáries excessivas, perda prematura dos dentes, alterações oclusais e hipoplasia de esmalte dentário^{8, 11-14}.

A ingestão de alimentos sólidos podem causar lesões no trato gastrointestinal e conseqüente surgimento de estenoses em qualquer porção do esôfago, podendo levar os pacientes a terem baixa ingestão alimentar e redução do aporte nutricional, desnutrição, retardo no crescimento, déficit de cicatrização das lesões e anemia, sendo esta última multifatorial^{8,9,11,12,15}.

O tratamento padrão para as formas mais graves da doença são geralmente limitados a cuidados paliativos e ineficazes na redução da morbimortalidade por complicações inerentes à própria condição. As terapias emergentes tais como, terapias celular alogênica, gênica e de proteína, têm demonstrado promessa, porém a associação de abordagens é recomendada para alcançar a eficácia do tratamento¹⁶.

Os cuidados básicos na EB consistem em evitar traumas desencadeadores de lesões, bem como evitar infecção e facilitar a cicatrização das feridas¹¹. Visando auxiliar o processo de doença e a fim de proporcionar conforto, autonomia e qualidade de vida aos portadores e suas famílias, é preciso instaurar uma equipe multidisciplinar^{11,17,18}.

Tendo em vista a escassez de artigos que abordam a atuação fonoaudiológica, o objetivo deste trabalho é descrever um caso de uma paciente portadora de Epidermólise Bolhosa Distrófica, enfatizando a abordagem fonoaudiológica no contexto multidisciplinar e a prevenção de agravos à saúde.

METODOLOGIA

Relato de caso de uma paciente internada na Unidade Metabólica do CPPHO – Complexo HUPES, Salvador, Bahia, Brasil, assistida pela equipe de Fonoaudiologia.

Inicialmente, a paciente foi submetida à avaliação fonoaudiológica que constou de anamnese e de exames estrutural e miofuncional oral. Foi aplicado protocolo adaptado do “DOSS” – Dysphagia Outcome Severity Scale¹⁹ e o “PARD” – Protocolo de Avaliação de Risco para Disfagia²⁰. Este último é composto por 5 partes: 1. Identificação/História clínica; 2. Exame geral, estrutural/miofuncional do sistema sensorio motor orofacial; 3. Exame clínico da deglutição em paciente traqueostomizado – *Blue dye test* adaptado; 4. Exame clínico funcional da deglutição e 5. Conclusão/condução.

Para classificar o nível de ingestão oral, foi utilizada a escala FOIS – Functional Oral Intake Scale²¹ composta por sete níveis: 1. Nada por via oral; 2. Dependente de via alternativa e mínima via oral de algum alimento ou líquido; 3. Dependente de via alternativa com consistente via oral de alimento ou líquido; 4. Via oral total de uma única consistência; 5. Via oral total com múltiplas consistências, com necessidade de preparo especial ou compensações; 6. Via oral total com múltiplas consistências, sem necessidade de preparo especial ou compensações, com restrições alimentares; 7. Via oral total sem restrições.

Para avaliação das funções de deglutição e mastigação foram utilizados alimentos nas consistências líquida fina (água) e líquido – néctar (Dieta industrializada – Cubitan®) e sólida (biscoito maizena). A avaliação não ofereceu riscos para a paciente.

O seu responsável concordou em participar do estudo e assinou o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE), conforme o Art. IV.2 da Resolução do CNS 196/96.

RELATO DO CASO

Paciente sexo feminino, 15 anos, com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa Distrófica Congênita. Admitida em maio/2014 na Unidade Metabólica do CPPHO – Complexo HUPES, Salvador, Bahia, Brasil, a fim de ser submetida à terapia nutricional, devido ao quadro de Desnutrição Energética Protéica grave (DEP Grave).

Ao exame físico na admissão, a paciente encontrava-se em bom estado geral, lúcida, eupneica, afebril, acianótica, anictérica, mucosas normocoradas, hidratada; o segmento cefálico com presença de alopecia; pele, couro cabeludo, tórax e membros com lesões crostosas, hiperemiadas e cicatriciais hipocrômicas e extremidades com descamação e deformidades.

