

JNT-BUSINESS AND TECHNOLOGY JOURNAL

ISSN: 2526-4281 QUALIS B1



EPIDERMÓLISE BOLHOSA E SUAS MANIFESTAÇÕES ORAIS

BULLOUS EPIDERMOLYSIS AND ITS ORAL MANIFESTATIONS

Brenda da Silva PARENTES
Faculdade de Ciências do Tocantins FACIT
E-mail: brendamed7@gmail.com

Débora Sousa Silva ALMEIDA
Faculdade de Ciências do Tocantins
E-mail: debora.odontologia97@gmail.com

Lizandra Coimbra da Silva FELIPE
Faculdade de Ciências do Tocantins FACIT
E-mail: lizandra.coimbra@gmail.com



RESUMO

Introdução: A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença hereditária muco cutânea, que tem como característica principal a fragilidade cutânea com facilidade de separação entre o epitélio e o tecido conjuntivo subjacente, com formação de bolhas na pele e mucosa, seja espontaneamente ou sob um trauma insignificante. É classificada em simples, juncional, distrófica e síndrome de Kindler. Atualmente a patologia tem em sua descrição mais de 30 subtipos distintos. O envolvimento da cavidade bucal é, dependendo do subtipo, manifestado por bolhas e úlceras na mucosa bucal, língua e palato e, por anomalias na formação dentária, como mandíbula hipodesenvolvida e hipoplasia do esmalte. **Objetivo:** Relatar as características clínicas e as precauções que ajudam a melhorar a qualidade de vida do paciente com EB, particularmente em relação ao diagnóstico e tratamento odontológico. **Métodos:** Realizou-se revisão de literatura através de artigos científicos nacionais e internacionais, utilizando as bases “Bireme, Google Acadêmico e Pubmed”, utilizando-se periódicos dos anos de 2007 a 2020. **Resultados:** Devido à gravidade da doença e suas importantes manifestações bucais, torna-se evidente o papel do cirurgião-dentista como promotor efetivo na melhora da qualidade de vida desses pacientes, estando preparado para assistir ao portador da EB de modo eficaz. **Conclusões:** O cirurgião-dentista deve ter o conhecimento das características, manifestações orais e tratamento da EB para auxiliar no diagnóstico precoce e fornecer ao paciente o tratamento preventivo e/ou restaurador adequado e multidisciplinar o mais precocemente possível.

Palavras-chave: Epidermólise bolhosa. Manifestações orais. Manejo odontológico. Odontologia.

ABSTRACT

Introduction: Bullous epidermolysis (EB) is an inherited mucus cutaneous disease, whose main characteristic is skin fragility with easy separation between the epithelium and the underlying connective tissue, with the formation of bubbles in the skin and mucosa, either spontaneously or under trauma insignificant. It specializes in simple, junctional, dystrophic and Kindler syndrome. Currently, the pathology has in its description more than 30 distinct subtypes. The involvement of the oral cavity is dependent on the subtype, manifested by blisters and ulcers in the oral mucosa, tongue and palate, and by abnormalities in dental formation, such as underdeveloped mandible and enamel hypoplasia. **Objective:** Reports such as clinical characteristics and precautions that help improve the quality of life of patients with EB, particularly in relation to dental diagnosis and treatment. **Methods:** Literature review was carried out through national and international scientific articles, using “Bireme, Google Scholar and Pubmed” as bases, using journals from 2007 to 2020. **Results:** Due to the severity of the disease and its important oral manifestations, the role of the dental surgeon as an effective promoter in the quality of life of

these patients, prepared to assist EB patients effectively, becomes evident. **Conclusions:** The dentist must have knowledge of the characteristics, oral manifestations and treatment of EB to assist in the early diagnosis and provide the patient with appropriate and multidisciplinary preventive and / or restorative treatment as early as possible.

Keywords: Epidermolysis bullosa. Oral manifestations. Dental management. Dentistry.

INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é um grupo heterogêneo de distúrbios hereditários autossômicos dominantes ou recessivos, sendo as formas recessivas geralmente as mais graves, caracterizados por extrema fragilidade da pele e membranas mucosas, o que dá origem à formação de bolhas após pequenos traumas, calor ou nenhuma causa aparente, sendo uma doença dermatológica autoimune, sendo a dor local o sintoma mais comum, necessitando de manutenção e integridade da pele, o que é um desafio para a prática odontológica¹.

Atualmente a patologia tem em sua descrição mais de 30 subtipos distintos, sendo classificados de forma ampla em EB simples o mais comum (92%), seguido pelo EB distrófico (5%), EB juncional (1%) e Síndrome de Kindler a forma mais rara e com inclusão recente no quarto consenso de diagnóstico e classificação da EB, classificação esta que varia conforme o padrão genético, localização da clivagem na junção dermo-epidérmica, ou seja, distribuição regional, aparência das lesões, ultraestruturas e imunohistoquímicos².

A ocorrência desta doença é rara e com casos em todas as raças, não sendo observada diferença na incidência entre os sexos dados epidemiológicos não são precisos, estima-se que a prevalência da forma distrófica seja cerca de um caso em cada 20.000 a 130.000 pessoas e a ocorrência de um caso em 1,3 milhão de pessoa. Podendo afetar indivíduos de diferentes faixas etárias, mas a maioria dos casos foi diagnosticada durante a infância³.

O profissional deve estar preparado para auxiliar no diagnóstico precoce e proporcionar ao paciente as medidas adequadas de prevenção ou reabilitação, que exigem cuidados para evitar traumas e ulcerações, pois as lesões podem afetar todas as superfícies bucais, às vezes severas, incluindo a língua, mucosa jugal e labial, palato, assoalho da boca e gengiva, vindo a desenvolver lesões bolhosas polimórficas nas regiões jugal e vestibular, além de vermelhidão nos lábios⁴.

Os efeitos do EB na formação e estrutura dentária não são claros, e sua expressão clínica é altamente variável, com envolvimento de tecidos moles orais e no desenvolvimento de dentes variando consideravelmente caso a caso. O envolvimento oral pode ocorrer em todas as superfícies, incluindo a língua, mucosa bucal, palato, assoalho da boca e gengiva⁵.

Portanto, o objetivo deste estudo de revisão bibliográfica é relatar as características clínicas e as precauções que ajudam a melhorar a qualidade de vida do paciente, particularmente em relação ao diagnóstico e tratamento odontológico.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo descritivo, qualitativo, que se pautou na revisão de literatura através de 10 artigos científicos nacionais (português) e 13 artigos internacionais (Inglês), utilizando as bases “Bireme, Google Acadêmico e Pubmed”, utilizando-se periódicos dos anos de 2007 a 2020, utilizando as palavras chaves: epidermólise bolhosa, manifestações orais, diagnóstico, tratamento.

REVISÃO DE LITERATURA

Epidermólise Bolhosa

Definição

Epidermólise Bolhosa é definida como um grupo heterogêneo de patologias de origem genética, caracterizando-se pela formação de bolhas na região cutaneomucosa de todo corpo, causada pela adesão inadequada entre os componentes do epitélio e as mucosas, com fragilidade mecânica^{6,7}.

A epidermólise bolhosa é um grupo de doenças hereditárias raras, geralmente detectadas no nascimento ou na primeira infância, é uma doença crônica e autoimune caracterizada pela presença de anticorpos IgG e IgM ao nível da membrana basal^{8,9}.

A fisiologia de formação é atribuída a uma fragilidade das células basais epidérmicas, que ao se romperem, permitem que o espaço produzido na epiderme seja preenchido com fluido extracelular e conseqüente formação de bolhas, caracterizadas pelo desprendimento epidérmico completo ou de uma de suas camadas formadas por queratinócitos e células dendríticas⁴.

