



Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e  
Clínica Integrada  
ISSN: 1519-0501  
apesb@terra.com.br  
Universidade Federal da Paraíba  
Brasil

Cardoso ANGELO, Marla Monica Fagundes; de Campos FRANÇA, Diurianne Caroline; Ribeiro do  
LAGO, Daniely Beatrice; Ricci VOLPATO, Luiz Evaristo  
Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão De Literatura  
Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e Clínica Integrada, vol. 12, núm. 1, 2012, pp. 135-142  
Universidade Federal da Paraíba  
Paraíba, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=63723468021>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

# Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão De Literatura

## Clinical Manifestations of Epidermolysis Bullosa: A Literature Review

**Marla Monica Fagundes Cardoso ANGELO<sup>1</sup>, Diurianne Caroline de Campos FRANÇA<sup>2</sup>,**  
**Daniely Beatrice Ribeiro do LAGO<sup>3</sup>, Luiz Evaristo Ricci VOLPATO<sup>4</sup>**

<sup>1</sup>Odontopediatra, Membro do corpo clínico do Centro Estadual de Odontologia para Pacientes Especiais (CEOPE), Morada da Serra/MT, Brasil.

<sup>2</sup>Doutoranda em Odontopediatria na Faculdade de Odontologia de Araçatuba na Universidade Estadual Paulista Júlio Mesquita Filho (FOA-UNESP) e Professora do Centro Universitário de Várzea Grande (UNIVAG), Várzea Grande/MT, Brasil.

<sup>3</sup>Diretora do Centro Estadual de Odontologia para Pacientes Especiais (CEOPE), Morada da Serra/MT, Brasil.

<sup>4</sup>Professor Doutor da Faculdade de Odontologia da Universidade de Cuiabá (UNIC), Cuiabá/MT, Brasil.

### RESUMO

**Introdução:** A epidermólise bolhosa é uma dermatose hereditária rara, caracterizada pelo desenvolvimento de bolhas na região cutâneo-mucosa de todo o corpo, em resposta ao trauma mínimo, ao calor ou a nenhuma causa aparente, podendo manifestar-se ao nascimento ou durante os primeiros anos de vida. Sua classificação é determinada pela modalidade de herança genética, distribuição anatômica das lesões e morbidez associada à doença, distinguindo-se em três grupos principais: epidermólise bolhosa simples, juncional e distrófica, que englobam mais de 30 entidades distintas. O desenvolvimento de bolhas em pele e mucosas e as deformidades decorrentes de tais lesões interferem sobremaneira na atenção à saúde bucal, assim, é importante que o cirurgião dentista conheça a epidermólise bolhosa e esteja preparado para assistir o paciente portador dela.

**Objetivo:** Foi realizada ampla revisão da literatura acerca da epidermólise bolhosa, enfatizando suas manifestações clínicas e os principais aspectos que interferem com a saúde bucal dos pacientes acometidos por essa condição e com sua assistência odontológica. O objetivo foi subsidiar o profissional de saúde, possibilitando que o mesmo preste a adequada assistência ao paciente, contribuindo para a melhora de sua saúde bucal e consequentemente de sua qualidade de vida.

**Conclusão:** As alterações primárias e secundárias da epidermólise bolhosa tornam um verdadeiro desafio para o cirurgião-dentista à condução do tratamento odontológico para o paciente com esta rara dermatose. Antes de iniciar o tratamento, é fundamental entrar em contato com a equipe de saúde responsável pelo acompanhamento clínico do paciente. Apesar de o tratamento odontológico reabilitador ser possível, sua condução é bastante desgastante, envolvendo riscos para o paciente. Assim, a promoção da saúde e a prevenção das doenças bucais devem ser enfatizadas e iniciadas o mais precocemente possível.

### ABSTRACT

**Introduction:** Epidermolysis bullosa is a rare inherited skin condition characterized by the development of blisters on mucocutaneous regions of the body in response to minor traumas, heat or no apparent cause. It may manifest at birth or during the first years of life. Its classification is determined by genetics, anatomical distribution of the lesions and associated morbidity. It is divided into three main groups: epidermolysis bullosa simplex, junctional and dystrophic, covering over 30 different entities. The development of blisters in the skin and mucous membranes, and the deformities resulting from such lesions interfere excessively in the oral health, thus it is important for the dentist to know epidermolysis bullosa and to be prepared to assist patients with this condition.

**Objective:** A comprehensive review of the literature on epidermolysis bullosa was conducted, emphasizing its clinical manifestations and the key issues that interfere with the oral health of patients suffering from the condition and with their dental care. The aim was to aid the health professionals, enabling them to provide adequate patient care, contributing to the improvement of their oral health and consequently their quality of life.

**Conclusion:** The primary and secondary damages of epidermolysis bullosa become a real challenge for the dentist to conduct dental treatment for patients with this rare dermatosis. Before starting the treatment, it is essential to contact the health care team responsible for monitoring the patient's condition. A rehabilitating dental treatment is possible, but its conduction is very stressful, involving risks to the patient. Thus, health promotion and prevention of oral diseases should be emphasized and initiated as early as possible.

### DESCRITORES

Assistência Odontológica Integral; Epidermólise Bolhosa; Sinais e Sintomas.

### KEY-WORDES

Comprehensive Dental Care; Epidermolysis Bullosa; Signs and Symptoms.