A paciente permaneceu internada, durante 21 dias, com as seguintes comorbidades descritas em prontuário: DEP Grave; baixa estatura; anemia crônica a esclarecer; esofagite com estenose, secundária a: Epidermólise Bolhosa? Doença do Refluxo Gastroesofágico? Anemia ferropriva: *plumer vinson*? E dentes em estado precário de conservação.

Paciente com histórico de disfagia, com episódios de tosse e engasgo. Há relato de estenose esofágica com necessidade de dilatação, em 2009. O laudo do Estudo Radiológico Esôfago Estômago Duodeno realizado em fevereiro / 2014 revelou áreas de estreitamento em esôfago superior. Após sugestão médica e de nutrição, foi avaliada pelo Serviço de Fonoaudiologia para acompanhamento da alimentação, devido à presença de lesões intraorais e histórico de baixa ingesta oral. Em anamnese, a paciente ou sua família não referiram queixas relacionadas à alimentação.

Na avaliação do sistema sensório motor orofacial, foi realizada uma oroscopia que evidenciou higiene oral precária, com dentes em péssimo estado de conservação; palato duro alto e ogival e palato mole com mobilidade preservada, porém incompetente, com escape de ar pela cavidade nasal. Apresentou redução da mímica facial e da amplitude de abertura bucal, evidenciando microstomia com medida de 10 mm, verificada através do uso de paquímetro. Observou-se a redução da anteriorização e ausência de elevação e lateralização de língua, frênulo lingual curto, sendo diagnosticado anquiloglossia. A sensibilidade e tônus dos órgãos fonoarticulatórios (OFAs) foram avaliados como adequados, a postura habitual de lábios esteve entreabertos e seu vedamento com esforço durante repouso.

À avaliação funcional da deglutição, com líquido ralo e na consistência néctar, observaram-se captação e tempo de trânsito oral adequados, bem como elevação do complexo hiolaríngeo adequada, com ausculta cervical limpa e qualidade vocal sem modificações após deglutição e ausência de outros sinais clínicos sugestivos de penetração/aspiração laringotraqueal.

A avaliação funcional da deglutição com sólido evidenciou captação oral alterada, com preensão lateral à direita; ausência de vedamento labial durante mastigação, sendo esta unilateral à direita com movimentos mandibulares verticais; tempo de trânsito oral aumentado; vedamento labial com esforço durante a deglutição, com estase alimentar em vestibulo e entre as unidades dentárias após deglutição; redução da elevação hiolaríngea, com ausculta cervical limpa e ausência de mudanças na qualidade vocal após deglutição ou outros sinais sugestivos

de penetração/aspiração laringotraqueal.

A paciente não apresentou comprometimento linguístico; fala com articulação imprecisa e presença de distorções dos fonemas fricativos – /s/ e /z/, e quanto à avaliação perceptivo-auditivo observou-se qualidade vocal hipernasal, *pitch* agudizado e *loudness* adequado. Após avaliação, levantaram-se as hipóteses diagnósticas fonoaudiológicas de distúrbio Miofuncional Orofacial caracterizado por padrão mastigatório ineficiente e desvio fonético. A deglutição é classificada como funcional, de acordo com a escala PARD (2007), tendo comprometimento de fase oral com compensações espontâneas e sem riscos para oferta de alimentação via oral. Na escala FOIS, foi classificada no nível 7 com alimentação por via oral sem restrições.

A enferma foi submetida à fonoterapia três vezes por semana, tendo sido realizadas 10 sessões no período de 14 de maio de 2014 a 02 de junho de 2014. Os objetivos terapêuticos foram: ganhos de força e mobilidade de OFAs; aumento da abertura bucal e adequação das funções de mastigação e deglutição, visando compensar as alterações constatadas e proporcionar o aumento da ingesta com adequadas nutrição e hidratação, além de melhora da inteligibilidade de fala, garantindo uma comunicação efetiva.

Durante o tratamento fonoaudiológico, foram propostas diversas estratégias para alcançar os objetivos traçados, dentre eles: exercícios isométricos e isotônicos, associados à abertura máxima de boca através de isometria. Visando a adesão ao tratamento, foram utilizados materiais diversos e lúdicos, tais como língua de sogra, abaixadores de língua, apitos e canudos, aliados ao treino de sobrearticulação de fala. Ressalta-se que diante dos riscos de desenvolvimento de novas lesões, as atividades eram realizadas com atenção, respeitando os limites da paciente. Foram realizadas adaptações na consistência de sua alimentação, com restrição dos sólidos firmes e alimentos secos, e foi incentivado o uso do canudo para líquidos e semilíquidos. A paciente e sua mãe foram treinadas para realização dos exercícios diariamente.

