

**UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA**  
**Faculdade de Ciências da Saúde**  
**Departamento de Odontologia**



Trabalho de Conclusão de Curso

**Atendimento Odontológico de Pacientes com Epidermólise Bolhosa:  
aspectos relevantes ao cirurgião-dentista e relato de caso**

**Watson de Oliveira Gonçalves**

Brasília, 28 de janeiro de 2023

**Watson de Oliveira Gonçalves**

**Atendimento Odontológico de Pacientes com Epidermólise Bolhosa:  
aspectos relevantes ao cirurgião-dentista e relato de caso**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Departamento de Odontologia da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília, como requisito parcial para conclusão do curso de Graduação em Odontologia.

Orientadora: Eliana Mitsue Takeshita

Brasília, 2023

**Watson de Oliveira Gonçalves**

**Atendimento Odontológico de Pacientes com Epidermólise Bolhosa:  
aspectos relevantes ao cirurgião-dentista e relato de caso**

Trabalho de Conclusão de Curso aprovado, como requisito parcial para a conclusão do curso de Graduação em Odontologia, Departamento de Odontologia da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília.

Data da Defesa: 06/07/2023

Banca Examinadora:

、

---

Prof<sup>a</sup>.Dr<sup>a</sup> . Eliana Mitsue Takeshita

、

---

Prof. Dr. Paulo Marcio Yamaguti

、

---

Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Janine Araki

## **AGRADECIMENTOS**

Sou grato aos meus pais, por investirem em minha educação ao longo de minha vida e por sempre me apoiarem a estudar, sempre dando todo o amparo necessário. No início, tive dúvidas sobre qual caminho seguir na odontologia e sobre meu desejo pelas áreas de atuação no curso, portanto, com o incentivo certo e com as experiências decorrentes do aprendizado, me sinto confortável em dizer que estou seguindo algo que eu amo. Atualmente, não me imagino fazendo outra coisa, e quero me dedicar mais ainda às possibilidades dessa profissão. Obrigado pai e mãe, por me permitirem estar realizando esse sonho!

Quero agradecer à minha irmã, que sempre esteve muito ligada a mim, inclusive se formando recentemente no mesmo curso, e me apoiou durante todo o processo, tanto nas partes boas, quanto nos momentos de dificuldades. Obrigado, Raquel!

Aos meus caros professores, agradeço pelas lições e oportunidades. A professora Aline Úrsula foi a primeira incentivadora, quando me deu oportunidade de realizar o meu primeiro PIBIC, e a professora Maria do Carmo, que me permitiu realizar um segundo PIBIC em uma área que tenho muita afinidade e apreço. Sou grato, também, aos meus amigos e colegas de curso e profissão, em especial os da turma 76 do curso de Odontologia da Universidade de Brasília, por todos os momentos compartilhados e todas as risadas.

Minha dupla de box, Larissa Di Carvalho, que me auxiliou em vários atendimentos, inclusive na paciente deste relato de caso, tem minha gratidão. Fui muito feliz em dividir momentos nas clínicas com minha dupla, que sempre compartilhava as risadas e os conhecimentos.

Finalmente, quero agradecer à minha orientadora, Eliana Mitsue Takeshita, pelo incentivo em realizar essa pesquisa e em apresentar esse caso clínico atendido na clínica de odontopediatria. Você é uma inspiração, professora! Muito obrigado por todo o suporte.

“O maior erro que um homem pode cometer é sacrificar a sua saúde a qualquer outra vantagem.”

Arthur Schopenhauer

## RESUMO

**Objetivos:** Os objetivos do trabalho foram (1) realizar considerações sobre manifestações bucais e tratamento odontológico de pacientes com Epidermólise Bolhosa Distrófica, elucidando as atualidades sobre esse tema no aspecto odontológico, por meio de uma revisão de literatura e (2) relatar um caso clínico de paciente portadora de Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD). **Métodos:** Foram realizadas buscas nas bases de dados científicas MEDLINE, EMBASE, LILACS e SciELO até março de 2023, direcionada para relatos de casos dos últimos 10 anos. Os descritores utilizados objetivaram na busca por relatos de casos com informações sobre tratamento e manejo odontológico em pacientes com EB Distrófica. O relato do caso foi escrito com base na conduta clínica realizada na Clínica de Odontopediatria do Hospital Universitário de Brasília, que visa práticas de mínima intervenção com respeito às particularidades de cada paciente, com o intuito de proporcionar um tratamento conservador e efetivo. **Resultados:** Foram selecionados 06 estudos (6 estudos preencheram os critérios de inclusão), nos quais observou-se diferenças nos tratamentos realizados em cada paciente, com adaptações específicas individualizadas, respeitando as especificidades de cada paciente. No relato de caso, paciente 07 anos de idade, sexo feminino, diagnosticada com EB distrófica, apresentava microstomia, bolhas em regiões da língua e mucosa labial, lesões cáries em dentes decíduos e acúmulo de biofilme em todos os dentes. Foram realizados procedimentos de profilaxia e raspagem periodontal supragengival, aplicação do cariostático (diaminofluoreto de prata) nos dentes com lesão de cárie em dentina e orientações de higiene bucal. **Conclusões:** Com base nos dados encontrados na revisão bibliográfica, a EB Distrófica implica na necessidade de um atendimento odontológico individualizado abrangendo as manifestações bucais, em especial aos pacientes pediátricos, que necessitam de uma abordagem ainda mais delicada. É importante ressaltar que o cirurgião-dentista esteja ciente sobre as prováveis manifestações bucais relacionadas à EB que o paciente possa apresentar, realizando um correto manejo com enfoque preventivo visto que a EBD é um doença que dificulta a intervenção odontológica no decorrer dos anos.