Histórico

Foi no ano de 1870, que foram descritos os primeiros registros da doença, quando Ferdinand Von Hebra a descreveu sob o nome de *erblichen pemphigus*, tendo o nome atual “Epidermólise Bolhosa” dado por Koebner, em 1886¹⁰. As formas simples e distrófica foram reconhecidas por Hallopeau, em 1898, enquanto a forma juncional foi identificada em 1935, por Herlitz, que a nomeou EB letalis e a síndrome Kindler, descrita pela primeira vez em 1954 por Teresa Kindler. A primeira classificação foi realizada por Pearson em 1962 através do auxílio da microscopia eletrônica, alterações proteicas envolvidas na gênese da doença somente foram propostas na década de 1980, após a realização de estudos com anticorpos monoclonais e

policlonais, a partir da década de 1990, iniciaram-se as pesquisas genéticas envolvendo a origem da doença e em Londres, em junho de 2013, na quarta reunião internacional, foram analisados e reformulados os termos e regras para a subclassificação adequada dos pacientes, mantendo-se o foco na origem molecular de cada subtipo¹⁰.

Fragilidade e bolhas na pele são as características marcantes das doenças hereditárias classificadas como epidermólise bolhosa (EB). Embora a patogênese específica desses distúrbios permaneça desconhecida, a formação de bolhas foi associada com inúmeros defeitos básicos, incluindo estruturais e/ou anormalidades bioquímicas da queratina, hemidesmossomos, fibrilas de ancoragem, filamentos de ancoragem, e colagenase cutânea fisicoquimicamente alterada⁸.

Recentes estudos genéticos ligaram um tipo de EB a um defeito da queratina, enquanto outro tipo foi vinculado anteriormente a o gene do colágeno tipo VII. Embora tremendo progresso fosse feito no sentido de compreender esta diversidade de grupo e transtornos, eles continuam a apresentar um formidável desafio para médicos e cirurgiões-dentistas. Durante década de 1980, o *National Institutes of Health* estabeleceu quatro centros institucionais regionais que foram designados como centros clínicos para o *National Epidermolysis Bullosa Registry* (NEBR). Esses centros foram encarregados de promover nossa compreensão clínica, diagnóstico e características laboratoriais do EB. Desde que o NEBR se tornou operacional em 1986, aproximadamente 1600 indivíduos afetados foram avaliados. Como resultado dessas e de outras investigações o conhecimento sobre as características clínicas e manifestações orais dos 23 diferentes subtipos de EB aumentou significativamente, durante a última década lá também surgiu um crescente corpo de literatura odontológica⁸.

O prurido é um sintoma comum nos doentes com EB afetando a sua qualidade de vida. Já a má nutrição, é frequente nos tipos graves de EB, é multifatorial, resultando de uma ingestão reduzida (devido a lesões na mucosa oral, disfagia, microstomia, estenose do esófago, falta de apetite ou aversão à comida) e da deficiente absorção por alteração da mucosa intestinal¹¹. A anemia é a complicação mais frequente e grave dos doentes com as formas mais graves de EB (EBJ e EBDR). A dor é o sintoma mais comum independente do subtipo¹¹.

Classificação

A EB pode ser adquirida ou hereditária, quando é adquirida, manifesta-se na fase adulta, onde são observados depósitos de imunoglobulina G no tecido abaixo da membrana basal, o que traz a hipótese de etiologia autoimune. Os portadores da doença produzem anticorpos que reagem com o antígeno, os auto anticorpos encontram-se ligados ao colágeno tipo VII, localizado na sublâmina densa, abaixo da epiderme, produzindo a ruptura dos elementos da membrana sub-basal, o que vai desencadear a formação de bolha subepidérmica, exame

anatomopatológico da área associada à bolha revela infiltrado composto de neutrófilos, linfócitos e eosinófilos¹².

Na forma hereditária existem quatro tipos principais de EB: EB simplex (EBS), EB juncional (JEB), EB distrófico (DEB) e síndrome de Kindler, bem como vários subtipos. As principais formas são definidas pelo nível de bolha localização na pele. EB ocorre em todas as raças e grupos étnicos em todo o mundo e afeta igualmente ambos os sexos^{9,13,14}.

São quatro os principais grupos de EB: 1) Epidermólise Bolhosa Simples (EBS): clivagem intraepidérmica, envolve as proteínas transglutaminase 5, placoglobina, queratinas 5 e 14, plectina, placofilina-1, exofilina 5, desmoplaquina e antígeno 1 do penfigóide bolhoso; 2) Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ): clivagem na lamina lucida, envolve a laminina 332 (laminina 5), o colágeno tipo XVII, integrina $\alpha 6\beta 4$ e a subunidade $\alpha 3$ da integrina; 3) Epidermólise Bolhosa Distrofica (EBD): clivagem na sublamina densa, envolve o colágeno tipo VII e 4) Mista ou síndrome de Kindler (SK): clivagem em diferentes planos, envolve a kindlina².

Incidência

Por causa de sua baixa prevalência, muitos cirurgiões-dentistas têm conhecimento limitado da doença. A literatura científica sobre cuidados de saúde bucal de pessoas que vivem com EB é relativamente escasso, o que torna difícil para dentistas sem experiência no tratamento de pessoas com EB para saber como abordá-los de forma segura. Como parte de sua visão de trabalhar para garantir acesso ao melhor suporte médico de qualidade para cuidar de pessoas que vivem com EB, a organização “DEBRA *International*” desenvolveu Diretrizes clínicas para profissionais de saúde com experiência significativa em EB em torno do mundo. Tornou-se necessário reunir especialistas de diferentes centros ao redor do mundo para discutir as diferentes alternativas de tratamento e de trabalho no sentido de estabelecer a melhor prática clínica. Essas diretrizes contêm as apropriadas precauções que pessoas com EB exigem e os cuidados de saúde bucal ideais. As presentes diretrizes sobre atendimento odontológico para pessoas vivendo com EB foram desenvolvidos por uma equipe internacional de cirurgiões-dentistas, usando um padrão metodológico baseada em uma revisão sistemática de as evidências científicas atualmente disponíveis¹⁵.

Estima-se que a prevalência da forma distrófica esteja entre um caso em cada 20.000 a 130.000 pessoas e da forma adquirida um caso para 1.300.000 pessoas⁴.

É raro em humanos e animais com uma incidência variando de 0,2 a 0,5 novos casos por milhão por ano. Esta condição dermatológica é uma doença autoimune grave. Cicatrizes das superfícies extensoras das extremidades, mãos e pés são típicas^{8,9}.

A incidência relatada varia entre 1: 50.000 a 1: 500.000 nascidos vivos e afeta todos os grupos raciais e étnicos, lá não há predominância de gênero e muitas vezes se manifesta no nascimento ou durante o primeiro ano de vida¹⁴.

Diagnóstico

Apesar das características clínicas apresentadas, o diagnóstico é confirmado pelo estudo histopatológico, onde o plano de clivagem indica o subtipo envolvido. A microscopia de luz revela bolhas derme epidérmicas com conteúdo seroso ou hemorrágico, vasodilatação, infiltrado inflamatório e perda das papilas dérmicas. A microscopia eletrônica de transmissão mostra, na epidermólise bolhosa juncional, ruptura na região de lâmina lúcida da membrana basal e, na forma distrófica, ruptura na lâmina densa. Os hemidesmosomos¹ podem estar em número diminuído ou ausente, devendo haver um acompanhamento multidisciplinar^{6,16}.