Ao final das sessões, a paciente evoluiu com aumento na amplitude de movimentos dos OFAs, bem como aumento na abertura máxima de boca, chegando ao final do período descrito a 18 mm. As mudanças citadas repercutiram em melhora da função de mastigação e deglutição, além da amplitude de articulação, ocasionando maior inteligibilidade de fala.

Na alta hospitalar, a adolescente apresentava-se no nível 6 da escala FOIS, isto é, alimentação via oral total com múltiplas consistências, sem necessidade de preparo especial ou compensações, com restrições alimentares, tais como, cereais matinais secos e duros, granola, cereais com fibra de trigo, aveias em grão, e outros cereais integrais; alimentos crocantes, como torradas, biscoitos seco, entre outros com características semelhantes. Salienta-se que as adaptações foram realizadas em conjunto com a equipe de nutrição.

A manipulação dos tecidos bucais podem trazer mais prejuízos que benefícios à paciente. Assim, o serviço de odontologia contraindicou as exodontias ou limpezas; foram sendo prescritas ações profiláticas com instruções de higiene e bochecho com fluoreto de sódio e clorexidina para controle químico do biofilme bucal.

Durante o internamento, a paciente evoluiu sem intercorrências; recebeu orientação nutricional, apresentando ganho ponderal de 1,200 Kg durante o período (Peso da alta: 26,9 Kg); evoluiu com boa aceitação da dieta. Contudo, a paciente recebeu alta ainda em DEP Grave, sendo necessário atingir 28 Kg para saída desta classificação.

A paciente recebeu alta em boas condições clínicas, hidratada, com boa aceitação da dieta via oral, sem queixas. A mesma seguia apresentando alopecia e lesões crostosas em couro cabeludo, dentes em precário estado de conservação, múltiplas lesões crostosas melicéricas, hiperemiadas e outras cicatriciais hipocrômicas em tórax, membros superiores e inferiores, além de algumas lesões bolhosas e descamação de extremidades principalmente em membros.

Do ponto de vista fonoaudiológico, devido às lesões em mucosa oral e à restrição à manipulação e diante do risco de desenvolvimento de novas lesões, o trabalho terapêutico ficou limitado. A paciente seguiu em acompanhamento até alta hospitalar e foi encaminhada para atendimento ambulatorial.

DISCUSSÃO

No presente estudo, apresentamos um relato de caso de uma jovem com 15 anos e diagnóstico de Epidermólise Bolhosa Distrófica Congênita que cursou com adaptações nas funções orais de mastigação e deglutição e desvio fonético, decorrentes da presença de lesões orofaríngeas e esofágicas.

As formas hereditárias da Epidermólise Bolhosa são classificadas em três grupos principais, a saber, EB simples, EB Juncional, e EB Distrófica.¹ A jovem relatada é portadora da EB distrófica congênita e apresenta manifestações compatíveis com os dados descritos na literatura. Podem-se citar as lesões cutâneas primárias, como erosões na pele e mucosas, e também os sinais cutâneos secundários tais como, atrofia, formação de cicatrizes, anomalias de pigmentação, formação de membranas e contraturas⁶. No que diz respeito às condições orais, a menor apresentou afecções dentais, alterações oclusais, microstomia, anquiloglossia, bolhas e erosões gengivais, dentes com aspecto anômalo, cáries excessivas e perda prematura dos dentes¹²⁻¹⁵. Estudos afirmam que em quase todos os subtipos é possível encontrar afecções nas vias aéreas, porém no caso em questão, não se observou sinais e/ou queixas⁷.