## INTRODUÇÃO

O cirurgião-dentista deve estar preparado para reconhecer a epidermólise bolhosa de forma a auxiliar em seu diagnóstico precoce e podendo proporcionar ao paciente as medidas adequadas de prevenção ou reabilitação<sup>1</sup>.

Está claro que o paciente com epidermólise bolhosa necessita ser assistido por uma equipe multidisciplinar<sup>1,2</sup>. No caso específico do tratamento odontológico, este apresenta grande dificuldade e risco<sup>1</sup>, exigindo extremo cuidado do profissional para evitar traumas e ulcerações<sup>2</sup>. Muitas vezes são necessários protocolos específicos para seu tratamento<sup>3</sup>.

O presente estudo tem como objetivo realizar uma revisão da literatura sobre a epidermólise bolhosa com ênfase em suas manifestações clínicas e no tratamento odontológico do paciente acometido por esta dermatose. Para isso, foram utilizados os descritores: "Epidermólise Bolhosa" e "Odontologia" e seus correspondentes em inglês em bases de dados nacionais e internacionais (LILACS, MEDLINE, SciELO) no período de 2001 a 2011.

## REVISÃO DA LITERATURA

### Definição e Classificação

A epidermólise bolhosa é definida como uma dermatose rara, de caráter hereditário<sup>4</sup> caracterizada pelo desenvolvimento de bolhas na região cutâneo-mucosa de todo o corpo, em resposta ao trauma mínimo, ao calor, ou a nenhuma causa aparente<sup>4-6</sup>, podendo manifestar-se ao nascimento ou durante os primeiros anos de vida<sup>7</sup>.

O mecanismo fisiopatológico de sua formação é atribuído a uma fragilidade das células basais epidérmicas, ao se romperem, permitem que o espaço produzido na epiderme seja preenchido com fluido extracelular e consequente formação de bolhas<sup>8,9</sup>. Histologicamente, as bolhas caracterizam-se pelo desprendimento epidérmico completo ou de uma de suas camadas formadas por queratinócitos e células dendríticas<sup>8</sup>.

A classificação da epidermólise bolhosa é feita de acordo com a sua modalidade de herança genética, distribuição anatômica das lesões e morbidez associada à doença, distinguindo-se em três grupos principais: epidermólise bolhosa simples, juncional e distrófica<sup>4,6,9,10</sup> que englobam mais de 30 entidades distintas<sup>11</sup>.

Na epidermólise bolhosa simples, as lesões são resultados da intensa degeneração das células basais da epiderme por alteração da queratina, determinada por mutação cromossômica. Esta variedade de epidermólise não deixa cicatrizes nem provoca alterações ungueais ou dentárias<sup>4,6,9,10</sup>.

Já na epidermólise bolhosa juncional, a clivagem situa-se na junção dermoepidérmica, na lâmina lúcida da

zona da membrana basal<sup>4,6,9,10</sup>. Esta variação produz efeitos graves, com ocorrência de anemia, sinéquias, retardos de crescimento, disproteinemia, alopecia cicatricial, hiperqueratose palmoplantar, podendo ser fatal<sup>12,13</sup>.

A epidermólise bolhosa distrófica pode ter herança dominante ou recessiva. Na dominante, a clivagem é dermoepidérmica abaixo da lâmina densa da zona da membrana basal<sup>4,6,9,10</sup>. Clinicamente, as unhas podem apresentar-se distróficas ou ausentes, havendo também a presença de máculas hipocrônicas e atróficas (lesões albo-papuloide), milias, cicatrizes hipertróficas e comprometimento bucal leve<sup>14</sup>.

Na epidermólise bolhosa distrófica recessiva, a clivagem é dermoepidérmica com defeito na estrutura do colágeno VII e na liberação celular do colágeno sintetizado<sup>4,6,9,10</sup>. Trata-se de uma forma grave da enfermidade, em que o paciente, geralmente, não atinge a idade adulta. Essa forma leva ao surgimento de sinéquias nos pés e mãos com inutilidade funcional, estenose esofageana, provocando anemia, retardos de crescimento, dentes displásicos e cicatrizes atróficas no couro cabeludo<sup>13</sup>.

Vale observar ainda a existência da epidermólise bolhosa adquirida, cujas manifestações clínicas são distintas e mais amenas que as anteriormente descritas<sup>12,15</sup>. Esse grupo de doenças é mediado por autoanticorpos, depositados na lâmina e na sublâmina densa. Desenvolve-se na idade adulta, com o aparecimento de bolhas em áreas de traumas que se curam com cicatrizes atróficas e milio<sup>13</sup>.

### Epidemiologia

A epidermólise bolhosa ocorre em todas as raças no mundo todo e não há diferença na sua incidência entre os sexos<sup>2,7,16</sup>. É uma doença muito rara e sua ocorrência na população não é conhecida com precisão<sup>7,11</sup>, mas estima-se que a prevalência da forma distrófica esteja entre um caso em cada 20.000 a 130.000 pessoas<sup>17</sup> e da forma adquirida um caso para 1.300.000 pessoas<sup>15</sup>.

A epidermólise bolhosa pode afetar indivíduos de diferentes grupos etários, mas a maioria dos casos é diagnosticada na infância<sup>16</sup>.