Pacientes com EB devem ser encaminhados ao cirurgião-dentista para a primeira consulta com a idade de 3-6 meses, tendo o objetivo de: (a) Educação dos pais e responsáveis: aconselhamento sobre dieta (incluindo medicamentos sem açúcar), rotinas de higiene oral, fluoretos, ajudas técnicas e manifestações orais de EB. Este conselho preventivo deve ser fornecido antes mesmo dos primeiros dentes irromper; (b) Diagnóstico precoce de anormalidades do esmalte. Isso é possível assim que o primeiro dente decíduo irrompe; (c) Diagnóstico precoce de apinhamento dentário, principalmente em EB distrófica recessiva (RDEB). (d) Diagnóstico precoce de lesões de cárie incipientes. Pacientes com EB devem ser encaminhados para um cirurgião-dentista o mais cedo possível para identificar qualquer característica relacionado a EB que precisa de atenção especial, por exemplo, esmalte generalizado hipoplasia. Isso permite que os dentistas comecem programas preventivos e reduzam o risco de desenvolver doenças dentárias^{15,16}.

A frequência e gravidade das manifestações orais de EB variam com o tipo de doença; no entanto, em geral, a mucosa oral lesões de EB compreendem lesões vesículo bolhoso que variam desde pequenas vesículas discretas para grandes bolhas. Essas lesões podem ser distribuídas em todas as superfícies das mucosas. Existem diferenças em relação à prevalência e gravidade do envolvimento oral entre os diferentes tipos de EB, os pacientes com o RDEB generalizado sendo o mais gravemente afetado. Os tecidos duros também apresentam diferentes envolvimento dependendo da forma de EB. Pacientes com JEB apresentam quadro generalizado hipoplasia de esmalte, e indivíduos com RDEB e JEB têm significativamente mais cáries quando comparado com outros tipos de EB, enquanto os pacientes com EBS e DDEB não tem aumento de risco cárie¹⁵.

¹ Hemidesmosomos: Estruturas de adesão, ligam a membrana plasmática de uma célula à lâmina basal adjacente, por meio de filamentos de queratina que estão ligados à proteína de ancoramento plectina.

Pode ser confundida com doenças como: pênfigo, penfigóide bolhoso, dermatite herpetiforme, porfíria cutânea tardia, cútis aplástica, epidermólise bolhosa adquirida, impetigo, ou Síndrome de Stevens-Johnson⁴.

A Microscopia Eletrônica de Transmissão (TEM) é considerada o método ideal de diagnóstico desta patologia. O tipo mais comum de EB é o EBS (Simples), que envolve principalmente pés, mãos e pescoço. Dor local é o sintoma mais comum e evitar o atrito irá prevenir lesões. A manutenção da integridade da pele é um sério desafio para a prática odontológica¹.

O diagnóstico empregado na EB é a microscopia eletrônica de transmissão ou o mapeamento por imunofluorescência, os indivíduos são classificados e subclassificações considerando o nível ultraestrutural no qual as bolhas se desenvolvem, modo de hereditariedade e combinações de características clínicas microscópicas, imuno-histoquímicas e genotípicas^{16, 17}.

MANIFESTAÇÕES ORAIS E TRATAMENTO ODONTOLÓGICO

A alta temperatura, o atrito ou mesmo uma pressão leve podem desencadear a formação de bolhas, podendo ocorrer diversas manifestações orais, com alterações na estrutura dental. A manipulação da cavidade bucal pode causar grandes ulcerações, qualquer trauma, fricção ou pressão sobre os tecidos pode desencadear a formação de bolhas como a escovação ou profilaxia profissional¹².

As principais manifestações orais são: lesões bolhosas polimórficas nas regiões jugal e vestibular, vermelhidão nos lábios e nas formas juncional e distrófica há suscetibilidade de injúrias, como erosões e eventual desnudamento da língua, além da ocorrência de anquiloglossia e microstomia. A presença de lesões na cavidade bucal e faringe leva à disфонia (redução da abertura da boca), deglutição atípica, desequilíbrio da musculatura e alterações no desenvolvimento dos maxilares, extração dentária deve ser evitada nas formas graves, dispositivos ortodônticos favorecem o atrito com os tecidos bucais e a formação de bolhas e infecções².

O tratamento odontológico visa evitar a formação de novas bolhas durante o manejo cirúrgico, e a escolha do método anestésico é uma das principais questões para dentistas e anesthesiologistas. Questões odontológicas especiais envolvem o uso de escovas de dente macias e técnicas de irrigação. Dietas com purês são recomendadas por causa das lesões que envolvem a mucosa oral e o esôfago, sendo necessários suplementos dietéticos, como vitaminas, proteínas e ferro a fim de evitar a anemia e o uso de corticoides, vitamina E drogas imunossupressoras para o tratamento da EB¹⁸.

As manifestações orais associadas à EB são diversas e podem variar com a gravidade. Ambos os tecidos moles e duros na boca podem ser afetados, em alguns subtipos de esmalte

primário pode ocorrer hipoplasia. A maioria dos pacientes com EB desenvolve bolhas orais, pelo menos ocasionalmente, com todos os tecidos moles da cavidade oral apresentando aumento de fragilidade. Além disso, queilite angular é frequentemente observada e lesões provocadas pela ingestão de alimentos, higiene oral ou tratamento dentário¹³.

Formação de bolhas repetida e a subsequente formação de tecido cicatricial pode levar à diminuição crescimento maxilar-mandibular, ocasionando ainda movimentos da língua prejudicados (anquiloglossia), abertura da boca restrita (microstomia), obliteração vestibular, perda das rugas palatinas e lingual papilas, apinhamento dentário e cárie dentária extensa devido à falta de higiene bucal. Inflamação crônica e a desnutrição também podem desempenhar um papel na despapilação lingual e mau posicionamento do dente. Às vezes, áreas de leucoplasia degeneram em carcinoma de células escamosas oral. Alguns achados esofágicos são estenose, encurtamento do esôfago por causa de fibrose, pseudo diverticulose, intramural diverticulose e discreta constrição esofágica ou teias epiteliais cricofaríngeas. Formação de bolhas na mucosa e a cicatriz do esôfago também podem levar à dificuldade de engolir (disfagia) ou dor ao engolir (fagodinia)¹³.

As seguintes alterações odontológicas podem ocorrer: a língua torna-se despapilada e fundida ao assoalho da boca (anquiloglossia), perda de estruturas anatômicas como as rugosidades palatinas, microstomia, diminuição ou perda do fundo de sulco com a formação de fibrose tecidual logo abaixo ou acima das coroas dos dentes, tecidos bucais não se desenvolvem normalmente pela ocorrência de contínua cicatrização, fazendo com que o paciente tenha limitada abertura da boca, a presença de microstomia impede a abertura normal da boca, limitando a distância entre os dentes, mesmo em abertura máxima, higiene dental inadequada devido à fragilidade da mucosa bucal¹⁹.

Com ciclos repetidos de formação de bolhas e cicatrização, funções orais como morder, mastigar, engolir e falar torna-se reduzidos. Essas funções podem ser dolorosas e, conseqüentemente, a ingestão de alimentos (principalmente sólidos) pode ser prejudicada. A má prática de higiene oral resulta de a incapacidade de escovar os dentes, pois este procedimento é doloroso e evoca a formação de bolhas; isso pode levar a um início mais severo de cáries¹⁹.

São os seguintes os cuidados preventivos bucais e odontológicos: 1) para prevenir e tratar a dor e a infecção é importante considerar que pacientes com dor oral reduza sua ingestão nutricional; 2) melhorar a estética e a autoestima; 3) uma dentição saudável permite que os pacientes melhorem o seu estado nutricional, pois assim será capaz de mastigar melhor; 4) Fonética melhorada quando os dentes anteriores são restaurados, permitindo um melhor posicionamento da língua; 5) Melhor deglutição: fazendo exercícios de abertura da boca que fortalecem os músculos e permite um melhor acesso para higiene de rotina; 6) manter um

relacionamento harmonioso entre os dentes, estabilizando a oclusão para melhor função e estética, o que permite uma melhor higiene¹⁵.