As lesões orofaríngeas, com acometimento desde as superfícies bucais, podendo atingir o trato gastrointestinal, associado à formação de cicatrizes, podem gerar em longo prazo alterações estruturais caracterizadas por

anquiloglossia, microstomia, obliteração de vestibulo, até estenose de esôfago, podendo levar a quadros de disfagia e odinofagia^{10,12,15}. A paciente apresentou histórico de disfagia com episódios de tosse e engasgo. Há relato de estenose esofágica com necessidade de dilatação no ano de 2009. A literatura afirma que as estenoses esofágicas podem ocorrer em qualquer porção do esôfago podendo estar associadas a pneumonias por aspiração^{8,10,11,15}. A paciente descrita não evoluiu com infecções do trato respiratório, porém a ocorrência de tosse e engasgos são sinais sugestivos de penetração e/ou aspiração de conteúdo em vias aéreas. Além da tosse reflexa, clássico sinal de penetração/aspiração laringotraqueal, a literatura aponta outros sinais clínicos, a saber, a qualidade vocal molhada, a ausculta cervical ruidosa, queda de saturação, entre outros²⁰.

No que concerne aos achados da avaliação, diagnósticos e terapia fonoaudiológica, podemos aprofundar as discussões diante das comorbidades no trato aerodigestivo. Nos casos de EBD recessiva, a literatura aponta para as manifestações orais mais graves neste subtipo, sendo possível observar completa obliteração e adesão vestibular, redução da movimentação da língua e microstomia com redução das medidas de comissuras, quando comparado com outros tipos¹³. As mudanças no sistema estomatognático secundárias à presença de anquiloglossia já são estudadas e apontam principalmente para alterações na fala e deglutição^{22,23}. A presença de lesões que comprometem as comissuras labiais, podendo originar as microstomias também são considerados problemas graves que podem levar a importante prejuízo estético e funcional, como dificuldade para fala, alimentação, higiene oral e expressão facial²⁴.

No caso em discussão, foi possível observar presença de anquiloglossia e microstomia. Tais adaptações nas funções estomatognáticas, associadas à presença de lesões ativas em cavidade oral prejudicavam o processo de alimentação. As alterações de fala observadas corroboram com a literatura em relação à dificuldade para produção de fonemas linguoalveolares em pacientes com limitação nos movimentos de língua, como a anquiloglossia²³.

Dentre os diagnósticos fonoaudiológicos atribuídos ao caso, o distúrbio miofuncional orofacial é definido como alteração que envolve a musculatura orofacial e/ou cervical que interfira no crescimento, desenvolvimento, ou funcionamento das estruturas e funções orofaciais²⁵.

Foi possível verificar compensações espontâneas para a alimentação na consistência sólida, com prensão lateral do alimento, com necessidade de tempo adicional para alimentação, mas sem redução da eficiência da deglutição, sendo possível manter a alimentação por via oral total, mantendo adequada hidratação. Tais achados corroboram com o Diagnóstico de Deglutição Funcional²⁰. A conduta de adaptação de consistência sugerida, restringindo oferta de alimentos sólidos firmes e secos, se deu devido à condição dentária precária e

presença de lesões orais, favorecendo o aumento da ingestão da alimentação e garantindo melhor nutrição para a paciente. Aliado a isto, a literatura afirma que a passagem de alimentos sólidos pode levar a lesões esofágicas, com possibilidade de estenoses¹⁵.

A terapia miofuncional orofacial é um processo que tem como objetivo a adequação ou viabilização das funções orais em pacientes de todas as faixas etárias e nas mais diversas disfunções orais. O planejamento terapêutico é sempre individual e direcionado para as dificuldades específicas constatadas. No caso clínico deste estudo, os objetivos terapêuticos foram alcançados. Para tais objetivos, utilizou-se de exercícios isométricos e isotônicos como estratégias, que visam respectivamente aumentar a força e a mobilidade dos músculos, respeitando os limites terapêuticos impostos pela patologia de base²⁶.

Apresentando quadro de Desnutrição Energético Protéica grave (DEP Grave), a paciente foi internada no C-HUPES a fim de ser submetida à terapia nutricional. Entre as comorbidades apresentadas neste caso, encontramos a anemia com características crônicas e sem definição de etiologia e ainda a baixa estatura. Um estudo baseado em relatos de séries de casos afirma que a EB Hereditária é fator de risco para desenvolvimento de complicações extracutâneas, entre elas o comprometimento nutricional, principalmente anemia, hipoalbuminemia, má absorção e déficit de crescimento⁹. Ainda tratando deste tema, estudos correlacionam a baixa ingestão oral, com a ocorrência de desnutrição, retardo no crescimento, anemia e também a cicatrização defeituosa das feridas. A anemia é uma complicação multifatorial em pacientes com os subtipos distróficos recessivos, que ocorre em grande parte por deficiência do ferro, que pode ser tanto pela sua perda como por consequência da redução de sua ingestão, e ainda por deficiência em sua absorção pelo intestino. Outro fator considerado é a anemia por inflamação, associada à cicatrização das feridas crônicas^{9,12}. No caso da menor em discussão, temos associação de baixa ingestão, desnutrição, anemia e baixa estatura, com lesões orais e esofágicas já citadas.