### Etiopatogenia

Apesar das manifestações clínicas sugerirem o diagnóstico, este pode ser confundido com outras doenças bolhosas (como pênfigo, penfigoide bolhoso, dermatite herpetiforme, porfiria cutânea tardia, cútis aplástica, epidermólise bolhosa adquirida, impetigo, ou Síndrome de Stevens-Johnson)<sup>18</sup>, somente podendo ser confirmado pelo estudo histopatológico, em que o plano de clivagem indica o subtipo envolvido<sup>19</sup>. Dessa forma, o diagnóstico de epidermólise bolhosa requer testes de laboratório, como a microscopia eletrônica de transmissão, o mapeamento do antígeno imunofluorescência ou imunoistoquímica com anticorpos monoclonais específicos<sup>19</sup>.

A microscopia eletrônica de transmissão é o

padrão-ouro para o diagnóstico. A microscopia de luz revela bolhas dermoepidérmicas 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 hemidesmossomos podem estar em número diminuído ou ausente<sup>4</sup>.

O exame histopatológico revela a presença de bolha subepidérmica, cujo conteúdo é constituído por eritrócitos, fibrina e escasso infiltrado linfocítico. Na derme papilar subjacente observava-se infiltrado inflamatório misto, composto por neutrófilos, eosinófilos, linfócitos, melanófagos e siderófagos<sup>14</sup>.

A etiologia da epidermolise bolhosa foi associada a uma alteração da função do ácido hialurônico, da degeneração de proteínas e também da deficiência de lipídios e do metabolismo mucopolissacarídeo<sup>18</sup>.

Fisiopatologicamente, a enfermidade decorre da adesão inadequada entre os componentes do epitélio e da mucosa, podendo ocorrer em diferentes níveis, dependendo do subtipo em questão<sup>4</sup>.

## **Manifestações Clínicas:**

### **Manifestações Clínicas Gerais**

As manifestações clínicas da epidermólise bolhosa variam de acordo com a severidade da doença, podendo revelar de suaves bolhas nas mãos, pés, cotovelos, e joelhos que curam sem cicatriz, até a forma recessiva mais severa, que tem características cutâneas e extracutâneas. Os achados cutâneos variam e podem incluir bolhas, úlcerações, grandes cicatrizes na superfície do corpo, calvície cicatricial e pregas distróficas. Já os achados extracutâneos podem envolver órgãos como olhos, mucosa bucal, dentes, esôfago, trato gastrintestinal e trato geniturinário<sup>9</sup>.

As lesões cutâneas surgem, em geral, ao nascimento, pelo trauma mecânico do parto; outras vezes logo nos primeiros meses de vida. As lesões extracutâneas, comuns nas formas mais graves da doença, também podem ocorrer desde o nascimento, sob o estímulo da mamada, simultaneamente à ocorrência das lesões na pele, como é o caso, por exemplo, das manifestações gastrintestinais<sup>20</sup>.

Os envolvimentos cutâneos mais comuns incluem cicatrizes atróficas, infecções bacterianas, distrofia ungueal, sindactilia, deformidades de mãos e pés, hiperpigmentação, formação de mília, alopecia, anquilose, deformidade facial<sup>18,19</sup> e desenvolvimento precoce de câncer de pele<sup>7,11,18,19,21</sup>. O carcinoma espinocelular de pele desenvolve com maior frequência em pacientes com epidermolise bolhosa distrófica recessiva, quando comparado com os outros tipos<sup>21</sup>.

Os primeiros sinais do início da instalação das contraturas em flexão dos dedos e adução do polegar nos pacientes é o surgimento da pseudossindactilia e a perda progressiva da elasticidade da pele na região palmar da mão, sem o acometimento articular. Essas

contraturas acometem primeiramente as articulações interfalangianas dos dedos mais ulnares que, se não tratadas, evoluem para deformidade na flexão dos dedos. O atrito entre os dedos leva a úlceras que evoluem para pseudossindactilia, levando a um desvio ulnar. Instalada essa deformidade, o paciente passa a realizar uma pinça lateral, que propicia a ocorrência da deformidade em adução da primeira comissura, com o encurtamento progressivo dos músculos adutor curto do polegar e primeiro interósseo dorsal, levando à perda progressiva da função da mão. Com o passar do tempo, ocorrem as deformidades articulares, que se iniciam, preferencialmente, nas articulações interfalangianas distais. Todo processo de evolução cicatricial nessa região, quando não prevenido culminará com o “encasulamento” da mão, assumindo a forma de “luva de boxe”<sup>22</sup>.

Qualquer órgão que seja envolvido por epitélio, como o trato gastrintestinal, trato geniturinário, olho externo e vias aéreas superiores, podem ser lesados na epidermólise bolhosa, especialmente nas formas mais graves. As complicações extracutâneas incluem a estenose do esôfago e da laringe, desnutrição, anemia e infecção respiratória<sup>18,19</sup>.

A anemia é uma complicação multifatorial em crianças e adultos com os subtipos distrófico recessivo generalizado e juncional, discretamente amenizada pelas transfusões e suplementação de ferro. A anemia pode ter impacto muito significativo no bem-estar geral dos pacientes afetados, reduzindo os níveis de energia, causando fadiga, dispneia, tolerância reduzida ao exercício físico, má cicatrização e anorexia. A anemia ocorre em grande parte por deficiência de ferro, tanto pelo aumento da perda como redução na ingestão do mesmo, ou ainda pelo comprometimento do intestino que pode interferir na sua absorção. Outro fator que merece atenção é a anemia por inflamação, associada à cicatrização de feridas crônicas, resultando em citocinas circulantes que provavelmente inibem a eritropoiese e reduzem a eficiência da utilização de ferro<sup>23</sup>.