**Palavras-chave:** Epidermólise Bolhosa, odontopediatria, manifestações orais, odontologia, tratamento, epidermólise bolhosa distrófica.

## ABSTRACT

**Objectives:** The objectives of the study were (1) to carry out considerations on oral manifestations and dental treatment of patients with Dystrophic Epidermolysis Bullosa, elucidating the updates on this topic in the dental aspect, through a literature review and (2) to report a clinical case of a patient with Dystrophic Epidermolysis Bullosa (EBD). **Methods:** Searches were carried out in the scientific databases MEDLINE, EMBASE, LILACS and SciELO until March 2023, directed to case reports from the last 10 years. The descriptors used were aimed at searching for case reports with information on treatment and dental management in patients with Dystrophic EB. The case report was written based on the clinical conduct carried out at the Pediatric Dentistry Clinic of the University Hospital of Brasília, which aims at minimal intervention practices with respect to the particularities of each patient, with the aim of providing a conservative and effective treatment. **Results:** 06 studies were selected (6 studies met the inclusion criteria), in which differences were observed in the treatments performed on each patient, with specific individualized adaptations, respecting the specificities of each patient. In the case report, a 7-year-old female patient, diagnosed with dystrophic EB, had microstomia, blisters on the tongue and labial mucosa, carious lesions on deciduous teeth and accumulation of biofilm on all teeth. Procedures for prophylaxis and supragingival periodontal scraping, application of cariostatic (silver diaminofluoride) on teeth with dentin caries lesions and oral hygiene guidelines were performed. **Conclusions:** Based on the data found in the bibliographic review, Dystrophic EB implies the need for individualized dental care covering oral manifestations, especially for pediatric patients, who require an even more delicate approach. It is important to emphasize that the dental surgeon is aware of the probable oral manifestations related to EB that the patient may present, carrying out a correct management with a preventive focus, since EBD is a disease that makes dental intervention difficult over the years.

**Key words:** Epidermolysis Bullosa, pediatric dentistry, oral manifestations, dentistry, treatment, dystrophic epidermolysis bullosa.

## LISTA DE FIGURAS

**Figura 1** - Fluxograma com o número de estudos incluídos de cada base de dados.

16

**Figuras 2** - Características das mãos e pés com ausência de unhas e presença de pele com aspecto de frágil e cicatrizes . 19

**Figuras 3** - Características do arco superior e inferior da paciente, com áreas de grande acúmulo de biofilme e presença de lesões cariosas com cavitação

19

**Figura 4** - Aspecto frontal da oclusão da paciente, observa-se a mordida cruzada anterior. 20

**Figura 5** - Radiografia panorâmica, presença de giroversão dos pré-molares superiores e sobreposição dos incisivos laterais permanentes superiores com os incisivos centrais permanentes superiores.

21

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1</b> – Base de dados, estratégias de buscas e número de estudos encontrados nas bases de dados indexadas	14-15
<b>Tabela 2</b> - Informações relativas aos estudos incluídos.	17-18

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

EB - *epidermólise bolhosa*

EBS - *epidermólise bolhosa simplex*

EBJ - *epidermólise bolhosa juncional*

EBD - *epidermólise bolhosa distrófica*

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.	12
2. METODOLOGIA.	13
3. RESULTADOS.	14
4. RELATO DE CASO.	17
5. DISCUSSÃO.	20
6. CONCLUSÃO.	22
7. REFERÊNCIAS.	24

## 1. INTRODUÇÃO

O grupo de doenças conhecido como epidermólise bolhosa hereditária (EB) é caracterizado pela fragilidade da pele e formação de bolhas. Pacientes com EB apresentam aspectos clínicos heterogêneos, com bolhas e erosões não só na pele, mas também em mucosas e em outros tecidos do corpo. É causada por variantes nos genes que codificam proteínas da zona de adesão dermal-epidermal [1]. A incidência é semelhante para ambos os sexos e estimada em 8-10 pessoas que nascem com essa condição para cada milhão de pessoas nascidas. O teste padrão ouro para diagnóstico é o de microscopia eletrônica de biópsia de pele, mas também pode ser feito por meio de achados clínicos e laboratoriais, testes genéticos, imunohistoquímicos com anticorpos monoclonais ou de imunofluorescência de biópsia de pele.

