



**CENTRO UNIVERSITÁRIO FUNVIC**



**Caio Damaceno Rodrigues**

**CONSIDERAÇÕES ODONTOLÓGICAS NO ATENDIMENTO  
DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA: Uma Revisão da Literatura**

**Pindamonhangaba - SP  
2021**



**CENTRO UNIVERSITÁRIO FUNVIC**



**Caio Damaceno Rodrigues**

**CONSIDERAÇÕES ODONTOLÓGICAS NO ATENDIMENTO  
DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA: Uma Revisão da Literatura**

Monografia apresentada como parte dos requisitos  
para obtenção do Diploma de Bacharel em  
Odontologia pelo Curso de Odontologia do Centro  
Universitário FUNVIC

Orientador: Prof. Dra. Susana Ungaro Amadei

**Pindamonhangaba - SP  
2021**

Rodrigues, Caio Damaceno.

CONSIDERAÇÕES ODONTOLÓGICAS NO ATENDIMENTO DA  
EPIDERMÓLISE BOLHOSA: Uma Revisão da Literatura / Caio Damaceno  
Rodrigues / Pindamonhangaba – SP : UniFUNVIC Centro Universitário  
FUNVIC, 2021.  
26f. : il.

Monografia (Graduação em Odontologia) UniFUNVIC-SP. Orientador:  
Prof. Dra. Susana Ungaro Amadei.

1 Epidermólise Bolhosa. 2 Manifestações bucais. 3 Considerações odontológicas.  
I CONSIDERAÇÕES ODONTOLÓGICAS NO ATENDIMENTO DA  
EPIDERMÓLISE BOLHOSA: Uma Revisão da Literatura II Caio Damaceno  
Rodrigues.



**CENTRO UNIVERSITÁRIO FUNVIC**



**CAIO DAMACENO RODRIGUES**

# CONSIDERAÇÕES ODONTOLÓGICAS NO ATENDIMENTO DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA: UMA REVISÃO DA LITERATURA

Monografia apresentada como parte dos requisitos  
para obtenção do Diploma de Bacharel em  
Odontologia pelo Curso de Odontologia do Centro  
Universitário FUNVIC

Data: \_\_\_\_\_

Resultado: \_\_\_\_\_

## BANCA EXAMINADORA

Prof. \_\_\_\_\_

Centro Universitário FUNVIC

Assinatura \_\_\_\_\_

Prof. \_\_\_\_\_

Centro Universitário FUNVIC

Assinatura \_\_\_\_\_

Prof. \_\_\_\_\_

Centro Universitário FUNVIC

Assinatura \_\_\_\_\_

Dedico este trabalho aos meus familiares, fontes de amor incondicional e de apoio irrestrito. Antônio e Sueli, paradigmas de honestidade, dedicação e caráter, cujos passos, orgulho-me em seguir. Caique e Cauã, meus companheiros para toda a vida, inspiram-me o desejo de oferecer a vocês o melhor que posso ser. Te amarei para sempre meu irmão Caique Rodrigues.

Não é a morte que me importa, porque ela é um fato. O que me importa é o que eu faço da minha vida, enquanto a minha morte não acontece, para que essa vida não seja banal, superficial, fútil e pequena.

Mari Sergio Cortella

## **RESUMO**

A Epidermólise Bolhosa (EB) se destaca por ser uma das mais complexas e devastadoras doenças raras existentes. Essa complexidade se dá por conta da baixa qualidade de vida que geralmente possui uma pessoa portadora dessa alteração genética. Muitas são as manifestações clínicas da EB, e entre elas se destacam as manifestações bucais, fazendo com que, seja atribuído um papel importante para a área da odontologia, que integra o campo multiprofissional para o tratamento da doença. A EB não tem cura, logo, medidas preventivas, tratamentos clínicos bucais, assim como mecanismos especiais são necessários para conter as dores e o agravamento das lesões. Frente a esse cenário, o presente trabalho objetivou discutir sobre as principais considerações odontológicas que devem ser levadas em conta, na prática, para o atendimento e tratamento da Epidermólise Bolhosa. Para tanto, uma revisão qualitativa da literatura foi realizada, tendo como delimitação trabalhos publicados entre os anos de 2006 e 2021. Através dessa revisão foi possível verificar que muitas considerações odontológicas devem ser utilizadas para atendimento de pacientes com EB, o que engloba desde o direcionamento de cuidados

preventivos, com escovação e higienização até especificações e procedimentos que precisam ser seguidos em meio ao tratamento e procedimentos cirúrgicos, para que danos maiores não sejam causados ao paciente. Conclui-se que é imprescindível que o dentista esteja capacitado e bem informado para conseguir analisar e tratar quadros clínicos de EB, podendo assim proporcionar uma melhor qualidade de vida principalmente em termos de saúde bucal para parcela da população que sofre com esta doença.