### **Trato Gastrintestinal**

O envolvimento do trato gastrintestinal é comumente visto em diferentes tipos de epidermólise bolhosa e resulta em considerável morbidade, incluindo disfagia, odinofagia, engasgos, constipação intestinal<sup>20</sup> e graves comprometimentos nutricionais, levando à anemia refratária e hipalbuminemia<sup>24</sup>. Praticamente qualquer parte do trato gastrintestinal, exceto vesícula, pâncreas e fígado, pode ser lesada, principalmente nos pacientes com o tipo distrófico recessivo, sendo que a complicação gastrintestinal mais grave é a estenose esofágica<sup>24</sup>.

O estreitamento do esôfago é mais comum no terço superior, relacionado à ingestão de alimentos que causam dano direto à mucosa esofágica. O acometimento de porções mais inferiores do esôfago pode ser precipitado ou agravado pelo refluxo gastroesofágico<sup>24</sup>.

Muitas dessas complicações são mais

comumente vistas em pacientes com epidermolise bolhosa distrófica, porém alguns subtipos de epidermólise bolhosa simples e juncional também são frequentemente afetados<sup>24</sup>.

### Trato Geniturinário

O acometimento do trato urinário, nas formas mais graves da doença, pode acontecer na pelve renal, uréter e bexiga. A apresentação clínica mais comum é a hematuria macroscópica associada ou não à disúria, estenose de meato uretral e em casos mais graves, até sepse urinária. Outras anormalidades do trato geniturinário nos pacientes com epidermólise bolhosa são o divertículo uretral e a hidronefrose associada com a obstrução da junção ureterovesical. Nesses pacientes, o mínimo trauma do epitélio da bexiga decorrente da habitual distensão vesical ou da micção pode provocar o espessamento da parede, levando algumas vezes à obstrução uretral e à necessidade de derivação<sup>25</sup>.

A insuficiência renal crônica, resultante de hidronefrose, glomerulonefrite pós-estreptocócica, doença IgA mesangial, ou amiloidose renal, ocorre com mais frequência em pacientes com o subtipo distrófico recessivo, levando à morte cerca de 12% de pacientes<sup>23</sup>.

### Vias Aéreas Superiores

Uma variedade de complicações otorrinolaringológicas pode ocorrer, geralmente, resultando em formação de estenose severa, dentro ou perto do nível das cordas vocais. Seu desenvolvimento pode ser rápido e, se não for tratada, pode levar à morte. Tal complicaçāo é vista quase que exclusivamente no subtipo juncional, e pode ocorrer dentro do primeiro ano de vida. Erosões e crostas dentro das narinas podem ocorrer, mas geralmente não representam um problema significativo, exceto também nos casos de epidermólise bolhosa juncional, que desenvolvem tecido de granulação resultando em estreitamento das vias aéreas e sangramentos repetidos deste tecido friável<sup>26</sup>.

Quando há o envolvimento da laringe, pelo acometimento agudo de bolhas, evoluindo com rouquidão e estridor, é necessária a imediata intervenção otorrinolaringológica para avaliar a necessidade de traqueostomia. O epitélio colunar pseudoestratificado que reveste a maior parte da laringe e da traqueia os fazem menos suscetível à formação de bolhas por fricção<sup>27</sup>. O envolvimento da laringe pode levar a graus variáveis de dificuldade respiratória e, particularmente em crianças com epidermolise bolhosa juncional, pode levar à morte no primeiro ou segundo ano de vida<sup>26</sup>.

### Manifestações Oftalmológicas

O comprometimento ocular pode ocorrer, porém as complicações mais graves no olho externo são mais comumente encontradas em pacientes com epidermólise bolhosa juncional generalizada e distrófica recessiva e dominante, podendo manifestar na infância, e se não tratada, pode levar a cicatrizes e deficiência visual progressiva. As complicações podem ser agudas,

entre elas a hiperemia conjuntival, vermelhidão, lacrimejamento, bolhas, vesículas e erosões na córnea, associados com inflamação aguda ou prejuízo na superfície do olho; e crônicas: cicatrizes na córnea, formação de simbléfaros. A maioria dessas manifestações está associada à dor, embora ocasionalmente possam ser assintomáticas<sup>23</sup>.

### Manifestações Bucais

A epidermólise bolhosa afeta todas as superfícies bucais, incluindo a língua, mucosa jugal e labial, palato, assoalho da boca e gengiva<sup>8</sup>. Podem desenvolver-se lesões bolhosas polimórficas nas regiões jugal e vestibular, além de vermelhidão nos lábios<sup>4</sup>.

De acordo com a severidade da doença e o aumento das bolhas, outras complicações podem estar presentes como dificuldade na movimentação da língua pela escarificação sofrida e adesão da mucosa à gengiva em áreas edêntulas ou no colo do dente em áreas dentadas. Tal aderência resulta de contrações das cicatrizes ou de formações de bolhas na região<sup>8</sup>.