De acordo com a classificação atual, baseada no nível de separação tecidual, existem quatro tipos principais de EB: EB simplex (EBS), EB juncional (EBJ), EB distrófica (EBD) e EB Kindler [3]. Existem, também, as subclassificações que estão de acordo com o fenótipo clínico: localizada ou generalizada, gravidade relativa de envolvimento cutâneo ou extra-cutâneo, modo de transmissão, e gene específico envolvido [3]. No total, a classificação mais recente (2020) abrange os 4 tipos principais de EB, 35 subtipos e 5 outras desordens de fragilidade da pele. O diagnóstico do tipo, subtipo, e método utilizado para diagnóstico auxiliam o cirurgião-dentista na confecção do plano de tratamento, devido ao conhecimento maior do prognóstico do paciente [3].

Na EBD, a mutação do colágeno tipo VII, codificado pelo gene COL7A1, é responsável pelo desenvolvimento da doença [4]. Ainda que seja necessário um exame genético para o diagnóstico completo, a história médica do paciente e o exame físico ajudam no diagnóstico inicial [5]. A EBD pode ser recessiva ou dominante, sendo a forma recessiva a mais grave, na qual apresenta um maior risco de vida que aqueles com EBD dominante [6].

De forma geral, a fragilidade mecânica e a formação de bolhas, que, em sua maioria, são formadas de exsudato claro e incolor ou líquido hemorrágico que eventualmente darão origem a regiões de erosão na pele [7]. As bolhas e as regiões de erosão podem surgir devido ao trauma ou espontaneamente, sendo exacerbadas pela sudorese e por climas quentes [8]. Além disso, pacientes com EBD podem apresentar: milia, unhas distróficas ou ausentes, alopecia, tecido de granulação exuberante, ausência de pele congênita, queratoderma palmoplantar, pigmentação mosqueada e nevos melanocíticos [7] e são mais suscetíveis a carcinomas de

células escamosas

Ocorrem variações na gravidade e na frequência das manifestações orais de acordo com cada subtipo da doença. Pacientes irão apresentar, majoritariamente, lesões vesiculobolhosas orais, variando de pequenas vesículas discretas, grandes bolhas e regiões de tecido de granulação. Essas lesões podem estar distribuídas em todas as superfícies mucosas. Pacientes com EBD recessiva generalizada são os mais gravemente afetados [9,10].

De acordo com a classificação atual, realizada em 2020, existem seis tipos de EBD recessiva: Grave, intermediária, inversa, localizada, pruriginosa e auto-aprimorável [3]. Sendo o subtipo grave, o que mais apresenta manifestações orais. Como manifestações orais, pode-se citar: microstomia, bolhas, úlceras intraorais, ausência de papilas da língua, ausência de ruga palatina, anquiloglossia, obliteração do vestíbulo oral, risco de câncer, gengivite, periodontite, lesões de cárie [11-19]. Acredita-se que a alta frequência de lesões cariosas se deve à limitada abertura bucal, dieta líquida e dificuldade em manter uma boa higienização oral [20].

Compreendendo os subtipos de EB e suas implicações em relação ao prognóstico do paciente, o cirurgião-dentista pode lançar mão de técnicas de manejo adequadas para a situação clínica do paciente. A escovação dentária é indicada em todos os tipos de EB, mesmo naqueles casos de maior severidade [21]. Ainda que seja desafiador devido à dor e ao aparecimento de bolhas, o paciente deve ser encorajado a realizar o controle de biofilme [22].

Os objetivos do trabalho foram (1) realizar considerações sobre a EBD, elucidando as atualidades sobre esse tema no aspecto odontológico, por meio de uma revisão de literatura e (2) relatar um caso clínico de paciente portadora de EBD.

## 2. METODOLOGIA

O desenho metodológico desta pesquisa é embasado numa revisão de literatura para coleta e síntese de informações de respectivos casos clínico de EBD, com o intuito de estabelecer quais são as formas de manejos mais utilizadas e quais foram os prognósticos e dificuldades no tratamento odontológico de pacientes com essa condição. A busca foi realizada utilizando as bases de dados *PubMed/MEDLINE*, *EMBASE*, *LILACS* e *SciELO*, por meio do acesso concedido aos estudantes da Universidade de Brasília.