Há uma preocupação expressa por alguns pacientes, pais e dentistas em relação ao uso de escovas de dente e potencial danos à mucosa oral. A escovação dentária é possível em todos os pacientes com EB, mesmo em pacientes com subtipo RDEB generalizado grave, as sugestões a seguir podem ajudar a determinar a escova de dente apropriada para cada paciente: (a) cabeça pequena; (b) cerdas macias; (c) as cerdas podem ser ainda mais amolecidas pela imersão em água morna/quente; (d) em pacientes com microstomia grave, cerdas curtas são indicadas para acessar as superfícies oclusais de molares.

Para este efeito, cerdas podem ser cortadas. Se as cerdas forem cortadas, é preciso certifique-se de que permanecem macias e não prejudicam o tecido, (e) adaptações especiais da alça da escova de dente podem ser vantajosas para os pacientes com pseudoindactilia (fusão entre dois ou mais dedos das mãos ou dos pés) e problemas de destreza manual Pais ou responsáveis são aconselhados a ajudar crianças, para melhorar a remoção de biofilme dentário, ajudando a reduzir o risco de danos aos tecidos, (f) escovas de dente especiais, pode ser uma boa opção para pacientes com RDEB, mais é necessária pesquisa sobre sua eficiência, g) cotonetes (cotonetes), descartáveis mini escovas, pano de algodão limpo ou gaze pode ser usado para limpar os dentes se um paciente que está temporariamente impossibilitado de escovar porque a boca está muito dolorida, h) enxaguar com água durante o dia, principalmente após as refeições, também ajuda a higiene oral, pois melhora a remoção de alimentos detritos ou depósitos de açúcar.

Divulgação de solução ou comprimidos evidenciadores (fluoresceína sódica) para ajudar identificar biofilme dentário são uma ferramenta útil para ajudar os pacientes a avaliar sua eficácia ao escovar os dentes. Eles podem ser usados por todos os pacientes com EB; I) higiene Profissional: de forma cuidadosa pode ser realizada raspagem ultrassônica e técnicas de polimento em todos os pacientes, incluindo RDEB grave (figura 1), hemorragia pode aparecer por causa da vibração na mucosa. Se isso acontecer, deve-se realizar a drenagem¹⁵.



Figura 1. Paciente com RDEB e pseudoindactilia realizando higiene bucal.

Fonte: Krämer et all. (2012).

A clínica deve ser de fácil acesso para pacientes em cadeiras de rodas. Não tente ajudá-los se você não estiver ciente de as áreas onde eles têm feridas. Se o paciente tiver que viajar uma longa distância para ir ao cirurgião-dentista especialista em EB, uma abordagem de cuidado compartilhado pode ser combinada com um cirurgião-dentista local, que pode fornecer uma prevenção mais regular. O acesso ao atendimento odontológico pode ser um desafio para alguns pacientes, portanto permita-se bastante tempo no atendimento, mesmo os procedimentos mais simples, como um exame oral, levam mais tempo por causa do acesso limitado, desconforto ou medo de desenvolver bolhas secundárias à manipulação de tecidos moles. Os membros da equipe multidisciplinar devem encaminhar os pacientes ao cirurgião-dentista antes de problemas bucais presentes, como encaminhamento precoce e acompanhamento para manter os pacientes com a saúde oral o mais saudável possível¹⁵.

Terapias adjuvantes com Clorexidina D 0,12% tem sido amplamente defendido para a prevenção de doenças bucais em pacientes com EB. Uma variedade de métodos de aplicação tem foram usados, incluindo enxaguatórios bucais, cotonetes, sprays, géis e aplicações de verniz tópico. Um exemplo de tratamento preventivo é o seguinte: enxaguar duas vezes por dia por 2 semanas a cada 3 meses. As formulações sem álcool são recomendadas em pacientes com lesões orais. Fluoreto: Aplicações tópicas de flúor em altas doses são sugeridos a cada 3 meses em pacientes com alto risco de cárie ou em cada visita odontológica. O flúor também pode ser prescrito como preparação em gel ou bochecho. Preparações de gel podem ser aplicadas com uma escova de dente, de forma personalizada em bandeja de plástico ou com rolos de algodão. Um programa dietético de prevenção de cárie deve ser instigado desde cedo¹⁵.

Para todos os casos de EB, deve-se incluir três estratégias principais: prevenção pela higiene bucal e redução do consumo de alimentos cariogênicos – medida de suma importância para minimizar o surgimento da cárie; restauração de defeitos de esmalte e dentina com restaurações e/ou coroas de aço inoxidável para garantir a estrutura e função dos dentes; e

extrações dos dentes mais afetados a fim de eliminar as fontes contínuas de infecções bucais. O selamento de fissuras e fossas é recomendado. Alguns clínicos especialistas, no entanto, têm apreensões em relação a este conselho, como a técnica é muito sensível e pode não ser uma opção para alguns pacientes por causa de cooperação, tendo acesso comprometido, é difícil acompanhamento em longo prazo. Outras técnicas de remineralização, como Recaldent (CPP-ACP), também pode ser usado para a gestão não invasiva de lesões de cárie em pacientes com EB¹⁸.

Tabela 1. Tratamento Odontológico Epidermólise Bolhosa¹⁵.

EB Simples:	ED Distrófica	EB Juncional	Síndrome de Kindler
<p>-O profissional deve perguntar sobre a história de fragilidade da mucosa, porque a manipulação pode precipitar lesões em pacientes levemente afetados;</p> <p>- A anestesia é a técnica de escolha.</p> <p>-Higiene oral e profilaxia adequadas (uso de gazes e cotonetes).</p> <p>- As drogas tais como os corticosteroides e outros agentes anti-inflamatórios podem ser usados tópica ou oral, ajudam a controlar a dor e coceira.</p> <p>-Se a candidíase elevar, os agentes anti-candidal podem ser úteis.</p> <p>-Uso de Pomadas e géis que causam dormência local e aliviam a dor, como cloridrato de lidocaína.</p>	<p>-Realizar exercícios diários para melhorar/ manter uma boa abertura de boca. Isso pode ser realizado, por exemplo, durante as trocas de curativos.</p> <p>-Melhorar a abertura da boca também favorece fonação e deglutição. A realização de exercícios meia hora antes tratamento dentário ajuda a melhorar o acesso, T</p> <p>-Tampões de resina aumentam progressivamente o calibre de abertura da boca de 19 a 23mm após 10 min de exercício e a 30mm no final de um tratamento. Outras sugestões incluem exercícios diários com espátulas de madeira, formador de boca e cone de acrílico roscado</p> <p>-Ao prescrever medicamentos em comprimido para pacientes com RDEB, é importante considerar que engoli-los pode ser difícil por causa de uma estenose do esôfago ou pode causar trauma esofágico. Portanto, as prescrições devem estar na forma solúvel ou líquida. Pais</p>	<p>-O tratamento dentário não requer muitas modificações; no entanto, uma cuidadosa abordagem é recomendada na manipulação dos tecidos que podem produzir ulceração oral.</p> <p>-Requer um programa preventivo agressivo e visitas frequentes ao dentista, uma vez que se apresentam com hipoplasia do esmalte, levando a um aumento risco de cáries e desgaste severo.</p> <p>Fragilidade da mucosa e da pele varia consideravelmente entre subtipos de JEB e pacientes, e a prevenção do contato do adesivo com o pele e manipulação cuidadosa é sempre aconselhado.</p> <p>- A anestesia Geral pode ser indicada para alguns procedimentos extensivos, em situações como: a capacidade abrir a boca, dores fortes, presença de muitas bolhas ou que o tratamento a ser realizado é muito complexo. Deve ser feita sempre com o apoio de uma experiente equipe.</p>	<p>-Pessoas afetadas pela síndrome de Kindler costumam ter problemas com a dentes (esmalte dentário e cavidades) e / ou nas membranas mucosas da cavidade oral. O paciente com esta forma de EB tem cárie excessiva que pode levar a uma perda prematura de dentes. Bolhas e erosões nos lábios, - As gengivas também são frequentemente afetadas devido à inflamação crônica do mesmo (gengivite) e deterioração mecânica devido a cuidados com os dentes necessários.</p> <p>-Será necessário fazer obturações ou mesmo extrair dentes. Essas intervenções terão que ser feitas muitas às vezes sob anestesia total;</p> <p>Escovação adequada, alimentação saudável, com check-ups regulares no dentista, bem como higiene dental profissional, e higiene oral diária em casa com uso de flúor, uso de clorexidina, géis e selagem de fissuras e recentemente uso de pastas a base de cálcio</p>