**Palavras-chave:** Epidermólise Bolhosa. Manifestações bucais. Considerações odontológicas.

## ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa (EB) stands out for being one of the most complex and devastating rare diseases in existence. This complexity is due to the low quality of life that a person with this genetic alteration usually has. There are many clinical manifestations of EB, and among them, the oral manifestations stand out, causing an important role to be attributed to the field of dentistry, which is part of the multidisciplinary field for the treatment of the disease. EB has no cure, therefore, preventive measures, clinical oral treatments, as well as special mechanisms are needed to contain the pain and worsening of the lesions. Faced with this scenario, this study aimed to discuss the main dental considerations that should be taken into account, in practice, for the care and treatment of Epidermolysis Bullosa. For that, a qualitative literature review was carried out, having as delimitation works published between the years 2006 and 2021. Through this review it was possible to verify that many dental considerations should be used in the care of patients with EB, which encompasses from the direction from preventive care, with brushing and sanitizing to specifications and procedures that need to be followed in the midst of treatment

and surgical procedures, so that further damage is not caused to the patient. It is concluded that it is essential that the dentist is trained and well-informed to be able to analyze and treat clinical conditions of EB, thus providing a better quality of life, especially in terms of oral health for part of the population that suffers from this disease.

**Key words:** Epidermolysis Bullosa. Oral manifestations. Dental considerations.

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO</b>	10
<b>2</b>	<b>MÉTODO</b>	12
	<b>3 REVISÃO DA LITERATURA</b>	13
<b>3.1</b>	<b>A epidermólise bolhosa</b>	13
	3.1.1 DEFINIÇÃO	
	E	ETIOLOGIA
	.....	13



3.1.2 CLASSIFICAÇÃO .....	14
<b>3.2 Manifestações clínicas gerais da epidermólise bolhosa .....</b>	<b>15</b>
3.2.1 MANIFESTAÇÕES BUCAIS .....	16
<b>3.3 Considerações odontológicas para a EB .....</b>	<b>17</b>
<b>4 DISCUSSÕES .....</b>	<b>21</b>
<b>5 CONCLUSÃO .....</b>	<b>24</b>
<b>REFERÊNCIAS .....</b>	<b>25</b>

## 1 INTRODUÇÃO

Existem em torno de 6 a 8 mil tipos de doenças raras. A cada 2 mil pessoas, 1,3 mil são acometidas por estas doenças. No Brasil, estima-se que cerca de 13 mil indivíduos possuam algum tipo de enfermidade que se encaixa nesse grupo. Dentre toda essa diversidade de doenças raras, se destaca a Epidermólise Bolhosa, como sendo uma das mais complexas e devastadoras, por poder, dependendo da sua gravidade, impactar diretamente na qualidade de vida do indivíduo.<sup>1</sup>

Segundo Alves<sup>2</sup> a Epidermólise Bolhosa, mundialmente, acomete meio milhão de pessoas e a problemática desse cenário diz respeito às dores advindas das lesões na pele provocadas pela doença, ao preconceito, e a baixa qualidade de vida. Somado a essas questões, Lafaiete<sup>1</sup> explana acerca da falta de investimento para o diagnóstico e tratamento dessa doença, pois, por mais que existam em média 240 serviços para essa finalidade, ainda existe grande dificuldade por parte da população para se ter acesso, um devido acompanhamento, além de uma intervenção médica precisa.

Mesmo que não exista uma forma específica de curar a Epidermólise Bolhosa, existem tratamentos, multidisciplinares, que podem auxiliar no alívio da dor, conter o agravamento de lesões e evitar possíveis complicações. Na cavidade bucal, por exemplo, podem se manifestar bolhas no palato e na língua, assoalho bucal, displasias dentárias, microstomia, além de levar ao aparecimento de cárie, gengivite, e a formação de úlceras; o que traz a necessidade de um profissional específico para tratar tais casos.<sup>3,4</sup>

Logo, entre os diversos profissionais necessários para tratar esta doença, o cirurgião-dentista possui um papel importantíssimo, principalmente diante das manifestações bucais que podem ser ocasionadas por esse distúrbio, tendo em vista que, um tratamento odontológico adequado pode reduzir os danos causados pelas lesões, minimizando com isto, o risco de danos maiores capazes de comprometer a mastigação e levar a desnutrição do indivíduo.

Frente a este cenário fica evidente o quão valiosas podem ser as pesquisas e estudos que buscam tratar da odontologia como uma peça fundamental para intervir positivamente na saúde e, conseqüentemente na qualidade de vida do portador desta doença. Logo, torna-se de total valia explanar acerca da seguinte questão: “Quais tratamentos odontológicos podem e devem ser levados para um paciente com Epidermólise Bolhosa?”

Diante desta questão, a presente pesquisa objetivou discutir sobre as principais considerações odontológicas que devem ser levadas em conta, na prática, para o atendimento da Epidermólise Bolhosa, e com isto, incrementar o acervo literário existente, contribuindo com informações e discussões em forma de *insights* que poderão ser utilizados por profissionais odontológicos que buscam tratar e proporcionar saúde bucal e qualidade de vida aos pacientes que possuem esse distúrbio.

## 2 MÉTODO

A revisão da literatura foi o método utilizado para construção das discussões da presente pesquisa que se caracteriza como qualitativa, descritiva e exploratória.

Para realizar essa revisão foram utilizadas as seguintes bases de dados: Google acadêmico, portal de periódicos da capes, PUBMED e o *Scielo - Scientific Electronic Library Online*. Os descritores combinados entre si e utilizados para a busca foram: epidermólise bolhosa, manifestações bucais, considerações odontológicas e tratamento.

Os critérios de inclusão utilizados para selecionar inicialmente uma amostra de trabalhos, foram as produções publicadas entre o período de 2006-2021. Foram excluídos trabalhos no qual o texto não fornecia informações que iriam agregar na produção da presente pesquisa. Em síntese, o processo ilustrado na Figura 1 foi seguido para realização da revisão integrativa.