Relativo aos descritores utilizados, optou-se por utilizar os descritores MeSH: (“Epidermolysis Bullosa Dystrophica” OR “Hallopeau-Siemens Disease” OR “Hallopeau Siemens Disease” OR “Cockayne Touraine Disease” OR “Cockayne-Touraine Disease”) AND (“Case Reports” OR “Case Study” OR “Case Report”) AND (“Oral Manifestations” OR “Oral Manifestation”). A tabela 1 demonstra a estratégia de

busca utilizada em cada base de dados. Optou-se por utilizar os critérios de inclusão: estudos de relato de caso, estudos de Epidermólise Bolhosa Distrófica, estudos realizados nos últimos 10 anos. Os critérios de exclusão foram definidos como: estudo completo não disponível, estudo não disponível em inglês ou português, e estudo sem relato de exame odontológico e manejo odontológico do paciente. Schauer et al, 2017

A extração dos dados dos estudos foi feita realizando a busca nas bases de dados, utilizando os descritores definidos, limitando-se à data de 10 de abril de 2023. Consecutivamente à leitura dos títulos e resumos dos estudos, as duplicatas foram removidas e foram aplicados os critérios de elegibilidade. Na sequência, os estudos cujos títulos e resumos não deixaram clara a elegibilidade, a leitura completa do estudo foi feita para determiná-la.

Os estudos incluídos tiveram dados coletados: Nome dos autores, ano de publicação, manifestações orais, conduta clínica de manejo, idade e sexo do paciente.

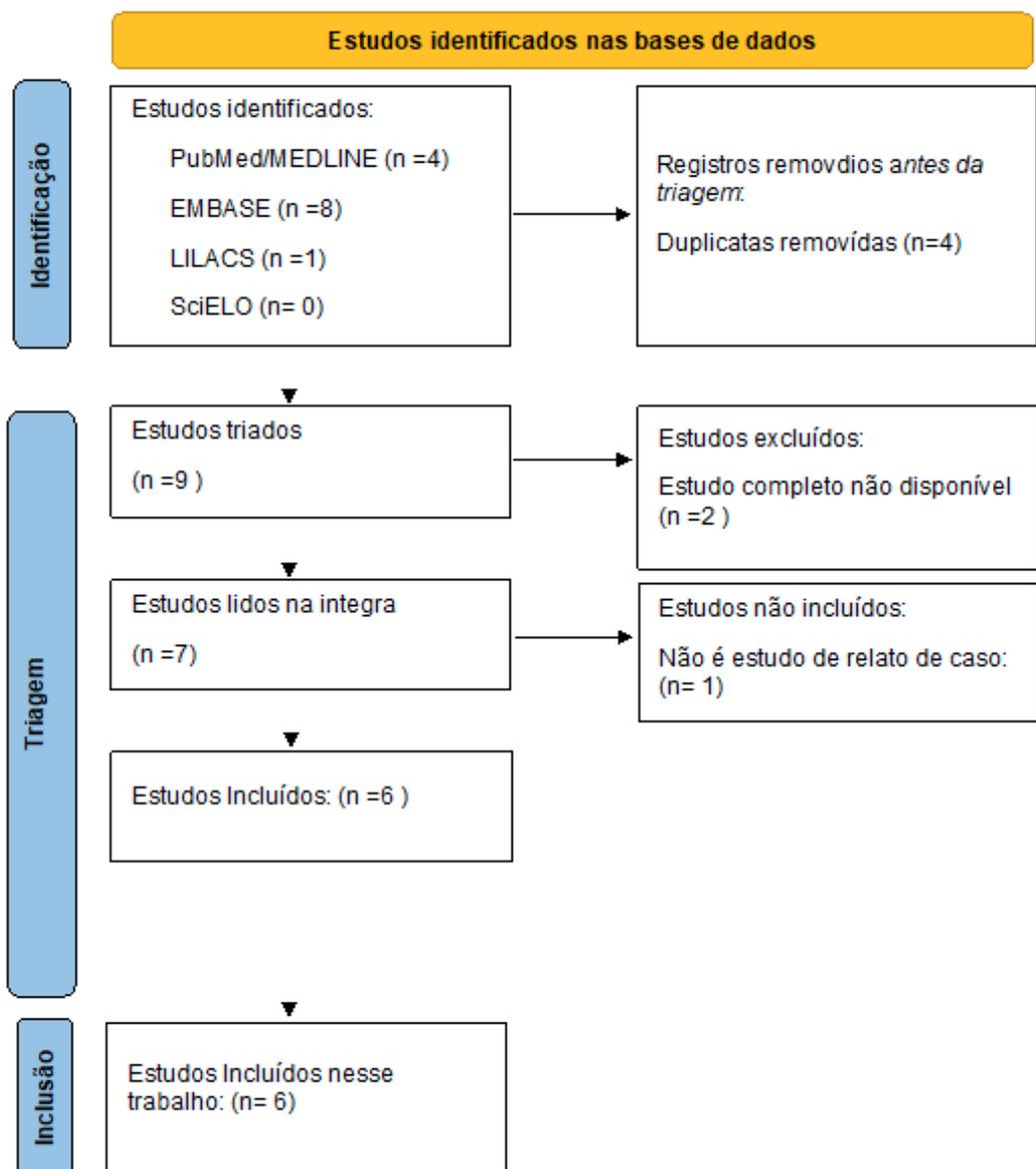
Tabela 1 – Base de dados, estratégias de buscas e número de estudos encontrados nas bases de dados indexadas (2013 ~2023).