	<p>devem ser avisados sobre o teor de açúcar e aconselhados quando a escova ideal a ser usada ou pelo menos enxágue os dentes da criança com água imediatamente após a administração do medicamento para reduzir o risco de deterioração.</p>		e fosfato.
--	---	--	------------

Fonte: Krämer et all. (2012).

A frequência da revisão dentária deve ser agendada individualmente de acordo à quantidade de biofilme presente e risco de cárie. A cada 3-6 meses pode ser suficiente para alguns pacientes, e para outros, compromissos mensais podem ser necessários. As sessões de revisão devem ser direcionadas a: (a) prevenção da cárie, diagnóstico precoce; (b) remoção de biofilme; (c) aplicação tópica de flúor; (d) Aconselhamento dietético; (e) rever o progresso ou deterioração de condição oral do paciente. Como a predisposição para desenvolver carcinoma intraoral de células escamosas (OSSC) aumenta com a idade, o rastreamento do câncer deve ser considerado um aspecto muito importante da consulta de revisão em pacientes com RDEB¹⁵.

Qualquer úlcera incomum ou branca ou vermelha ou manchas devem ser biopsiadas para garantir que estes não representam lesões precursoras ou câncer na boca. Visitas frequentes têm se mostrado úteis para manter a saúde dentária em pacientes com EB¹⁵.

Todos os tipos de tratamento odontológico para pacientes com EB podem ser fornecido sob anestesia local, sedação consciente ou anestesia geral. A decisão sobre qual tipo de anestésico e abordagem de gestão escolher deve ser acordado entre o paciente e o cirurgião-dentista com base nos riscos, vantagens e desvantagens de cada técnica, bem como a disponibilidade de serviços especializados. É importante destacar que a sedação consciente não deve ser realizada no consultório em pacientes com potencial para via aérea comprometida ou difícil intubação EB¹⁵.

O tratamento com laser de tecidos duros dentais é uma técnica válida para uma intervenção mais confortável e minimamente invasiva, permitindo preparações mais conservadoras em comparação ao tratamento odontológico convencional, essas características suportam menos uso de anestésico, evitam o desenvolvimento de bolhas iatrogênicas em pacientes com EB e garantem a segurança ideal dos tecidos duros e moles adjacentes. O tratamento odontológico com laser Er: YAG mostra uma gestão dentária aprimorada e efeitos psicológicos positivos para pacientes afetados por EB²⁰.

Os efeitos da EB na formação e estrutura dentária não são claros e sua expressão clínica é altamente variável, com envolvimento dos tecidos moles da boca e no desenvolvimento dos

dentos, variando consideravelmente de caso a caso. O envolvimento oral pode ocorrer em todas as superfícies, incluindo a língua, mucosa bucal, palato, assoalho da boca e gengiva (Figuras 2 e 3). Bolhas repetidas com formação de cicatriz podem levar a uma diminuição na abertura oral (microstomia), anquiloglossia, atrofia da língua, destruição dos sulcos vestibulares, despilação lingual e atrofia das pregas palatinas⁵.



Figura 2. Vista anterior dos arcos superiores e inferiores.
Fonte: Dağ et al. (2014).

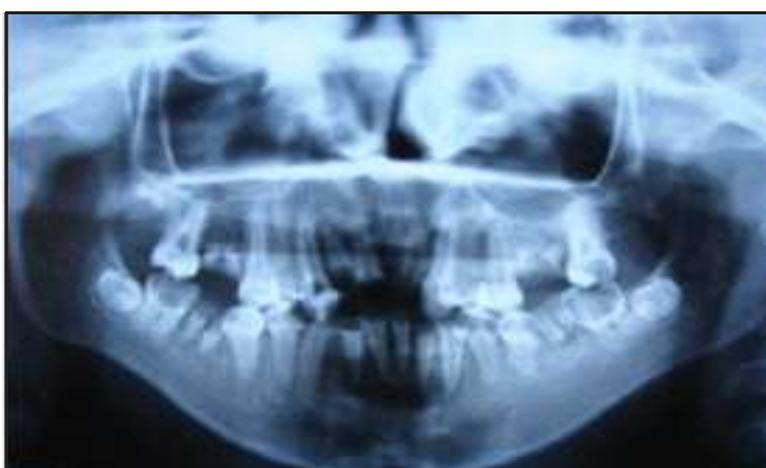


Figura 3. Radiografia panorâmica.
Fonte: Dağ et al. (2014).

O paciente e seus pais receberam instruções sobre rotinas de higiene bucal e os pais foram orientados a auxiliar a criança, que apresentava destreza manual limitada. Uma escova de dente de náilon macio com cerdas amolecidas em água morna e o uso regular de enxágue de flúor sem álcool foram recomendados⁵. Além disso, um enxaguatório bucal com clorexidina 0,12% também foi recomendado duas vezes ao dia durante 2 semanas a cada 3 meses, e uma consulta clínica foi agendada uma vez a cada três meses para a aplicação tópica de um verniz fluoretado.

A paciente foi encaminhada a um nutricionista para orientação dietética. O nutricionista ajustou as necessidades energéticas da criança de acordo com a necessidade de recuperação do

crescimento e aplicou uma estratégia de nutrição rica em proteínas / calorias e recomendou o aumento da ingestão de fibras e líquidos com o consumo frequente de refeições e lanches. Embora a criança tenha sido afetada após várias extrações, a qualidade da nutrição melhorou porque não houve dor de dente durante a mastigação e as bolhas orais diminuíram com a extração de dentes quebrados. Uma melhoria na qualidade da saúde bucal foi mantida por meio de visitas regulares de acompanhamento que continuaram por aproximadamente 2 anos⁵.

Pacientes com epidermólise bolhosa requerem precauções especiais durante o tratamento odontológico devido à maior probabilidade lesionar o tecido mole ao manusear instrumentos cortantes próximos à pele e mucosa oral, sendo necessária uma abordagem multidisciplinar envolvendo os seguintes profissionais: cirurgião-dentista, nutricionista, pediatra, dermatologista, cirurgião plástico, hematologista, gastroenterologista, oftalmologista, cardiologista, enfermeira e terapeuta ocupacional¹.



Figura 4. Paciente com dois anos de idade com JEB e grave lesão no tecido de granulação.

Fonte: Krämer et all. (2012).

A demanda por tratamento odontológico é muitas vezes atrasada, exigindo cirurgia/restauradora, onde alguns cuidados específicos devem ser tomados, como evitar traumas desnecessários à mucosa oral, próteses e restaurações devem ser cuidadosamente adaptadas e polidas, infecções devem ser prevenidas. O uso de antissépticos e anestésicos locais deve ser evitado sempre que possível para reduzir a formação de bolhas E se necessário, deve ser injetado profundamente nos tecidos muito lentamente para evitar o surgimento de bolhas. No EB juncional (Figura 4), as bolhas intraorais são muito extensas, causando sérios problemas quando se ingere alimentos e também podem ocorrer mudanças acentuadas na formação de esmalte e dentina de dentes decíduos³.