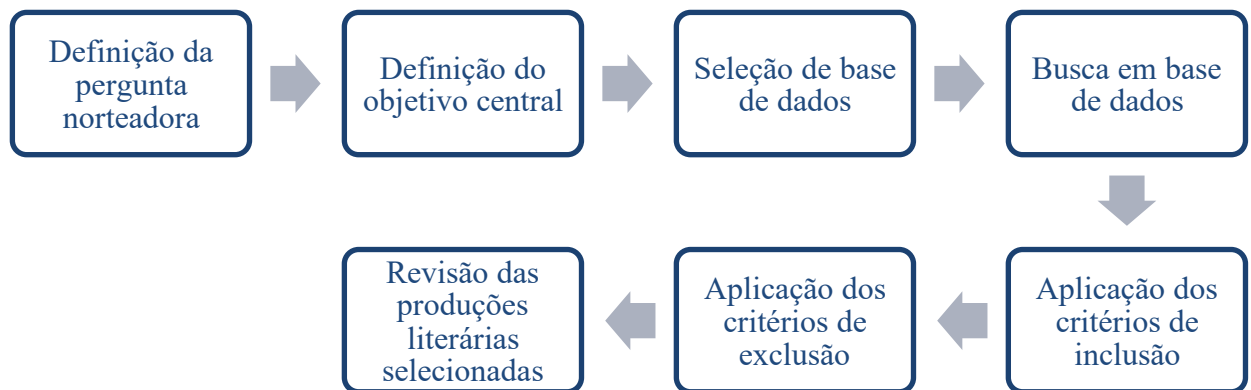


Figura 1 - Etapas seguidas para a Revisão da literatura

## 3 REVISÃO DA LITERATURA

### 3.1 A epidermólise bolhosa

#### 3.1.1 DEFINIÇÃO E ETIOLOGIA

A Epidermólise bolhosa (EB) consiste em uma doença rara, caracterizada pelo surgimento de bolhas e lesões que aparecem na pele e nas membranas mucosas, seja de forma espontânea ou em decorrência de mínimos traumatismos.<sup>5</sup>

Nacionalmente, a Portaria conjunta nº 11, de 26 de junho de 2020, aprova um protocolo clínico que estabelece que a EB pode ser de origem hereditária ou adquirida. A Epidermólise Bolhosa Adquirida – EBA ocorre devido a produção de anticorpos contra o colágeno VII, tendo assim uma etiologia autoimune.<sup>6</sup>

Enquanto a Epidermólise Bolhosa Hereditária - EBH caracteriza-se por ser um distúrbio genético secundário a alterações anormais no DNA de genes que produzem proteínas responsáveis pela coesão entre as camadas da pele, podendo ser transmitido de geração para geração.<sup>5</sup>

Por mais que nacionalmente esta classificação seja utilizada, recentemente, novas descobertas apontaram a EBA como sendo também uma herança genética, fazendo com que a comunidade científica propusesse uma nova classificação, tendo em vista confirmações do diagnóstico de EB em laboratório e por ser a nova nomenclatura mundialmente utilizada por especialistas e profissionais da área.<sup>7</sup>

Os tipos de EB hereditária se diferenciam conforme o tipo de gene que sofreu a mutação e, deste modo, muitos autores conceituam a doença, de modo geral, como sendo um grupo de desordens genéticas caracterizadas por fragilidade cutânea.<sup>8</sup>

Podendo se manifestar igualmente entre homens e mulheres de qualquer grupo racial e em diferentes faixas etárias, a doença pode apresentar níveis de gravidade variados. Essa variação ocorre conforme o tipo de EB hereditária que o indivíduo desenvolve. Pesquisas revelam que existem pelo menos 25 tipos diferentes de EB, que se agrupam conforme as quatro classes principais, recentemente estabelecidas.<sup>9,10</sup>

#### 3.1.2 CLASSIFICAÇÃO

A última revisão, feita por um grupo de especialistas renomados, em uma conferência de consenso no mês abril de 2019, em Londres, Reino Unido, estabeleceu uma classificação onde existem quatro tipos básicos de EB, tais quais: EB simples (EBS), EB juncional (EBJ), EB distrófica (EBD) e Kindler EB (KEB).<sup>11</sup>

Has et al.<sup>11</sup> explicam que esta classificação mais recente foi realizada com base na etiologia molecular, assim como levando em consideração características fenotípicas, os genes e a proteína, alterados. Para Mariath et al.<sup>12</sup> a principal característica envolto das quatro classes de EB diz respeito à localização da proteína alterada na estrutura da pele, ou seja, a camada da pele na qual ocorre a formação de bolhas, como mostra a Figura 2.