<b>Base de dados</b>	<b>Chaves de buscas</b>	<b>Nº total de estudos</b>
<b>PubMed/MEDLINE</b>	("Epidermolysis Bullosa Dystrophica" OR "Hallopeau-Siemens Disease" OR "Hallopeau Siemens Disease" OR "Cockayne Touraine Disease" OR "Cockayne-Touraine Disease") AND ("Case Reports" OR "Case Study" OR "Case Report") AND ("Oral Manifestations" OR "Oral Manifestation")	04
<b>EMBASE</b>	('epidermolysis bullosa dystrophica' OR 'hallopeau-siemens disease' OR 'hallopeau siemens disease' OR 'cockayne touraine disease' OR 'cockayne-touraine disease') AND ('case reports' OR 'case study' OR 'case report') AND ('oral manifestations' OR 'oral manifestation')	08
<b>LILACS</b>	"Epidermolysis Bullosa Dystrophica" AND "Case Report" AND "Oral Manifestations"	01
<b>SciELO</b>	"Epidermolysis Bullosa Dystrophica" AND "Case Report"	00

### 3. RESULTADOS

O resultado dos estudos incluídos após a triagem da pesquisa foi elucidado no fluxograma (Figura 1). Por meio do uso dos descritores mencionados na Tabela 1, foram incluídos seis relatos de casos nesta pesquisa. Os dados coletados foram agrupados na tabela 2.

Figura 1: Fluxograma com o número de estudos incluídos de cada base de dados



**Tabela 2** - Informações relativas aos estudos incluídos.

Autores e ano de publicação	Sexo - Idade	Manifestações orais	Conduta clínica
Parushetti et al. (2013) [25]	Masculino - 20 anos	Vários dentes com lesão de cárie, inflamação gengival generalizada, regiões ulceradas na região vestibular dos molares inferiores e microstomia.	<p>Foi realizado tratamento preventivo e de suporte.</p> <p>Tratamento preventivo: Aconselhamento genético, instrução alimentar para o paciente aderir a uma dieta macia e evitar alimentos duros e comidas ácidas, instrução para interromper o hábito de fumar, evitar contatos traumáticos, usar almofadas protetoras na pele, higienização bucal diária e minuciosa. Os objetivos primários foram de evitar a formação de novas lesões, evitar infecção e realizar um diagnóstico adequado.</p> <p>Suporte ao paciente: Esteróides tópicos e antibióticos para promoverem cura e evitar infecção secundária das bolhas. Extração total dos restos radiculares em duas sessões sob anestesia local. Planejamento de prótese sob-implante para realização futura para reabilitação oral.</p> <p>Encaminhamento do paciente ao oftalmologista e gastroenterologista para o manejo das lesões oculares e gastrointestinais.</p> <p>Acompanhamento é aconselhado a cada 6 meses para avaliação da situação oral e para detectar precocemente qualquer alteração de potencial cancerígeno.</p>
Schauer et al. (2017) [26]	Feminino - 54 anos	Microstomia, lesões esbranquiçadas e cicatriciais da mucosa oral, presença de substituição de várias coroas por próteses fixas.	Não relatado
Divya Puliyeel, Ching Hsiu Ketty Chiu, Mina Habibian [14]	Masculino - 21 anos	<p>Ausência de papilas da língua com áreas de ulceração cobertas por membrana fibrinopurulenta.</p> <p>Dificuldade de levantar a língua até o palato</p> <p>Ulcerações presentes bilateralmente na mucosa bucal e labial, assim como nos palatos duro e mole.</p> <p>Rugas palatinas ausentes</p> <p>As pregas mucobuciais superiores posteriores e inferiores anteriores foram obliteradas.</p> <p>Bandas escleróticas podem ser palpadas ao longo da mucosa bucal bilateralmente</p> <p>Exame periodontal: Bolsas de 5mm primordialmente nos dentes posteriores</p> <p>Regiões de acúmulo de placa e formação de cálculo correspondentes a formação de pseudobolsas.</p> <p>Sangramento à sondagem em todos os dentes e gengivite generalizada. Paciente classificado como de alto risco para cárie.</p> <p>Índice de placa: grande acúmulo de placa e cálculo. Paciente qualificado como de alto risco para o desenvolvimento de lesões de cárie. Microstomia</p>	<p>Profilaxia seguida por aplicação de verniz de fluoreto de sódio 5%.</p> <p>Restaurações nos dentes 28 e 29.</p> <p>Extrações dos dentes 18, 30 e 31 que possuíam extensa destruição coronária.</p> <p>Considerou-se a possibilidade de reabilitar o paciente com implantes, em substituição aos dentes extraídos.</p> <p>Aplicação de Vaselina em região perioral, de comissuras e intra oral para minimizar traumas durante os procedimentos clínicos.</p> <p>Kit de higiene oral dado ao paciente com digluconato de clorhexidina 0,12% sem álcool.</p> <p>Instrução de higiene oral.</p> <p>O paciente foi instruído a usar uma escova dental macia para bebês.</p> <p>O paciente foi inserido na lista de retorno de três meses para posterior avaliação e acompanhamento.</p>

