

## EVALUAREA SEVERITĂȚII MANIFESTĂRILOR CUTANEO-MUCOASE LA PACIENȚII CU EPIDERMOLIZA BULOASĂ CONGENITALĂ: STUDIUL OBSERVAȚIONAL TRANSVERSAL

Iulia Emeț, Mircea Bețiu

Conducător științific: Mircea Bețiu

Catedra de dermatovenerologie, USMF „Nicolae Testemițanu”

**Introducere.** Evaluarea severității manifestărilor cutaneo-mucoase în epidermoliza buloasă congenitală este efectuată prin intermediul anumitor chestionare, unele dintre care precum indicele activității maladiei (EBDASI) și instrumentul de evaluare a rezultatelor clinice (iscoreEB) s-au dovedit a fi informative. **Scopul lucrării.** De a evalua fiabilitatea a 2 scoruri internaționale (EBDASI și iscoreEB) în aprecierea severității manifestărilor cutaneo-mucoase la pacienți autohtoni cu epidermoliza buloasă congenitală. **Material și metode.** În studiu au fost incluși 44 din 45 pacienți diagnosticați cu epidermoliza buloasă congenitală, originari din Republica Moldova și introduși în Registrul Național. Perioada evaluării 2020-2022. Prelucrarea statistică a datelor efectuată prin intermediul programului SPSS. **Rezultate.** Valorile medii ale indicilor EBDASI/iscoreEB la nivelul pielii la pacienții cu ambele forme ale bolii au constituit  $29.69 \pm 31.28$  (95%IC: 20.29, 39.09) și  $36.42 \pm 20.71$  (95%IC: 30.20, 42.64), respectiv. Valorile medii ale indicilor EBDASI/iscore EB mucoasele pentru ambele grupe de pacienți au fost estimate  $6.00 \pm 3.69$  (95%IC: 4.89, 7.11) și  $3.02 \pm 3.23$  (95%IC: 2.05, 3.99), respectiv. Diferența semnificativă între formele simplă și cea distrofică a maladiei a fost evidențiată atât pentru valorile EBDASI/iscore la nivelul pielii ( $H(1) = 24.4$ ,  $p < .001$ ,  $H(1) = 20.17$ ,  $p < .001$ ), cât și la nivelul mucoaselor ( $H(1) = 22.72$ ,  $p < .001$ ,  $H(1) = 14.62$ ,  $p < .001$ ). Efectul formelor clinice asupra valorilor indicilor EBDASI/iscoreEB la nivelul pielii, precum și a mucoaselor ( $\eta^2 > .250$ ) fiind unul mare. **Concluzii.** Ambele scoruri internaționale EBDASI și iscoreEB s-au dovedit a fi metode fiabile în aprecierea severității manifestărilor cutaneo-mucoase ale epidermolizei buloasă congenitale în dependență de forma clinică la pacienții din Republica Moldova. **Cuvinte-cheie:** epidermoliza buloasă congenitală, EBDASI, iscoreEB, studiu transversal.

## ESTIMATION OF THE SEVERITY OF MUCOCUTANEOUS INVOLVEMENT IN PATIENTS WITH INHERITED EPIDERMOLYSIS BULLOSA: AN OBSERVATIONAL CROSS-SECTIONAL STUDY

Iulia Emet, Mircea Betiu

Scientific adviser: Mircea Betiu

Department of Dermatovenerology, Nicolae Testemițanu University

**Background.** Appreciation of the severity of mucocutaneous involvement in patients with inherited epidermolysis bullosa (EB) is based on several tools, some of which as disease activity index (EBDASI) and instrument for scoring of clinical outcomes (iscoreEB) known to be informative. **Objective of the study.** To evaluate reliability of the 2 international scores (EBDASI and iscoreEB) in evaluation of the severity of mucocutaneous involvement in native patients with inherited epidermolysis bullosa. **Materials and methods.** 44 out of 45 patients diagnosed with inherited epidermolysis bullosa, originates from Republic of Moldova, introduced into National Registry of EB were enrolled in the study. Period of patient's assessment 2020-2022. Statistical analysis conducted using SPSS. **Results.** The mean  $\pm$  standard deviation (SD) of EBDASI/iscoreEB for cutaneous lesions for all epidermolysis bullosa patients were  $29.69 \pm 31.28$  (95%IC: 20.29, 39.09) and  $36.42 \pm 20.71$  (95%IC: 30.20, 42.64), respectively. The mean  $\pm$  SD of EBDASI/iscoreEB for mucosal involvement for all epidermolysis bullosa patients were  $6.00 \pm 3.69$  (95%IC: 4.89, 7.11) and  $3.02 \pm 3.23$  (95%IC: 2.05, 3.99), respectively. Statistically significant difference between patients with simplex and dystrophic forms of epidermolysis bullosa were estimated for EBDASI/iscore EB values for skin ( $H(1) = 24.4$ ,  $p < .001$ ,  $H(1) = 20.17$ ,  $p < .001$ ), as well as mucous membranes involvement ( $H(1) = 22.72$ ,  $p < .001$ ,  $H(1) = 14.62$ ,  $p < .001$ ). The effect size of clinical forms of epidermolysis bullosa on EBDASI/iscoreEB values was estimated as high one ( $\eta^2 > .250$ ). **Conclusions.** Both international scores EBDASI and iscoreEB proved their reliability in estimation of the severity of mucocutaneous involvement in Moldovan patients with different clinical forms of inherited epidermolysis bullosa. **Keywords:** inherited epidermolysis bullosa, EBDASI, iscoreEB, cross sectional study.