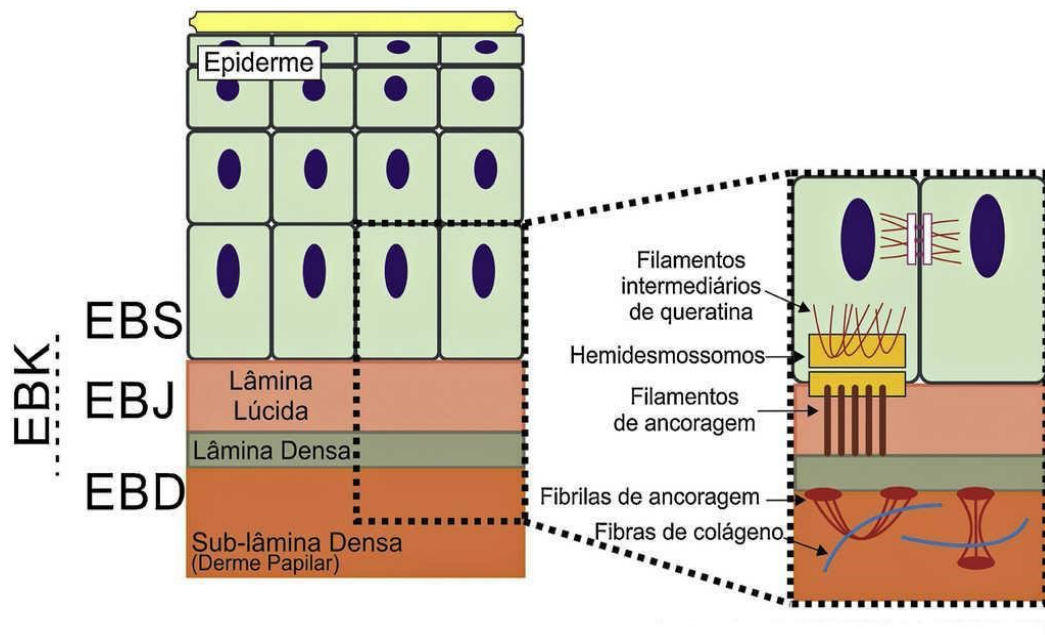


Figura 2 - Camadas da pele associadas aos diferentes tipos de EB. Fonte: Mariath et al.<sup>12</sup>

Como pode ser visualizado na Figura 2, a clivagem na EBS ocorre dentro dos queratinócitos basais retratados na epiderme. A epiderme por sua vez, é anexada à derme pela membrana basal, formada pela lâmina lúcida e lâmina densa. A EBJ acontece dentro da lâmina lúcida e a EBD ocorre na sublâmina densa, na derme papilar. Enquanto na EBK, a clivagem pode acontecer nos queratinócitos basais, na lâmina lúcida ou abaixo da lâmina densa.<sup>12</sup>

A classificação atual da EB se torna um tanto complexa ao passo que as mutações de um gene podem ser herdadas tanto de forma autossômica dominante quanto de forma recessiva, resultando assim, em fenótipos clínicos distintos.

De modo geral, a EBS é caracterizada por clivagem e lesões bolhosas que acontecem de forma mais superficial em nível epidérmico, resultando em um trauma por fricção na pele, que ocorre quando esta se move contra sua superfície de suporte, logo, as bolhas somem com a idade, não deixando tantas cicatrizes.<sup>13, 14</sup>

A EBS é a que mais atinge a população quando comparada as demais EB's. Nesse tipo de EB os queratinócitos basais são fragilizados pelo defeito hereditário, e rompidos quando a epiderme é submetida a estresse mecânico. Assim, por mais que a diferenciação das células epiteliais terminais e a função de barreira epidérmica pareçam estar em condições de normalidade, anomalias de pigmentação cutânea podem ocorrer.<sup>12-14</sup>

A EBJ é caracterizada há pela formação de bolhas profundas na lâmina lúcida da membrana basal cutânea. Essa classe acomete grande parte do corpo e representa desta forma, o tipo mais grave, visto que, o paciente poder vir a óbito antes do seu primeiro ano de vida ou até mesmo, em meio ao nascimento, podendo o bebê, ao passar pelo canal do parto, sofrer um esfolamento de sua pele. Contudo, dados revelam que este tipo de EB é menos comum que a EBS e a EBD.<sup>10,11,14,15</sup>

A EBD caracteriza-se por um plano de clivagem da pele logo abaixo a lâmina densa na porção mais superficial da derme. Nesta classe de epidermólise bolhosa as bolhas são profundas, levam a cicatrizes, e em muitas situações, causa a perda de função do membro. Por conta de seu padrão de herança autossômico dominante ocupa o segundo grupo mais comum de EB, sendo o tipo que mais deixa sequelas.<sup>11,14,15</sup>

A KEB é representada por mutações no gene FERMT1 que representa o homólogo 1 da família Fermitin, uma proteína intracelular de focal aderências. Incluída recentemente nas classes de EB, esse é um tipo raro de ocorrer. Possui características peculiares e se diferencia das demais, por apresentar um quadro misto, podendo se desenvolver em múltiplas camadas.<sup>11,12,14</sup>

### **3.2 Manifestações clínicas gerais da epidermólise bolhosa**

As manifestações clínicas associadas a epidermólise bolhosa são diversas. Variam conforme o grau de severidade da doença, podendo deste modo, se manifestar em forma de pequenas bolhas nas mais variadas regiões do corpo, sem deixar cicatrizes, ou até mesmo de modo mais severo, com fortes lesões cutâneas e extracutâneas.<sup>16</sup>

Semelhantemente Hachem<sup>17</sup> relata que a extensão de gravidade que as lesões podem causar na pele, na membrana mucosa e nos órgãos, varia conforme os diferentes tipos e subtipos de EB e pode também sofrer influência da idade do paciente. Geralmente, lesões cutâneas já manifestam no nascimento, e a depender do estímulo da mamada, lesões extracutâneas também podem aparecer neste período inicial de vida da criança.<sup>16</sup>