Não encontramos relatos na literatura da atuação fonoaudiológica isolada com esse perfil de pacientes. Encontram-se estudos que abordam a atuação multiprofissional, sendo esta de fundamental importância para o paciente acometido por essa doença. Via de regra, o objetivo da equipe é promover o cuidado abrangente, auxiliando o doente e sua família no processo de cuidado e proporcionar conforto e autonomia sempre que possível. O diagnóstico precoce e preciso juntamente com a atenção ao prognóstico e tratamento são também imprescindíveis. A equipe multidisciplinar deve ser a mais completa possível, composta por profissionais que atuem no diagnóstico clínico, patológico, na assistência e terapêuticas específicas^{17,18}.

CONCLUSÃO

Apesar das dificuldades no manejo do caso, diante da necessidade de intervenções menos invasivas, a paciente do presente estudo evoluiu com aumento da mobilidade de OFAs e da abertura máxima bucal, ganhos que repercutiram em melhora das funções estomatognáticas, no aumento da ingestão de calorias, melhora do quadro nutricional e na inteligibilidade de fala, fatores primordiais para melhor qualidade de vida da paciente e prevenção de agravos da doença.

REFERÊNCIAS

1. LANSCHUETZER, C. M. Definición. In: FINE, J-D; HINTNER, H. (Orgs.) **Vivir com epidermólise bullosa (EB)**: etiología, diagnóstico, asistencia, interdisciplinarietà y tratamiento. Tradução de Julio Barrios Nuñez; Diana Prieto Acosta. Nova York: Springer-Verlag Wien, 2009. p. 3-5.
2. UITTO, J. Rare Heritable skin diseases: targets for regenerative medicine. *J. Invest. Dermatol.*, Baltimore, v. 132, n. 11, p. 2485-2488, 2012.
3. BRUCNER-TURDERMAN, L. et al. Progress in epidermolysis bullosa research toward treatment and cure 2012: summary of DEBRA International Research Conference 2012. *J. Invest. Dermatol.*, Baltimore, v. 133, [s. n.], p. 2121-2126, 2013.
4. FINE, J-D. et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the third international consensus meeting on diagnosis and classification of EB. *J. Am. Acad. Dermatol.*, St. Louis, v. 58, n. 6, p. 931-950, 2008.
5. LANSCHUETZER, C. M.; FINE, J-D. Clasificación y bases moleculares de la epidermolysis bullosa hereditaria. In: FINE, J-D; HINTNER, H. (Orgs.) **Vivir com epidermólise bullosa (EB)**: etiología, diagnóstico, asistencia, interdisciplinarietà y tratamiento. Tradução de Julio Barrios Nuñez; Diana Prieto Acosta. Nova York: Springer-Verlag Wien, 2009. p. 6-23.
6. FINE, J-D. Características epidemiológicas de la epidermolysis bullosa hereditaria. In: FINE, J-D; HINTNER, H. (Orgs.) **Vivir com epidermólise bullosa (EB)**: etiología, diagnóstico, asistencia, interdisciplinarietà y tratamiento. Tradução de Julio Barrios Nuñez; Diana Prieto Acosta. Nova York: Springer-Verlag Wien, 2009. p. 24-29.
7. LAIMER, M. Estudios histopatológicos habituales para el diagnóstico de la epidermolysis bullosa. In: FINE, J-D; HINTNER, H. (Orgs.) **Vivir com epidermólise bullosa (EB)**: etiología, diagnóstico, asistencia, interdisciplinarietà y tratamiento. Tradução de Julio Barrios Nuñez, Diana Prieto Acosta. Nova York: Springer-Verlag Wien, 2009. p. 30-34.
8. ANGELO, M. M. F. C. et al. Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa: revisão de literatura. *Pes. Bras. Odontoped. Clin. Integr.*, João Pessoa, v. 12, n.1, p. 135-142, 2012.
9. FINE, J-D; MELLERIO, J. E. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. *J. Invest. Dermatol.*, Baltimore, v. 61, n. 3, p. 367-384, 2009.
10. FANTAUZZI, R. S. et al. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas na epidermólise bolhosa. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.*, Rio de Janeiro, v. 74, n. 5, p. 657-661, 2008.
11. BOEIRA, V. L. S. Y. et al. Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. *An. Bras. Dermatol.*, Rio de Janeiro, v. 88, n. 2, p. 185-198, 2013.
12. LAIMER, M.; NISCHLER, E. Afectación intrabucal. In: FINE, J-D; HINTNER, H. (Orgs.) **Vivir com epidermólise bullosa (EB)**: etiología, diagnóstico, asistencia, interdisciplinarietà y tratamiento. Tradução de Julio Barrios Nuñez, Diana Prieto Acosta. Nova York: Springer-Verlag Wien, 2009. p.150-167.