Também podem ocorrer erosões e ocasional desnudamento da língua, anquiloglossia<sup>4,23</sup>, microstomia<sup>4,23,28</sup>, alterações no desenvolvimento da oclusão, deglutição atípica, desequilíbrio da musculatura<sup>28</sup>, atrofia de maxila e prognatismo mandibular e pré-disposição ao desenvolvimento de carcinoma bucal<sup>6</sup>.

Os efeitos combinados de subnutrição e as cicatrizes podem causar acentuada inibição do crescimento facial, que pode levar à desproporção dentoalveolar e, consequentemente, apinhamento dentário. Além disso, a desfiguração associada aos dentes anteriores mal posicionados e desalinhados é significativa<sup>2</sup>.

Na epidermolise bolhosa juncional é comum a presença de hipoplasias de esmalte<sup>4,8,23,29,30</sup>, característica patognomônica de todos os seus subtipos<sup>23</sup>. Também é comum a ocorrência de dentes impactados e supranumerários<sup>8</sup>.

Nos casos de epidermólise bolhosa distrófica recessiva, as manifestações bucais são severas e debilitantes, 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<sup>8,23</sup>. A dentição neste grupo é bastante prejudicada, sendo comum a ocorrência de hipoplasia de esmalte<sup>8</sup>.

### Tratamento odontológico

Os pacientes com epidermólise bolhosa geralmente têm grande dificuldade na higienização bucal, pois o uso de escovas pode levar ao surgimento de bolhas e à inflamação da gengiva<sup>4</sup>. Ademais, deformidades nas mãos e dedos também dificultam a higiene bucal<sup>16,29</sup>. Isso leva à presença constante de biofilme<sup>8</sup> e mesmo ao desenvolvimento de doença periodontal severa<sup>6,31</sup>, frequentemente, levando ao edentulismo parcial ou total<sup>32</sup>.

A dificuldade de higienização propicia

também o surgimento de lesões de cárie<sup>4,16</sup>. Assim, a assistência odontológica para o paciente com epidermólise bolhosa deve 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<sup>16</sup>.

A prevenção da cárie e doença periodontal é muito importante desde o diagnóstico de epidermólise bolhosa, que é feito, geralmente, logo após o nascimento<sup>33</sup>. Entretanto, a procura pelo tratamento odontológico muitas vezes é tardia, quando a necessidade de tratamento cirúrgico/restaurador coexiste com a grande dificuldade para realizá-lo, pois o simples manuseio dos tecidos bucais pode favorecer o aparecimento de bolhas<sup>34</sup>. Outro fator limitante para o tratamento odontológico, e mesmo para o simples manuseio bucal, é a microstomia, e sua severidade independe da idade<sup>21</sup>.

Alguns cuidados específicos devem ser tomados no caso do tratamento cirúrgico/restaurador<sup>2,35</sup>. É aconselhável a utilização de protocolos de redução de ansiedade. Eles favorecem a realização de um tratamento mais seguro e ajudam a reduzir os efeitos nos tecidos moles decorrentes de traumas durante o tratamento. Sua utilização também possibilita diminuir o número de consultas<sup>35</sup>.

O mínimo atrito pode causar bolhas na mucosa bucal dos pacientes<sup>33</sup>, assim, algumas precauções básicas devem ser adotadas, como evitar traumas desnecessários na mucosa bucal durante os procedimentos clínicos<sup>16,33</sup>; próteses e restaurações devem ser cuidadosamente adaptadas e criteriosamente polidas; infecções secundárias devem ser prevenidas com o uso de antissépticos (ex. bochechos com digluconato de clorexidina a 0,12%) e antibióticos tópicos podem ser utilizados sobre as lesões pré-existentes<sup>16</sup>. Deve-se dar preferência para a utilização de instrumentais de tamanho reduzido<sup>16,33</sup>, como os odontopediátricos; brocas de haste curta e peças de mão com a cabeça reduzida<sup>16</sup>. A mucosa bucal deve sempre ser lubrificada antes da realização de qualquer procedimento para reduzir a aderência e formação de lesões. Para isso pode-se utilizar vaselina<sup>16,33</sup>.

A administração de anestesia local pode induzir a formação de bolhas e deve ser evitada sempre que possível. No entanto, o tratamento sob anestesia geral é mais complicado porque a intubação pode predispor o paciente a um risco extremamente elevado de provocar lesões na faringe e traqueia<sup>16</sup>. Assim, havendo a necessidade do seu uso, a solução anestésica deve ser injetada profundamente nos tecidos lentamente o bastante para prevenir a distorção tecidual que pode causar a formação de bolhas<sup>6</sup>.

Apesar das dificuldades descritas, a realização de exodontias múltiplas não deve ser considerado o

tratamento de escolha, e a colocação de próteses totais ainda é um assunto controverso pelo risco de formação de bolhas e lesões erosivas<sup>16</sup>. Esses pacientes já são submetidos a mutilações graves pela sua doença e a perda dos dentes pode agravar ainda mais sua condição física e emocional<sup>16</sup>.

A reabilitação protética de pacientes com epidermólise bolhosa é extremamente difícil<sup>33</sup>. Próteses removíveis convencionais frequentemente levam à formação de bolhas, resultantes da fricção da prótese com a mucosa<sup>6</sup>.