As principais partes do corpo que geralmente sofrem com as manifestações da EB são mais comumente a pele das mãos, pés, dedos, joelhos, cotovelos, troncos e unhas. Também são afetadas a mucosa bucal e outras mucosas como olhos, laringe, esôfago, além de órgãos sexuais. De modo geral, as primeiras lesões, típicas e marcantes que aparecem são as bolhas e vesículas, contudo, essas podem sofrer um rompimento acarretando em úlceras e erosões.<sup>10,18</sup>

Além destas características marcantes da EB, achados clínicos incluem outras manifestações, tais quais: nódulos brancos minúsculos conhecidos como milia, ausência das unhas e cicatrizes, tecido de granulação exuberante em meio a manutenção das feridas, ceratodermia palmoplantar. Além deste, achados cutâneos também são citados, como cabelos diminuídos ou ausentes e hiperidrose.<sup>18</sup>

Órgãos envolvidos por epitélio podem sofrer lesões provenientes da EB principalmente em suas formas mais graves. São exemplos bastante citados na literatura: trato gastrintestinal, onde o estreitamento do esôfago é a complicação mais comum e mais grave, trato geniturinário. Além dessas, chamam atenção problemas como anemia, oclusão parcial ou total das vias aéreas, deficiência visual progressiva e as manifestações dentárias.<sup>16,19,20</sup>

### 3.2.1 MANIFESTAÇÕES BUCAIS

A EB pode causar diversas alterações na cavidade bucal.<sup>4</sup> Conforme Silva et al. apud Angelo<sup>16</sup> a EB pode afetar várias partes da região bucal, como a língua, a mucosa dos lábios, a mucosa jugal, o palato, o assoalho da boca e a gengiva.

Dentre as principais manifestações bucais citadas na literatura, destacam-se: lesões bolhosas, cicatrizes, vermelhidão nos lábios, ausência de todos os dentes caracterizando a anodontia, anquiloglossia e conseqüente diminuição da mobilidade lingual, maior tendência a cárie, microstomia. As lesões podem levar ainda, a redução da abertura da boca, a incapacidade de ingestão e transporte de nutrientes e perda de equilíbrio da musculatura.<sup>4,21</sup>

As manifestações bucais da EB variam, podendo apresentar inúmeras alterações, conforme a severidade da doença. Em casos de EB distrófica dominante, por exemplo, as



ocorrências bucais geralmente são leves, sendo comum o aparecimento de manchas vermelhas e sensibilidade na gengiva. Já em casos de epidermólise bolhosa distrófica recessiva, os problemas são mais graves e podem ocasionar bolhas com grau significativo de textura e até mesmo diminuição da cavidade oral.<sup>7,10</sup>

### 3.3 Considerações odontológicas para a EB

Pacientes com EB apresentam maior dificuldade para escovação adequada dos dentes, o que é totalmente comum, visto que pequenos traumatismos podem causar lesões mais graves.

Deste modo, um tratamento preventivo, com consultas odontológicas periódicas, realização de profilaxia e aplicação de flúor, precisam ser realizados desde a infância do paciente, como meio de tentar protegê-lo dos agravos bucais provenientes de uma má higienização, como cáries e outras afeções.<sup>19</sup>

Frente a esta dificuldade de escovação dentária, Kramer et al.<sup>22</sup> relatam que é possível realizá-la por pacientes com EB, mesmo em casos mais graves como mostra a Figura 3. Logo, é essencial que o dentista conheça e apresente tipos de escovas que podem ser utilizadas conforme o caso e oriente quanto a melhor forma de escovação.



Figura 3 - Paciente com RDEB e pseudo-sindactilia realizando higiene bucal

Fonte: Kramer et al.<sup>22</sup>

Couto et al.<sup>5</sup> apresentam algumas dessas recomendações que podem ser indicadas para o paciente realizar a escovação, tais como: utilizar escovas de dentes que possuam uma cabeça pequena, com cerdas (pelos) macias, como ilustra a Figura 4.



Figura 4 - Escovas de dente com cabeça pequena e cerdas macias

Fonte: Couto et al.<sup>5</sup>

Além destas considerações, Couto et al.<sup>5</sup> recomenda suavizar as cerdas por meio da sua imersão em água quente antes da escovagem; utilizar material emborrachado a fim de adaptar o cabo da escova, em casos de microstomia severa, utilizar escovas com cerdas curtas para se ter acesso aos molares; e em casos de pseudosindactilia utilizar escovas com cabo adaptado para promover a auto-escovagem.

Czylusniak e Schwab<sup>23</sup> relatam uma série de considerações odontológicas que devem ser utilizadas para o atendimento e tratamento, entre elas, destacam-se: em consultório, aplicar flúor neutro ou verniz fluoretado; usar corticosteróides tópicos e/ou sistêmicos para tratar lesões em tecidos moles; laser de baixa potência uma vez por semana ou a cada duas semanas (660nm, 40,0Jc/cm<sup>2</sup>, 40mW, 40seg); não utilizar matrizes e cunhas, pois podem desencadear a formação de bolhas; realizar lubrificação antes de manipular a pele e a mucosa com gel oral BioXtra®; utilizar instrumentos odontológicos lubrificados com vaselina.