Em relação ao tratamento atualmente, os pesquisadores estão se concentrando sua atenção na terapia genética e celular, *infusão de proteína C ativada recombinante*, injeções intradérmicas de alógenos fibroblastos e transplante de células-tronco. Outro desenvolvimento

terapias é direcionado para o aprimoramento da cicatrização de feridas e melhor qualidade de vida dos pacientes³.

Existem várias limitações que o dentista tem que lidar com pacientes que sofrem desta doença. O próprio fato de não haver tratamento específico para a doença é bastante perturbador e podem existir terapias paliativas que podem vir a promover uma melhora, como o uso de vitamina A e E, a fim de reduzir a gravidade e taxa de ocorrência de bolhas, mas a maneira pela qual o trabalho desses agentes ainda é desconhecido³.

Em um caso clínico de uma menina de 10 anos que foi diagnosticado por um pediatra logo após o nascimento. Cicatrizes nos pés e bolhas nas mãos mostraram a necessidade de um diagnóstico preciso. Foi realizada Microscopia Eletrônica de Transmissão (TEM) que confirmou o gene autossômico dominante por meio de herança paterna. A dieta da menina incluiu necessariamente apenas alimentos leves. A higiene oral sempre foi realizada com cuidado com uma escova de dente extra macia feita de borracha e flúor dentifrício.

O exame intraoral mostrou dentição mista e o palato duro mostrou numerosas vesículas, mas a língua apresentava características normais. Os gráficos de rádio não foram solicitados porque essas lesões afetam a pele. As manifestações orais são as mesmas desde ela começou o tratamento dentário. Suas mãos eram distróficas e geralmente protegidas por luvas para evitar qualquer impacto. A mão direita dela mostrou uma bolha que acabara de perfurar. O objetivo das consultas odontológicas era controlar e prevenir cáries. Fazia uso de um gel dentário de aloe vera em casa, sugerido para acalmar a sensação de queimação que afetava as gengivas.

Um enxaguatório bucal foi também prescrito (Biotene, GlaxoSmithkline, EUA) para fortificar enzimas bioativas e ajudar o sistema imunológico salivar e proteger as superfícies das mucosas. Esses pacientes requerem uma abordagem multidisciplinar precoce para melhorar sua qualidade de vida, com o dentista desempenhando um papel importante na gestão da saúde bucal¹.

Não há drogas nem terapias que curem ou controlem a sintomatologia da doença de terapias gênicas no futuro, a doença requer uma abordagem cuidadosa e multidisciplinar, com suporte clínico para prevenção do surgimento de novas bolhas, das infecções, retrações e sinéquias²¹.

O paciente com epidermólise bolhosa juncional foi confirmada pela histopatologia, onde a biópsia de pele de bolha fresca mostrou uma grande bolha dermoepidérmica com infiltrado inflamatório crônico leve na derme. A imunofluorescência direta mostrou deposição de IgG IgM ao nível da membrana basal; todas as características eram sugestivas de epidermólise bolhosa juncional (Figuras 5 e 6). O objetivo do tratamento neste caso foi prevenir a formação de bolhas e suas complicações resultantes. Esteroides tópicos e antibióticos foram usados para promover a cura e prevenir infecção secundária de bolhas. Com a restauração dos dentes não foi possível

devido à severa destruição da coroa, a extração de alguns dentes foi realizada em duas sessões sob anestesia local, sendo sugerido o uso de gel dentário com aloe vera em casa para aliviar a sensação de queimação que afeta as gengivas. Um enxaguatório bucal também foi prescrito para ajudar o sistema imunológico salivar a proteger as superfícies mucosas e a aplicação mensal de flúor tópico para ajudar no controle da cárie dentária. O paciente mantém contato contínuo com a equipe de saúde para evitar tratamentos complexos⁸.



Figura 5. Crostas sobre os lábios.
Fonte: Nazir e Chalkoo (2017).



Figura 6. Severa ulceração da mucosa oral.
Fonte: Nazir e Chalkoo (2017).

EB Simples (EBS): Pode ser dividida em leve, severa, com distrofia muscular e com atresia pilórica. Todos os genes associados com EB simplex causam intraepidérmicos, clivagem na pele e são expressas pela mucosa oral. Bolhas orais ocorrem secundariamente a trauma ou manipulação de tecido. Formação de bolhas localizadas e generalizadas, mas com cura sem deixar cicatrizes. A epidermólise bolhosa simples, tipo Dowling-Meara (EBS-DM) é um subtipo basal de epidermólise bolhosa simples (EBS) (Figura 7), caracterizada pela presença de vesículas generalizadas e pequenas bolhas agrupadas ou em configuração arqueada, esmalte dentário normal e fluxo salivar. O surgimento das bolhas diminui com a idade²².

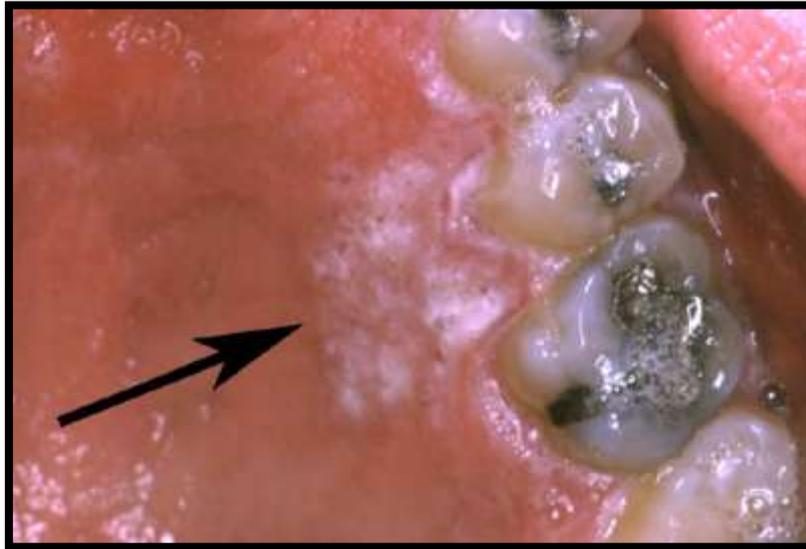


Figura 7. Adulto com EBS Dowling Meara mostra uma arquitetura palatina de tecido mole normal e uma área localizada de hiperqueratose gengival (seta).

Fonte: Fonte: Wright (2009).

EB Juncional (EBJ): as proteínas transcritas dos genes associados com EB são importantes na adesão de células epiteliais e no desenvolvimento do broto do dente. Bolhas nos dois grupos Bolhas bucais, defeitos de esmalte ocorrem em ambos os subgrupos, a forma Herlitz: Compreende erosões periorais, poupando lábios, são lesões patognômicas, forma um tecido de granulação extenso e sangrante, risco aumentado de cárie. O fluxo de saliva parece normal na maioria dos indivíduos com subtipos de EB juncionais (Figura 8).

20



Figura 8. O subtipo Herlitz Juncional EB é caracterizado por hipoplasia generalizada de esmalte que resulta na coloração amarelo-acastanhada dos dentes, frequentemente espaçados como visto nesta criança. A microscopia eletrônica de varredura das superfícies dos dentes demonstra a corrosão severa.

Fonte: Fonte: Wright (2009).

As bolhas são profundas, acometem a maior parte da superfície corporal e por isso é a forma mais grave e o óbito pode ocorrer antes do primeiro ano de vida. Mas uma vez controladas as complicações, a doença tende a melhorar com a idade. É comum a presença de hipoplasias de esmalte, característica patognomônica de todos os seus subtipos. Também é comum a ocorrência de dentes impactados e supranumerários⁴.