Oumayma El Yacoubi, Saliha Chbicheb (2023) [27]	Masculino - 27 anos	Microstomia. Presença de bolhas na mucosa oral. Ausência de papilas linguais. Exostose na maxila. Ausência de quase todos os dentes devido à extrações causadas pelo desenvolvimento de lesões de cárie em decorrência da dificuldade de realizar uma higienização adequada.	Exames radiográficos, regularização óssea com anestesia local com precauções para evitar possíveis traumas.
Pierre Mestrallet, Adnane Wardani, Laurence Evrard (2022) [28]	Masculino - 49 anos	Obliteração do vestibulo oral. Periodontite generalizada. Microstomia. Macroglossia.	Exodontia dentária total. Exercícios para melhorar a amplitude de abertura bucal. 4 implantes maxilares e 4 implantes mandibulares. Confecção de prótese sobre implante com contato limitado em mucosa.
Valle Maluenda, Marcelo et al. (2015) [29]	Feminino - 16 anos	Microstomia grave. Extenso acometimento intra oral, tanto em tecidos moles quanto em tecidos duros. Ausência total de vestibulo. Fragilidade extrema da mucosa oral.	Uso de vaselina nas superfícies de contato durante o tratamento. Instrução de higiene oral. Exodontias de dentes com extensa destruição coronária. Moldagem sem uso de moldeiras.

#### 4. RELATO DE CASO

Paciente, de 7 anos, do sexo feminino, apresentou-se na Clínica Odontológica do Hospital Universitário de Brasília (HUB), com diagnóstico prévio de EBD Recessiva, de acordo com exame realizado pelo Laboratório de Genética Médica da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. O resultado do exame constatou uma variante patogênica em homozigose no gene COL7A1, permitindo a realização do diagnóstico de EBD com padrão de herança autossômica recessiva. A paciente em questão já havia sido atendida em semestres anteriores na Clínica da Disciplina de Odontopediatria 2 e retornou para controle e acompanhamento. Na primeira consulta, foi realizada anamnese detalhada e exames clínico e complementares. A solicitação da radiografia panorâmica se deu pela fase de irrompimento dos dentes permanentes, pois a paciente encontrava-se no período intertransitório da dentadura mista. Inicialmente, a paciente apresentou-se colaborativa e respondeu bem ao manejo de comportamento realizado com reforço positivo. As principais limitações ocorreram durante a realização do exame intra-oral devido a sensibilidade da paciente nas regiões de formação de bolhas e a abertura bucal deficiente devido à microstomia. A responsável pela paciente relatou que auxiliava no processo de higienização, porém tinha muitas dificuldades na escovação devido ao quadro clínico da paciente. Além disso, a dieta da paciente consistia em alimentos pastosos e líquidos. A responsável possuía nível socioeconômico médio e tinha condições financeiras de arcar com as necessidades da paciente, não sendo este um fator de influência significativa na deficiência de higiene bucal da paciente. Durante todos os exames foi utilizado vaselina para que se atenuassem as possibilidade da formação de lesões e todo contato com a mucosa era feito de forma zelosa.

Com o exame intra-oral devidamente realizado e com os diagnósticos já estabelecidos, foi desenvolvido um plano de tratamento dividido em quatro fases, de acordo com as etapas preconizadas na Disciplina de Odontopediatria da UnB: 1) Avaliação e/ou urgência; 2) Adequação comportamental e do meio bucal; 3) Reabilitação do paciente; 4) Manutenção preventiva. As informações foram agrupadas de acordo com o diagnóstico obtido e o plano de tratamento foi confeccionado e apresentado para a responsável da paciente, que concordou em prosseguir com o atendimento e assinou o termo de autorização para a realização do tratamento.