Além dessas, existem considerações que direcionam a cuidados que os pacientes deverão realizar no seu cotidiano. Cabe ao dentista, o papel de repassar todas as recomendações cabíveis ao caso do paciente. Czylusniak e Schwab<sup>23</sup> citam algumas destas, como: prescrever aos pacientes o uso diário de dentífrício com flúor, clorexidina sem álcool e sem sabor acentuado, como forma de evitar ardência na mucosa; orientar para uma escovação suave; em casos operatórios, prescrever antibióticos no pré e no pós operatório; entre outros.

Kramer et al.<sup>22</sup> apresentam considerações odontológicas, apresentadas no Quadro 1, para o tratamento da EB, conforme suas classes principais.

Classe de EB	Considerações odontológicas
EBS	<p>Tratamento odontológico de rotina;</p> <p>O dentista deve se inteirar sobre a história de fragilidade da mucosa, tendo em vista que a manipulação pode ocasionar lesões em pacientes levemente afetados.</p>
EBJ	<p>Tratamento odontológico não precisa de muitas alterações;</p> <p>Contudo, é recomendada uma abordagem preventiva e cuidadosa tendo em vista que a manipulação do tecido pode produzir ulceração oral e, levando em consideração que a fragilidade da mucosa e da pele variam entre os subtipos de EBJ.</p>
EBD dominante	<p>Tratamento odontológico não precisa de muitas alterações;</p> <p>Contudo, é recomendada uma abordagem preventiva e cuidadosa tendo em vista que a manipulação do tecido pode produzir ulceração oral.</p>
EBD recessiva	<p>Requer várias alterações de tratamento. Indica-se um tratamento com cuidados para evitar o máximo possível de danos aos tecidos.</p> <p>Onde algumas considerações são imprescindíveis:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Lubrificação dos lábios com material adequado, como vaselina, assim como da mucosa bucal e dos instrumentos odontológicos,</li> <li>• Em meio a cirurgias utilizar lubrificante solúvel em água;</li> <li>• Evitar o uso de sucção a alto vácuo e ao realizar a sucção apoiar a ponta de sucção sobre o tecido duro;</li> <li>• Aplicar um pouco de pressão ao manusear os tecidos;</li> <li>• Drenar as bolhas de sangue ou líquido que aparecem em meio ao tratamento com uma agulha estéril;</li> <li>• Verificar se existem bolhas cheias de líquido ao final de cada sessão clínica, e em caso positivo fazer uma drenagem.</li> </ul>
KEB	<p>Tratamento odontológico com uma abordagem cuidadosa, tendo em vista o risco de descamação da mucosa após o tratamento dentário.</p>

Quadro 1 - Considerações odontológicas para tratamento da EB conforme suas classes principais

Fonte: Construído com base no texto de Kramer et al.<sup>22</sup>

Quando se trata especificadamente de EBD recessiva é possível perceber conforme as orientações apresentadas por Kramer et al.<sup>22</sup> que os casos das doenças requerem uma maior modificação em termos de tratamento odontológico.

Logo várias considerações odontológicas precisaram ser efetuadas para que o indivíduo não sofra com maiores danos decorrentes de uma intervenção inadequada. Para tanto é importante que o dentista responsável pelo caso esteja ciente de todos os cuidados que precisam ser tomados em meio ao tratamento de um paciente com EBD do tipo recessiva.

Em seu estudo Mello et al.<sup>24</sup> evidenciaram uma prática alvo de discussões no tratamento da EB: uso da anestesia local. Os autores explicaram que há casos de EB que necessitam de um maior tratamento dos dentes e a aplicação de anestesia local pode causar formação de muitas bolhas. E diante disto, consideram a utilização da anestesia geral, posterior a uma análise de risco-benefício pela equipe médica, para um atendimento odontológico. Os autores relatam um caso de epidermólise bolhosa distrófica recessiva, onde um exame intraoral mostrou bolhas por toda a mucosa e língua, lesões e inflamações, todos os dentes com lesões graves de cárie e biofilme dentária.

Mediante o quadro e exames radiográficos, foi indicada a retirada de todos os dentes decíduos e recomendada a aplicação da anestesia geral para realizar a remoção. Foi evidenciado o sucesso do procedimento, e chamada atenção para lubrificação oral, para cuidados pós-operatório, e para o uso da anestesia geral como forma de melhor manipular o paciente e evitar a formação de bolhas em meio ao tratamento odontológico de casos específicos de EB.<sup>24</sup>

## 4 DISCUSSÃO

Como supracitado anteriormente, não existe um tratamento específico que leve a cura da EB. Existem casos e casos, e cada qual precisa ser analisado individualmente, levando em consideração a classe de EB manifestada, o quadro clínico e as manifestações clínicas apresentadas pelo paciente. Logo, tratamentos podem ser utilizados para tentar conter as lesões e possíveis agravamentos provenientes da doença.

Tratando especificamente das manifestações bucais provenientes da doença e frente as suas consequências para saúde bucal, torna-se necessário que a área odontológica desenvolva e aplique meios capazes de auxiliar no tratamento de pacientes com EB, visando a promoção de sua saúde e uma melhor qualidade de vida.

Conforme Fantauzzi<sup>19</sup> é crucial que os profissionais médicos envolvidos no tratamento de pacientes com EB tenham todo conhecimento necessário sobre os cuidados que precisam ser tidos ao tratar esses casos, para que não haja o risco de prejuízos adicionais afetarem o indivíduo.