Figura 9. RDEB generalizado grave está associado Com anquiloglossia e uma perda ou normalidade lingual das papilas que cobrem a superfície dorsal da língua, deixando uma aparência suavizada que é frequentemente decorado com ulcerações.
Fonte: Wright (2009).



Figura 10. A formação de bolhas e a cura contínuas associadas à RDEB generalizado grave resultam na perda de características anatômicas orais normais, como as rugas palatinas deixando um teto liso e ulcerado da boca.
Fonte: Wright (2009).



Figura 11. Microstomia e mobilidade reduzida dos tecidos orais são características típicas de doenças generalizadas graves RDEB que limita o acesso oral e pode contribuir para a formação de cárie dentária galopante como visto nesta criança.
Fonte: Wright (2009).

EB Distrófica (EBD): O gene que sofre mutação na EB distrófica não é expresso pelo ameloblasto dominante (Figuras 9, 10 e 11). As bolhas são profundas e se formam abaixo da epiderme, na derme, abaixo da membrana basal, o que leva a cicatrizes e muitas vezes perda da

função do membro. É a forma que deixa mais sequelas, apresenta envolvimento bucal mais severo e inclui microstomia (diâmetro reduzido da boca), anquiloglossia (língua presa) e redução da profundidade do vestíbulo bucal (porção mais externa e menor da boca) devido aos ciclos repetidos de cicatrização²². Há redução na capacidade de limpar alimentos, aumento do tempo de depuração oral. Taxas de fluxo salivar normais. Os sulcos vestibulares são obliterados pelas cicatrizações e a anquiloglossia costuma ser comum, tornando a língua atrófica e lisa, exceto nos pontos afetados pelas bolhas. A dentição neste grupo é bastante prejudicada, sendo comum a ocorrência de hipoplasia de esmalte⁴.

EB Kindler: Bolhas orais graves em neonatos, a gravidade reduz com a idade, os indivíduos correm o risco de desenvolver doença periodontal durante a adolescência, é causada por um defeito na ligação actina-matriz extracelular, o fenótipo da síndrome muda com a idade e pode lembrar diferentes genodermatoses, o diagnóstico diferencial é um aspecto crucial para o entendimento das manifestações clínicas; a característica inicial é indução traumática de bolhas na primeira infância e fotossensibilidade, o tratamento é basicamente sintomático e preventivo²².

DISCUSSÃO

Alves et all.² (2007), destacaram que a Epidermólise bolhosa (EB) é um grupo de doenças crônicas hereditárias, caracterizadas pela fragilidade da pele e das mucosas em resposta a pequenos traumas mecânicos. O que foi confirmado por Angelo et all.,⁴ (2012); Branco, Gonzales⁷ (2010); Nazir, Chalkoo⁸ (2017) e Chan et all.,⁹ (2019). Já Czlusniak et all.,¹² (2012) relataram que pode ser também de forma adquirida, manifestando-se na fase adulta, com depósitos de imunoglobulina G no tecido abaixo da membrana basal, o que traz a hipótese de etiologia autoimune.

Angelo et all.,¹² (2012), destacaram que devido a uma anomalia genética, as diferentes camadas da pele não aderem adequadamente, de modo que a superfície da pele pode soltar-se facilmente após ser atingida, esfregado, arranhado ou durante o processo de deglutição.

Santin¹⁰ (2019), citou que no ano de 1870, foram descritos os primeiros registros da doença, quando Ferdinand Von Hebra a descreveu sob o nome de *erblichen pemphifus*, tendo o nome atual “Epidermólise Bolhosa” dado por Koebner, em 1886.

Stellingsma et all.,² (2011); Torres et all.,⁹ (2011); Czlusniak, Schwab¹² (2012); Alves¹³ (2017) e Chan et all.,¹⁴ (2019), destacaram que a EB se apresenta em quatro tipos principais determinados de acordo com a localização da bolha em relação à junção dermoepidérmica; EB intraepidérmica (EB Simples), EB juncional, EB dermolítica (distrófica) e EB mista (Síndrome de Kindler). O que é destacado por Couto et all.,¹¹ (2017) que relataram que a dor é o sintoma mais comum independente do subtipo, o que é confirmado nas formas clínicas citadas por

Oliveira¹⁷ (2016); Oliveira et al.,¹⁸ (2008); Carrilo¹⁹ (2011); Galeotti et al.,²⁰ (2014); Pitta et al.,²¹ (2016); Lucas²² (2020) e Wright²³ (2011).

Angelo et al.,⁴ (2012), destacaram que a prevalência da forma distrófica esteja entre um caso em cada 20.000 a 130.000 pessoas e da forma adquirida um caso para 1.300.000 pessoas.

Nazir, Chalkoo⁸ (2017), enfatizaram que embora a patogênese específica desses distúrbios permaneça desconhecido, a formação de bolhas foi associada com inúmeros defeitos básicos, incluindo estruturais e/ou anormalidades bioquímicas da queratina, hemidesmossomos, fibrilas de ancoragem, filamentos de ancoragem, e colagenase cutânea fisicoquimicamente alterada.

Alves et al.,² (2017), enfatizaram que independentemente do tipo, todos os pacientes com EB precisam de cuidados médicos e odontológicos especiais. O curso da doença deve ser monitorado por profissionais regularmente e medidas urgentes devem ser tomadas se os sintomas se complicarem. O atendimento odontológico em pacientes com Epidermólise Bolhosa mudou drasticamente nos últimos 30 anos. No passado, considerando as complicações sistemáticas da doença, o tratamento odontológico se limitava apenas à extração dentária. Hoje em dia, os tratamentos odontológicos para esses pacientes têm se variado com os avanços da odontologia que foi de encontro aos relatos de Rezende et al.¹⁶. (2019).

Stellingsma et al.,¹³ (2011), relataram que nos casos atuais, o conforto do paciente foi aumentado com a eliminação dos sintomas de dor, assim, sua nutrição melhorou e a chance de compensar a perda de nutrientes, fluidos e eletrólitos por meio do colapso da integridade da pele bolhosa melhorou. Hidratantes de pele foram sugeridos para prevenir a formação de lesões em resposta ao trauma e a motivação para higiene oral junto com o desbridamento profissional vem sendo realizado com sucesso.

Stellingsma et al.,¹³ (2011), enfatizaram que é possível escovar os dentes em todos os pacientes com EB, apesar da predisposição a danos nos tecidos. A escovagem dos dentes pode ser realizada mesmo em indivíduos com RDEB por meio da determinação de uma escova de dente adequada, escovas de dente macias e de cabeça pequena são ideais para essa finalidade, é importante molhar e amolecer a escova antes de escovar, o cabo da escova de dente deve ser especialmente adaptado para o paciente com pouca destreza manual devido à pseudoindactilia.

Krämer et al.,¹⁵ (2012), relataram que durante a dor oral intensa, caso a escova de dente não possa ser usada temporariamente, a limpeza dental deve ser tentada com cotonetes, microescovas descartáveis, algodões ou gazes limpas. Famílias e/ou acompanhantes também são responsáveis pela manutenção da higiene oral destes pacientes que necessitam de cuidados especiais.

Conforme Krämer et al.,¹⁵ (2012), os pacientes devem ser periodicamente encaminhados para assistência médica e odontológica e manutenção preventiva fornecida O dentista deve listar

a frequência das consultas clínicas individualmente para cada paciente de acordo com a quantidade de biofilme presente e o risco de cárie dentária em pacientes com EB. Embora seja suficiente que alguns pacientes sejam vistos a cada 3-6 meses, alguns pacientes precisam ser vistos mensalmente, concordando com os relatos de Rezende et al.,¹⁶ (2019).