Fig. 2: Aspectos das mãos (a) e pés (b) com ausência de unhas e cicatrizes.

No exame intraoral foi observado uma higienização deficiente com grande acúmulo de resíduos alimentares e biofilme, a responsável relatou dificuldade na higienização oral devido ao contato das cerdas da escova com a mucosa, o que provocava quadros de dor e desconforto para a paciente. Observou-se, também, presença de lesões de cárie com cavitação e gengivite generalizada [Fig. 3].



Fig. 3: Arco superior (a) e inferior (b) da paciente, com grande áreas de acúmulo de biofilme e presença de lesões de cárie com cavitação.

Além disso, a paciente apresentava erupção ectópica do incisivo lateral superior (22), o incisivo central (11) e lateral superior direito (12) encontravam-se com apinhamento (11) o que indicava um problema relativo ao manejo de espaços para irrupção de todos os dentes permanentes [fig. 3], além de mordida cruzada anterior [fig. 4] e, no exame radiográfico, os pré-molares superior não irrompidos estavam girovertidos.



Fig. 4: Vista frontal, observa-se mordida cruzada anterior.

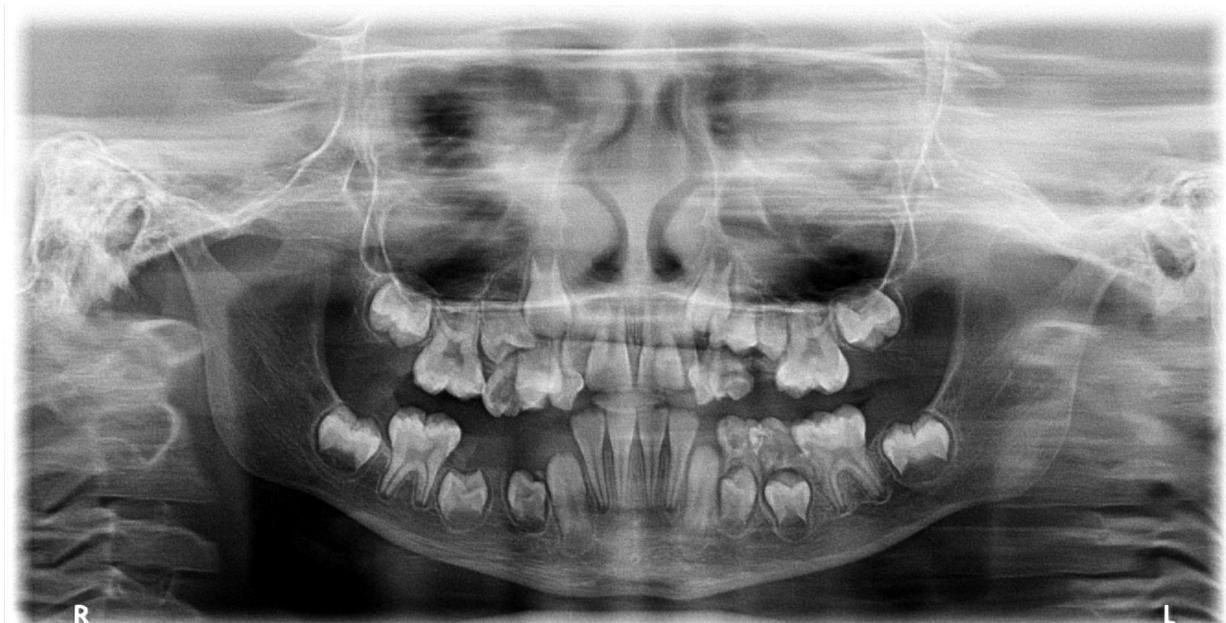


Fig. 5: Radiografia panorâmica, presença giroversão dos pré-molares superiores e sobreposição dos incisivos laterais permanentes superiores com os incisivos centrais permanentes superiores.

Seguindo o plano de tratamento, foi realizada instrução de higiene oral à paciente e responsável. A paciente recebeu uma escova infantil (1º dentinho Mundo

Bitá, Powerdent) para que realizasse a escovação em casa, considerando sua limitada abertura bucal, a escova permitiria uma melhoria na qualidade de higienização e evitaria danos à mucosa oral. Em seguida, foi realizada raspagem supragengival utilizando a curetas Finlândia 14-15 WS e curetas Mccall 11-12 com extrema cautela para que não houvesse contato do instrumental com a mucosa ou gengiva, somente com a coroa dos dentes, o afastamento foi feito com os dedos do operador e com o espelho bucal, com o uso de vaselina.