Para Angelo<sup>16</sup>, dentro da equipe multidisciplinar destinada a atender o paciente com EB, o cirurgião-dentista possui tamanho papel. Devendo este, estar bem preparado e habituado para manter um monitoramento contínuo do quadro do enfermo, ser capaz de incentivar a prática de hábitos de higiene, bem como a realização de uma dieta equilibrada, demonstrando a importância de ambos para que intervenções odontológicas mais invasivas não sejam necessárias.

Segundo Gomes et al.<sup>10</sup>, para intervir de forma odontológica, é necessário que o dentista tenha conhecimento de todas as características e manifestações da EB e ao iniciar o tratamento de um paciente com essa alteração genética, deverá tomar todas as medidas preventivas possíveis.

Existem considerações odontológicas que devem ser levadas em conta tendo sempre em vista o bem-estar e a saúde bucal do paciente. Assim, além de habilidades o dentista precisa estar atento para as considerações odontológicas que precisam ser compreendidas e aplicadas quando se trata do atendimento e tratamento de um paciente com EB.

Existem indicações simples como a escolha de uma escova de dente, que podem auxiliar o indivíduo com EB a ter uma melhor qualidade de vida, visto que, escovas adequadas e adaptadas reduzem o risco do paciente machucar ainda mais a região bucal e ao mesmo tempo proporcionam que o mesmo mantenha uma escovação habitual, necessária para garantir a higiene bucal.

Há também considerações relativas a quadros mais graves da doença, típicos da generalização da EBD recessiva, que precisam ser levadas em conta com bastante precisão, a fim de que maiores complicações bucais não se manifestem ao longo do tratamento odontológico do paciente.

Considerações odontológicas podem ser tomadas conforme as principais classes da EB. Em casos de EBS é recomendado um tratamento de rotina, contudo é importante que o dentista considere fatores que podem influenciar no tratamento, para que os cuidados necessários sejam tomados.

Já no caso da EBJ alguns cuidados maiores devem ser tomados, tendo em vista que, nesta classe, há um risco maior de desenvolvimento de úlceras na região bucal e a depender do subtipo, a mucosa poderá estar bem mais fragilizada, o que condiciona maiores riscos de lesões em meio ao tratamento do paciente. Nesta classe é possível perceber que as considerações variam de forma significativa conforme a mutação do gene que pode ser herdado tanto de forma autossômica dominante quanto de forma recessiva.

Na classe de EBD recessiva é possível perceber conforme as orientações apresentadas por Kramer et al.<sup>22</sup>, que os casos das doenças requerem uma maior modificação em termos de tratamento odontológico. Logo, várias considerações odontológicas precisaram ser efetuadas para que o indivíduo não sofra com maiores danos, decorrentes de uma intervenção inadequada. Para tanto, é imprescindível que o dentista responsável pelo caso, esteja ciente de todos os cuidados que precisam ser tomados em meio ao tratamento de um paciente com EBD do tipo recessiva.

Adicionalmente, considera-se ainda que em casos cirúrgicos, é imprescindível que um cuidado maior seja tomado em meio aos procedimentos realizados para cirurgia e que as considerações odontológicas sejam utilizadas em conformidade com o quadro do paciente, tanto antes e durante a cirurgia, quanto no pós-operatório, garantindo com isso, que a intervenção odontológica traga saúde bucal e qualidade de vida para o paciente com EB.

Diante de casos de pacientes com EB, com microstomia e/ou ulcerações salienta-se a importância de uma odontologia preventiva, em que o protocolo seja preventivo, mas que o atendimento ocorra de forma habitual, sendo necessário que as limitações do paciente sejam identificadas para que um manuseio devido seja realizado. Deste modo, é preciso que o cirurgião dentista esteja preparado, sem receios, para atender um paciente com EB, pois confiança e naturalidade são crucias para que uma maior segurança seja passada ao paciente.

É importante destacar também, frente as dificuldades de higienização, que propiciam um maior risco de desenvolvimento de cáries, que seja indicado o uso de escovas que tenham cabos longos, cabeça pequena, cerdas macias e que seja orientado ao paciente uma escovação com movimentos leves.

Costa et al. <sup>25</sup> citam adaptações que podem ser feitas em escovas de dentes para pacientes com distúrbios motores, adaptações estas que podem também serem utilizadas por pacientes portadores de EB, entre elas destaca-se: acoplar a escova de dente com silicona de condensação pesada uma manopla de bicicleta feita de borracha antiderrapante, que é de fácil higienização, facilita a prensão e empunhadura da escova. Além destas, os autores chamam atenção para opções de adaptação como: adaptar o cabo com resina acrílica ativada quimicamente (RAAQ) e massa Époxi (como o Durepoxi®), utilizar abaixadores de língua de madeira, e em casos onde o paciente tem dificuldade de fechar a mão, espumas ou bolas plásticas podem ajudar na adaptação.

## **5 CONCLUSÃO**

As manifestações bucais se destacam por serem uma das principais consequências da EB, principalmente em casos mais graves da doença. Diante disso, ficou evidente o quanto que considerações odontológicas podem contribuir para o atendimento do paciente com EB, tendo em vista o papel que o dentista pode desempenhar de forma positiva ao tratar adequadamente o indivíduo, levando em conta as considerações relevantes para o quadro clínico, proporcionando com isso, saúde bucal e melhor qualidade de vida ao paciente.