13. WRIGTH, J. T. et al. Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. **Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.**, St. Louis, v. 71, n. 4, p. 440-446, 1991.
14. WRIGTH, J. T. Oral Manifestations in the epidermolysis bullosa spectrum. **Dermatol. Clin.**, Philadelphia, v. 28, n. 1, p.159-164, 2010.
15. NISCHLER, E. Complicaciones gastrointestinales. In: FINE, J-D; HINTNER, H. (Orgs.) **Vivir com Epidermólisis Bullosa (EB)**: etiología, diagnóstico, asistencia, interdisciplinarietà y tratamiento. Tradução de Julio Barrios Nuñez, Diana Prieto Acosta. Nova York: Springer-Verlag Wien, 2009. p.168-177.
16. OEVER, M. J.V; TOLAR, J. Advances in understanding and treating dystrophic epidermolysis bullosa. **F1000Prime Rep.**, London, v. 6, [s.n.], p. 6-35, 2014.
17. ALVES, P. V. M. et al. Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. **R. Dental Press Odont. Ortop. Facial**, Maringá, v. 12, n. 4, p. 30-35, 2007.
18. DUIPMANS, J. C.; JONKMAN, M. F. Interdisciplinary management of epidermolysis bullosa in the public setting: the Netherlands as a model of care. **Dermatol. Clin.**, Philadelphia, v. 28, n. 2, p. 383-386, 2010.
19. O'NEIL, K. H. et al. The dysphagia outcome and severity scale. **Dysphagia.**, New York, v. 14. n. 3, p. 139-145, 1999.
20. PADOVANI, A. R. et al. Protocolo fonoaudiológico de avaliação do risco para disfagia (PARD). **Rev. Soc. Bras. Fonoaudiol.**, São Paulo, v.12, n. 3, p. 199-205, 2007.
21. CRARY, M. A.; MANN, G. D. C.; GROHER, M. E. Initial psychometric assessment of a functional oral intake scale for dysphagia in stroke patients. **Arch. Phys. Med. Rehabil.**, Chicago, v. 86, n. 8, p. 1516-1520, 2005.
22. MELO, P. E. D. Queimaduras: intervenção fonoaudiológica. In: LOPES, O. (Org). **Novo tratado de fonoaudiologia**. Barueri: Manole, 2013. p. 525-528.
23. MORISSO, M. F.; BERWIG, L. C. Ankyloglossia-related changes in the stomatognathic system. **Rev. Gaúcha Odontol.**, Porto Alegre, v. 60, n. 2, p. 203-208, 2012.
24. MORDJIKIAN, E. Microstomia grave decorrente de queimadura por soda cáustica: relato de caso. **Rev. Soc. Bras. Cir. Plástica**, v. 17, n. 1, p. 37-50, 2002.
25. SOCIEDADE BRASILEIRA DE FONOAUDIOLOGIA. Comitê de Motricidade Orofacial. **Vocabulário técnico científico em motricidade orofacial**. São Paulo: SBFa, [2011]. Disponível em: <http://www.sbfa.org.br/portal/pdf/dicionario_mfo.pdf>. Acesso em: 13 ago. 2014.
26. BIANCHINI, E. M. G. Bases da terapia de motricidade orofacial. **Terapia fonoaudiológica em motricidade orofacial**. São José dos Campos: Pulso, 2012. p. 31-41.

Submetido em: 6/10/2014

Aceito em: 15/12/2014