Okayama et al.,³ (2015), destacaram que a taxa de progressão da cárie e a necessidade de remoção profissional do biofilme devem ser avaliadas nessas consultas e a aplicação de flúor tópico e recomendações dietéticas devem ser feitas, recomendando o uso de antissépticos para bochechos após cada refeição o que ajuda a melhorar a higiene oral.

Angelo et al.,⁴ (2012); Krämer et al.,⁵ (2012), enfatizaram que como existem diferentes subtipos de EB, pode-se apresentar evolução variável em cada paciente. RDEB tem o progresso mais sério. Os sintomas orais são graves. Particularmente, a presença de biofilme intenso e cárie dentária relacionada à microstomia são significativas. Não só a manutenção do tratamento oral, mas também uma alimentação saudável é difícil devido à microstomia, portanto, é vital permitir a abertura máxima da boca com exercícios. Fazer o tratamento odontológico e a manutenção da higiene bucal aumentará o conforto do paciente que já é precário, o que o ajudará a manter a vida, sendo fundamental um atendimento multidisciplinar com cirurgiões-dentistas, nutricionistas e dermatologistas, que devem trabalhar juntos no tratamento desta doença, o que é afirmado por Dağ et al.¹⁵. (2014) que destacaram que os efeitos da EB na formação e estrutura dentária não são claros e sua expressão clínica é altamente variável.

24

CONCLUSÃO

As manifestações orais e dentais da EB perturbam a saúde e higiene bucal do paciente e representam um desafio para os profissionais da odontologia. Os cirurgiões-dentistas devem ter o conhecimento das características, manifestações orais e tratamento da EB para auxiliar no diagnóstico precoce e fornecer ao paciente o tratamento preventivo e/ou restaurador adequado e multidisciplinar em todas as especialidades.

Devido à grande dificuldade e risco de se oferecer tratamento odontológico aos pacientes com EB, a prevenção da cárie, biofilme e da doença periodontal deve ser enfatizada desde a infância. Devendo o profissional no tratamento realizar higiene oral e profilaxia adequada, um programa dietético de prevenção de cárie, uso de géis, enxaguantes bucais, terapias adjuvantes com clorexidina D, cotonetes, sprays e aplicações de verniz tópico. fluoretos, raspagem de biofilme e laser.

A avaliação e o tratamento odontológico regulares são imprescindíveis e devem ser instituídos o mais precocemente possível.

REFERÊNCIAS

1. Scheitdt L, Sanabe ME, Diniz MB. Oral Manifestations and Dental Management of Epidermolysis Bullosa Simplex. *International Journal of Clinical Pediatric Dentistry*, September-December 2015, 8(3):239-241.
2. Alves NRM. estudo de parâmetros clínicos e metabólicos em pacientes com epidermólise bolhosa hereditária e sua relação com a densidade mineral óssea. 2017, 120f. Dissertação (Mestrado) Universidade de Brasília, Faculdade de Ciências da Saúde. Brasília, 2017.
3. Okayama E, Miyazaki VRF, Zotarelli Filho IJ, Missaka R, Kassis EN, Furuyama RJ. Oral rehabilitation noninvasive in a patient with junctional epidermolysis bullosa: Case report. *Dent Oral Craniofac Res*. 2015, 1(3): 66-69.
4. Angelo MMFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LER. Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão de literatura, 2012, 12(1):135-42.
5. Dag C, Bezgin T, Özalp N. Dental Management of Patients with Epidermolysis Bullosa. *OHDM*, 2014, 13(3): 624-627.
6. Alves PVP, Alves DKM, Maciel JVB, Bolognese AM. Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. *R Dental Press Ortodon Ortop Facia*, 2007, 12(4):30-35.
7. Branco JF, Gonsales SCR. Terapia nutricional na epidermólise bolhosa simples, *Rev Bras Nutr Clin* 2009, 25 (3): 251-5.
8. Nazir N, Chalkoo AH. Oral Manifestations of a Patient with Epidermolysis, 2017, 1(6): 1562-1565.
9. Chan JM, Weisman A, King A, Maksomski S, Shotwell C, Bailies C, Weaver H, Bodan R, Guerrero E, Zmazek M, Khuu P. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines Chan et all., *Orphanet Journal of Rare Diseases* (2019), 14:129: 2-12.
10. Santin JT. Perfil Microbiológico Dos Pacientes Diagnosticados Com Epidermólise Bolhosa Congênita. 2019, 154f. Dissertação (Mestrado). Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2019.
11. Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R. Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa, 2017. [Online] Available from Internet: < http://formsus.datasus.gov.br/novoimgarq/51361/11160323_345331.pdf>. [Cited 15-08-2020].
12. Czlusniak GD, Schwab CB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso. *Arq Odontol*, Belo Horizonte, 2012, 47(4): 237-243.
13. Stellingsma C, Dijkstra P, Dijkstra J, Duipmans JC, Jonkman ME, Dekker R. Restrictions in oral functions caused by oral manifestations of epidermolysis bullosa. *Eur J Dermatol* 2011, 21(3): 405-9.
14. Torres CP, Gomes-Silva JM, Mellara TS, Carvalho LP, Borsatto MC. Dental Care Management in a Child with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Braz Dent J* 2011, 22(6): 511-516.
15. Krämer SM, Serrano MC, zilmann G, Gálverz 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 International Journal of Paediatric Dentistry 2012; 22 (Suppl. 1): 1–35.

16. Rezende, RP, Rodrigues NS, Ribeiro PML. Manifestações bucais da epidermólise bolhosa: relato de caso. Rev. Ciênc. Méd. Biol., Salvador, 2019, 18(3): 429-433.

17. Oliveira PCS. Condição e cuidados de saúde bucal em portadores de Epidermólise Bolhosa: relato de casos. 2018, 66f. TCC (Universidade de Brasília), Brasília, 2018.

18. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SMB, Machado MAAM. clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. J Appl Oral Sci. 2008;16(1):81-5.

19. Carrillo CM. Necessidade de cuidados paliativos odontológicos em crianças com doenças crônicas: caracterização da amostra. 2011, 105f, Dissertação (Mestrado em Ciências). Faculdade de Medicina de São Paulo, 2011.

20. Galeotti A, D'Antò V, Gentile T, Galanakis A, Giancristoforo S, Uomo R, Romeo U. Er:YAG Laser Dental Treatment of Patients Affected by Epidermolysis Bullosa, 2014, 1(1): 1-6.

21. Pitta AL, Magalhães RP, Silva JC. Epidermólise bolhosa congênita - importância do cuidado de enfermagem. Cuid.ArteEnfermagem, 2016, 10(2):1-8.

22. Lucas, J. Epidermolysis Bulhosa – Dental Considerations, 2020. Online] Available from Internet: <<https://static1.squarespace.com/static>>.[Cited 15-08-2020].

23. Wright, JT. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. Dermatol Clin. 2011, 28(1): 159–164.

26

AGRADECIMENTOS

A Deus por dar-nos sabedoria e a capacidade de lutar pelos nossos objetivos, concedendo-nos saúde e paz, para que nossos ideais se concretizassem a cada dia. Iluminou o nosso caminho durante esta trajetória.

Aos nossos familiares, pelo apoio, amor e por torcerem por nós durante toda essa trajetória.

À orientadora Prof^ª. Esp. Lizandra Coimbra da Silva Felipe, uma profissional exemplar, dedicada, que não mediu esforços para que este estudo fosse concretizado, colaborando com nossas dúvidas e com profissionalismo, nos orientando a busca científica e o aprimoramento para que o contexto pesquisado estivesse coerente com a pesquisa científica.

À Faculdade de Ciências do Tocantins (FACIT), pela oportunidade do aprendizado e pelo exemplo de condução educacional.