## REFERÊNCIAS

1. Lafaiete C. Epidermólise bolhosa: uma doença rara [Internet]. PEBMED. Junho de 2019 - [citado em 14 de setembro de 2021]. Disponível em: <https://pebmed.com.br/epidermolisebolhosa-uma-doenca-rara/>.
2. Alves B. “Médica disse que ele não so reviveria” conta mãe de “criança borboleta” [Internet]. VivaBemUOL. Outubro de 2020 - [citado em 14 de setembro de 2021]. Disponível em: <https://www.uol.com.br/vivabem/noticias/redacao/2020/10/25/a-medicadis-se-que-ele-nao-iria-sobreviver-mas-ja-esta-com-2-anos.htm>.
3. Da Silva LCF, Bastos AS, Araújo MS, Viana VS, Piva MR. Manifestações estomatológicas da epidermólise bolhosa – relato de caso. Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-MaxiloFacial. 2003;3(4):19-24.
4. Rezende RP, Rodrigues NS, Ribeiro, PML. Manifestações bucais da epidermólise bolhosa: relato de caso. Revista de Ciências Médicas e Biológicas. 2019;18(3):429-433.
5. Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R. Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa. Portugal: Associação Portuguesa de Epidermólise Bolhosa; 2018. 40 p.
6. Brasil, Ministério da Saúde. Portaria conjunta nº 11, de 26 de junho de 2020. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida. Diário Oficial da União 29 jun 2020;Seção 1.
7. Ramalho SC, Egypto IAS, Egypto LV. Apresentações clínicas da epidermólise bolhosa: relato de caso. Brazilian Journal of Development. 2021;7(3): 25484-25493.
8. Mellerio JE, Hachem ME, Bellon N, Zambruno G, Buckova H, Autrata R, et al. Emergency management in epidermolysis bullosa: consensus clinical recommendations from the European reference network for rare skin diseases. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2020;15(142):1-10.
9. Alves PVM, Milanezi DK, Maciel JVB, Bolognese AM. Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. Rev. Dental Press Ortodon Ortop Facial. 2007;12(4):30-5.
10. Gomes AMM, Daldato ECV, Valle MAS, Sanglard LF. Promoção de saúde bucal em criança portadora de epidermólise bolhosa distrófica recessiva. Revista Brasileira de Pesquisa em Saúde. 2012;14(1):63-70.
11. Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman, L, Diem A, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. British Journal of Dermatology. 2020;183:614-627.

12. Mariath M Santin JT Schuler-Faccini iszewski A . Epidermólise bolhosa hereditária: atualização dos aspectos clínicos e genéticos. Na Bras Dermat. 2020;95(5):551569.
13. Coulombe PA, Kerns ML, Fuchs e. Epidermolysis bullosa simplex: a paradigm for disorders of tissue fragility. J Clin Invest. 2009;119(7):1784-1793.
14. Pitta AL, Magalhães RP, Silva JC. Epidermólise bolhosa congênita - importância do cuidado de enfermagem. CuidArt Enfermagem. 2016;10(2):201-208.
15. Braga-Silva J, Gerhardt S. Epidermólise bolhosa distrófi ca: aspectos dermatológicos e cirúrgicos. Revista da AMRIGS. 2014;58(1):65-68.
16. Angelo MMFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LER. Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão De Literatura. Pesq Bras Odontoped Clin Integr. 2012; 12(1):135-42.
17. Hachem MEL, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis. 2014;9(76):2-20.
18. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis. 2010;5(12):2-17.
19. Fantauzzi RS, Maia MO, Cunha FC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. Rev Bras Otorrinolaringol. 2008;74(5):657-661.
20. Boeira VLSY, Rocha BO, Oliveira MFSP, Follador I, Souza ES, Oliveira PD, et al Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. An Bras Dermatol. 2013;88(2):185-98.
21. Parentes BS, Almeida DSS, Felipe LCS. Epidermólise bolhosa e suas manifestações orais. Business and technology jornal. 2020;1(19):4-26.
22. Kramer SM, Serrano MC, Zillmann G, Gálvez P, Araya I, Yanine N, et al. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. International Journal of Paediatric Dentistry. 2012;22(1):1-35.
23. Czlusniak GD, Schwab CB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso. Arq Odontol. 2011;47(4):237-243.
24. Mello BZF, Neto NL, Kobayashi TY, Mello MBA, Ambrosio ECP, Yaedú RYF, et al. General anesthesia for dental care management of a patient with epidermolysis bullosa: 24month follow-up. Spec Care Dentist. 2016;36(4):237-240.
25. Costa RM, Figueiredo FMP, Mariano LC, Marchionni AM, Tunes RS, Oliveira VMB. Adaptações em escovas dentais para pacientes com distúrbios motores: relato de caso. Rev Odontol Bras Central. 2017;26(77):61-65.

Autorizo cópia total ou parcial desta obra, apenas para fins de estudo e pesquisa, sendo expressamente vedado qualquer tipo de reprodução para fins comerciais sem prévia autorização específica do autor. Autorizo também a divulgação do arquivo no formato PDF no banco de monografias da Biblioteca institucional.

Caio Damaceno Rodrigues.

Novembro de 2021