A opção que tem sido apontada é a reabilitação com implantes dentários e próteses fixas<sup>6,33,34</sup>. Isto favoreceria o conforto do paciente e limitaria as ulcerações nos tecidos moles<sup>6</sup>. Vale ressaltar que a epidermólise bolhosa é uma doença mucocutânea sistêmica que não afeta a osteointegração<sup>6</sup>. Prototipagens podem ser úteis no planejamento e posicionamento dos implantes e dos componentes protéticos<sup>33</sup>. Ainda assim é necessário administrar os problemas adicionais causados pelo ato cirúrgico visto que a incisão no tecido e o deslocamento do retalho podem provocar bolhas, assim como o contato entre a cânula de aspiração e o tecido bucal<sup>6</sup>.

Os pacientes, frequentemente, apresentam apinhamento dentário, que pode causar acúmulo de biofilme, propiciando o desenvolvimento de doença periodontal e lesões de cárie. A dificuldade de tratar ortodonticamente os pacientes está diretamente relacionada à natureza dos bráquetes e fios ortodônticos, que podem causar úlceras na mucosa. Para evitar lesões, deve ser utilizado o alívio de cera nos dispositivos ortodônticos<sup>2</sup>.

### **Abordagem Multidisciplinar**

Não há, até o momento, um tratamento curativo para a epidermólise bolhosa. Há perspectivas de desenvolvimento de terapias gênicas no futuro<sup>7,11,18,36</sup>, mas, enquanto tal tratamento não é realidade, a equipe multiprofissional e a família devem se empenhar para proporcionar melhor qualidade de vida para o paciente<sup>18</sup>. Para isso, os cuidados devem ter início desde o nascimento<sup>27</sup>. O suporte clínico objetiva a prevenção e o tratamento das bolhas, infecções, retrações e sinéquias. Com esta acepção, são utilizados curativos emolientes, e antibióticos nas feridas. Nos casos de adesão dos tecidos causada por excessivas bolhas, como na sindactilia das mãos, pés e estenose esofágica, são realizadas correções cirúrgicas<sup>9,19,20,31</sup>.

Um aspecto que tem merecido progressiva atenção é a avaliação e o suporte nutricional. Na puberdade, período de maior exigência nutricional, se a suplementação não for suficiente, a alimentação por gastrostomia pode ser necessária, para complementar a alimentação oral. Esta condição também pode ser um valioso instrumento de administração medicamentosa, especialmente quando o paciente necessita de tipos variados de preparações, que dificultam a ingestão pela necessidade de um volume significativo de líquido. É importante que a gastrostomia seja realizada nos

pacientes antes do início de retardo significativo do crescimento<sup>24</sup>.

**Complicações extracutâneas,** frequentemente, requerem atendimento sob anestesia regional ou geral, sendo necessários cuidados pré e pós-operatórios, de modo que a anestesia não agrave as limitações já existentes. Para o sucesso de qualquer procedimento cirúrgico, exige-se a presença de uma equipe cirúrgica multidisciplinar qualificada, a fim de proporcionar o ato anestésico seguro com poucas complicações, e minimizando os danos na pele e na mucosa.

Todo instrumento que entra em contato com o paciente (máscara facial, laringoscópio e tubos endotraqueais), deve estar bem lubrificado. Gazes lubrificadas estão indicadas para fixar os eletrodos para monitorização cardíaca, esfignomanômetro e acessos venosos<sup>27</sup>.

A depressão também é uma ocorrência comum entre os pacientes mais gravemente afetados pela epidermólise bolhosa, e a sua frequência aumenta com a idade, pela percepção alterada da imagem corporal e ao aumento das deformidades nas extremidades, o que os torna cada vez mais incapacitados para suas atividades, com presença de dores crônicas e piora na cicatrização das feridas. O impacto emocional atinge também seus pais, membros da família, amigos e cônjuges. O médico psiquiatra e o assistente social são importantes componentes da assistência global destes pacientes. Quando criteriosamente escolhidos e empregados, alguns antidepressivos podem amenizar a dor e a coceira, melhorando o humor, o sono e proporcionando uma sensação de bem-estar<sup>17,23</sup>.

O cirurgião-dentista exerce papel importante na equipe multidisciplinar que assiste o paciente. O profissional deverá manter um contínuo monitoramento do paciente, incentivar o desenvolvimento de hábitos de higiene e dieta adequados a fim de minimizar a necessidade de tratamento odontológico mais invasivo.

Além dos profissionais já citados, é importante o acompanhamento multidisciplinar por dermatologista, gastroenterologista, nutricionista, ortopedista, psicólogo, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional e enfermeiro<sup>7</sup>.

## DISCUSSÃO

Para tratar um paciente, cuja característica principal é o desenvolvimento de bolhas ao menor contato com sua pele ou mucosa, é necessário o estabelecimento de abordagens alternativas e específicas para essa condição. No caso da atenção à saúde bucal, deve-se dar destaque ainda maior para a prevenção da cárie dentária e das periodontopatias, visto que o tratamento curativo, caso necessário, determinará grande dificuldade para a sua execução e envolverá risco para a saúde do paciente.

O tratamento odontológico deve considerar os diversos aspectos e limitações da doença. A epidermólise bolhosa causa limitações médicas, físicas e sociais no paciente, dificultando seu tratamento odontológico<sup>1</sup>. Dessa forma, é importante que o contato do paciente com cirurgião-dentista ocorra precocemente para que se possa estabelecer a prevenção criteriosa, evitando problemas bucais ocasionados pela má higiene bucal<sup>1,30,35,37</sup>. Além disso, nessa fase a criança mostra-se mais cooperativa com os profissionais dispostos a orientá-los e os cuidados adquiridos tendem a permanecer por toda a sua vida<sup>1</sup>.

Apesar do envolvimento da mucosa bucal e gastrintestinal, é importante que as crianças sejam amamentadas, e todos os profissionais devem estimular a amamentação. Os movimentos de sucção, embora mais lentos pelo surgimento de bolhas na cavidade bucal, estimulam as estruturas anatômicas envolvidas, preparando a criança para o posterior desenvolvimento do ato mastigatório<sup>4</sup>. A mastigação é uma atividade neuromuscular altamente complexa e considerada como fase preparatória da deglutição. Com o estabelecimento de um eficiente processo mastigatório, a deglutição terá condição de ser efetuada de maneira adequada e sem pressões compensatórias<sup>4</sup>, minorando seu impacto no paciente.

Atuando precocemente na amamentação e posteriormente na alimentação, pode-se orientar o consumo racional de alimentos cariogênicos, limitando sua ingestão e associando-a com a higiene bucal<sup>30</sup>. Isso vale também para o uso de suplementos alimentares e medicamentos, visto que o paciente com epidermólise bolhosa tem predisposição para a anemia, desnutrição e baixa resistência orgânica, e muitas vezes os suplementos/medicamentos são prescritos na forma líquida e contendo açúcar<sup>16</sup>.

Para estabelecer o hábito de higiene bucal nas crianças com sucesso é essencial a colaboração dos pais, que devem ser constantemente motivados<sup>38</sup>. Sabe-se que a indulgência dos pais é uma característica comum em pacientes cuja condição envolve risco real de morte, contribuindo significativamente para a pobre saúde bucal<sup>1</sup>.

A utilização de escovas de cerdas macias e sistemas de jato de água para a higiene oral são indicados para evitar traumas na mucosa e consequente formação de bolhas<sup>16</sup>. Outra forte aliada na prevenção das doenças bucais é a remoção química do biofilme dentário, menos sensível à técnica de utilização e com menor potencial de causar lesões nos tecidos moles. Seu emprego, no entanto, deve ser feito com critério e sob orientação e supervisão profissional.

## CONCLUSÃO

As alterações primárias e secundárias da epidermólise bolhosa tornam um verdadeiro desafio para o cirurgião-dentista a condução do tratamento

odontológico para o paciente com esta rara dermatose. Antes de iniciar o tratamento é fundamental entrar em contato com a equipe de saúde responsável pelo acompanhamento clínico do paciente. Apesar de o tratamento odontológico reabilitador ser possível, sua condução é bastante desgastante, envolvendo riscos para o paciente. Assim, a promoção da saúde e prevenção das doenças bucais deve ser enfatizada e iniciada o mais precocemente possível.

## REFERÊNCIAS

- Oliveira TM, Sakai VT, Cândido LA, Silva SMB, Machado MAAM. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl Oral Sci* 2008; 16(1):81-5.
- Pacheco W, Araújo RMS. Orthodontic treatment of a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case report. *Spec Care Dentist* 2008; 28(4):136-9.
- Santos KK, Difabio LFG, Santos MTBR, Soares Júnior LAV. Efetividade do uso de substâncias lubrificantes orais em pacientes com epidermólise bolhosa. *RGO - Rev Gaúcha Odontol.* 2011; 59(2):209-13.
- 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.
- Crowley KL, Shevchenko YO. Anesthetic management of a difficult airway in a patient with epidermolysis bullosa: A case report. *AANA J.* 2004; 72(4):261-3.
- Mórón CL, López AB, Diago MP, Diago MP. Oral Rehabilitation with bone graft and simultaneous dental implants in a patient with epidermolysis bullosa: A Clinical Case Report. *American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons, J Oral Maxillofac. Surg.* 2009; 67(7):1499-502.
- Bruckner-Tuderman L. Dystrophic epidermolysis bullosa: pathogenesis and clinical features. *Dermatol Clin* 2010; 28(1):107-14.
- Silva LCF, Bastos AS, Araújo MS, Viana VS, Piva MR. Manifestações Estomatológicas da Epidermólise Bolhosa - Relato de Caso. *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Fac.* 2003; 3(4):19-24.
- Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L. Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int J Paediatr Dent.* 2009; 19(2):127-34.
- Hemal S, McDonald FBDS, Lucas V, Ashley P, Roberts G. A Cephalometric Analysis of Patients with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Angle Orthod* 2002; 72(1):55-60.
- Fine J-D. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis.* 2010; 5(12): 1-17.
- Almeida Jr. HL. Genética Molecular das Epidermólises Bolhosas. *Anais. Bras. Dermat.* 2002; 77(5):519-32.
- Gürtler TGR, Diniz LM, Souza Filho JB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva mitis - Relato de caso clínico. *An Bras Dermatol.* 2005; 80(5):503-8.
- Spinelli LP, Orofino RR, Kac BK, Sodré C, Azulay RD. Epidermólise bolhosa albopapulóide (variante de Pasini). *An Bras Dermatol.* 2003; 78(4):459-63.
- Kim JH, Kim YH, Kim S-C. Epidermolysis Bullosa Acquisita: A Retrospective Clinical Analysis of 30 cases. *Acta Derm Venereol* 2011; 91(3):307-12.
- Siqueira MA, Silva JS, Silva FWGP, Díaz-Serrano KV, Freitas AC, Queiroz AM. Dental treatment in a patient with epidermolysis bullosa. *Spec Care Dentist* 2008; 28(3):92-5.
- Dures E, Morris M, Gleeson K, Rumsey N. The Psychosocial Impact of Epidermolysis Bullosa. *Qual Health Res.* 2011; 21(6):771-82.
- Silva LCP, Cruz RA, Rigueira LB, Brini LNB, Moreira LS. Clinical evaluation of patients with Epidermolysis Bullosa: Review of the literature and case reports. *Spec Care Dentist.* 2004; 24(1):22-7.
- Fleming KF, Wu JJ, Dyson SW, Dadras SS, Metz BJ. Denuded congenital lesions: Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Dermatol Online J.* 2009; 15(4):4.
- Barbosa GCT, Albertini Jr. J, Oliveira ZNP, Machado MCR, Assumpção IGR. Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais. *Pediatria* 2005; 27(2):87-94.
- Martinez S, Baga JVB, Silvestre FJ, Viguer MT. Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Oral Dis.* 2003; 9(5):264-8.
- De Paula EJL, Mattar Jr. R, Arima M, Azze RJ. Reconstrução da mão na epidermólise bolhosa. *Rev Bras Ortop.* 2002; 37(6):219-25.
- Fine J-D, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa - Part II. Other organs. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 61(3):387-402.
- Fine J-D, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa - Part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 61(3):367-84.
- Nobre YTDA, Freitas RG, Macedo Jr. A, Hachul M, Garrone G, Liguore R. Tumores vesicais benignos na infância. *Rev Sin Urologia* 2003; 7(2):31-4.
- Hore I, Bajaj Y, Denyer J, Martinez AE, Mellerio JE, Bibas T, Albert D. The management of general and disease specific ENT problems in children with epidermolysis bullosa retrospective case note review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 71(3):385-91.
- Fantauzzi RS, Maia MO, Cunha FIC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2008; 74(5): 657-61.
- Barros IR, Raskin S, Ferrari LP. Epidermólise Bolhosa Distrófica: Relato de um Caso Brasileiro. *Rev Estud Biol* 2004; 26(57):25-30.
- Brooks JK, Bare LC, Davidson J, Taylor LS, Wright JT. Junctional epidermolysis bullosa associated with hypoplastic enamel and pervasive failure of tooth eruption: Oral rehabilitation with use of an overdenture. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2008; 105(4):e24-8.
- Momeni A, Pieper K. Junctional epidermolysis bullosa: a case report. *Int J Paediatr Dent* 2005; 15(2):146-50.
- Stavropoulos F, Abramowicz S. Management of the oral surgery patient diagnosed with Epidermolysis Bullosa: Report of 3 cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 66(3):554-9.
- Sadler E, Laimer M, Diem A, Klausegger A, Pohla-Gubo G, Muss W, Hachleitner J, Stadlhuber R, Bauer JW, Hintner H. Dental alterations in junctional epidermolysis bullosa: report of a patient with a mutation in the LAMB3-gene. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2005; 3(5):359-63.
- Oliveira MA, Ortega KL, Martins FM, Maluf PSZ, Magalhães MG. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: oral rehabilitation using stereolithography and immediate endosseous implants. *Spec Care Dentist* 2010; 30(1):23-6.
- Candel-Martí ME, Ata-Ali J, Peñarrocha-Oltra D, Peñarrocha-Diago MA, Bagán JV. Dental implants in patients with oral mucosal alterations: An update. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2011; 16(6):e787-93.
- Campos VF, Caroli A, Haddad AS. Doenças vesicobolhosas

com repercussão oral: Pênfigo Vulgar; Penfigóide Benigno da Mucosa e Epidermólise Bolhosa. In: Haddad AS. Odontologia para pacientes com necessidades especiais. São Paulo: Santos; 2007. p. 348-54.

36. Uitto J. Regenerative Medicine for skin diseases: iPS cells to the rescue. *J Invest Dermatol.* 2011; 131(4):812-4.

37. Schidt MG. Pacientes Especiais Portadores de Deficiências Neuropsicomotores. In: Corrêa MSNP. Odontopediatria na primeira infância. São Paulo: Santos, 2001. p. 645-63.

38. Ciamponi AL, Martins F, Tessler APCV, Corrêa MSNP. Controle Mecânico e Químico da Placa Bacteriana. In: Corrêa MSNP. Odontopediatria na primeira infância. São Paulo: Santos, 2001. p. 271-8.

Recebido/Received: 31/03/2011

Revisado/Reviewed: 24/10/2011

Aprovado/Approved: 02/12/2011

**Correspondência:**

Luiz Evaristo Ricci Volpato

Universidade de Cuiabá, Faculdade de Odontologia.

Av. Beira Rio, sem nº, Jardim Europa

Cuiabá – Mato Grosso - Brasil

CEP: 78.000-000

Tel.: (65) 6151208 Fax: (65) 6151208

E-mail: lemvolpato@uol.com.br