Foi aplicado laser de baixa intensidade de 4J (vermelho, infravermelho) em regiões edemaciadas e de formação recorrente de bolhas para auxiliar no processo cicatricial das lesões. A paciente retornou após 7 dias para aplicação de cariostático nos dentes 55, 64, 74 e 75 e verniz fluoretado nos dentes 11, 21, 31, 32, 41 e 42, com reforço na raspagem supra gengival dos dentes 31, 32, 41 e 42. Após os procedimentos descritos realizados, a paciente está acompanhamento e controle periódico.

## 5. DISCUSSÃO

A EB é um grupo de doenças que são fisiopatologicamente causadas pela adesão anômala dos componentes epiteliais. A etiologia da EB ocorre em diferentes níveis, a depender do tipo. Na forma distrófica, por exemplo, a separação ocorre na lâmina densa [23]. A extensão de envolvimento intra oral também varia de acordo com a forma de EB do paciente. Nas formas mais leves, pequenas bolhas (<1cm) podem se formar e curar sem a formação de cicatriz, nas formas mais graves, ciclos de formação de bolhas, erosão e cicatrizes podem ocorrer em qualquer local da cavidade bucal [24]. A formação de bolhas pode dificultar grandemente a higienização e ocasionar inflamações gengivais generalizadas e desenvolvimento de lesões de cárie devido ao acúmulo e não desorganização do biofilme oral [25].

Microstomia, obliteração do vestíbulo oral em decorrência de formação de cicatrizes, fragilidade da mucosa e ulcerações são características comumente presentes em pacientes com EBD [28, 29]. A forma de manejo deve ser desenvolvida de acordo com quadro clínico individual do paciente, porém a elaboração de um programa preventivo de retornos programados frequentes aos pacientes visando garantir uma contínua manutenção nos padrões adequados de higiene, mostrou-se como elemento chave no manejo de pacientes com EBD. Instrução ao paciente quanto ao método adequado de escovação e uso do fio dental, bem como a indicação de escovas de dentes que possuem cerdas macias e de tamanho infantil para pacientes que possuem microstomia ajudam no prognóstico e são métodos válidos auxiliando no processo preventivo [25, 14]. Normalmente é

dada preferência para escovas com cabo longo e cabeça pequena (número reduzido de cerdas) para facilitar sua introdução na cavidade bucal. No tratamento da microstomia, exercícios orofaciais podem ser recomendados ao paciente para ampliar a abertura bucal, uma abertura bucal mais ampla permite ao paciente que se alimente melhor e proporciona uma facilidade maior de higienização [35]. A prevenção é fundamental no tratamento de pacientes com EB, por se tratar de uma condição com aspecto debilitante e limitante ao longo do tempo, em que o risco do desenvolvimento de lesões cariosas e de doença periodontal é aumentado [9].

No caso clínico apresentado, optou-se pela aplicação de carioestático e verniz fluoretado, como alternativas para o manejo não invasivo, objetivando o controle do desenvolvimento de lesões de cárie em dentina e esmalte [30], ou seja, por meio da filosofia de mínima intervenção utilizando procedimentos minimamente invasivos. O uso de alternativas não invasivas deve-se aos fatores comportamentais da paciente, pois era uma criança que apresentava muita sensibilidade devido a EBD, além da microstomia, que dificultaria ainda mais o isolamento necessário para uma abordagem mais invasiva [31].

A aplicação de laser de baixa intensidade no auxílio da cicatrização tecidual já encontra certo embasamento na literatura, devido ao seu potencial anti-inflamatório e reparador [32]. O laser foi aplicado com o intuito de induzir a cicatrização tecidual nas regiões intra-orais, faciais e no pescoço, que eram regiões com úlceras causadas pela EBD. O uso de digluconato de clorexidina 0,12% sem álcool na forma de gel foi prescrito à paciente para que se reduzissem possíveis chances de infecções nas lesões presentes na mucosa oral, e principalmente para o auxílio no controle de biofilme [33]. Dentre os artigos encontrados na revisão, observou-se que, além das práticas terapêuticas de prevenção, foram realizados tratamentos invasivos quando necessários. A conduta de exodontia em dentes com extensa destruição coronária foi adotada em quatro dos seis estudos incluídos [14, 25, 28, 29], o que demonstra a prevalência de lesões de cárie extensa nos estudos incluídos nesta pesquisa. A EBD é a mais grave do grupo da classificação do tipo de EB de origem genética, o diagnóstico precoce e as orientações bucais aos pacientes, podem melhorar significativamente a higiene bucal dos pacientes [34].

O diagnóstico de EB pode acontecer com o paciente já adulto baseado em aspectos observados no exame clínico intra oral, o paciente pode não ter realizado o exame genético para averiguação e a principal sintomatologia pode estar relacionada às manifestações orais. Em nosso relato de caso a paciente chegou à Clínica de Odontopediatria com o diagnóstico de EB, porém nos estudos de Schauer F *et al.* (2017) e Parushetti *et al.* (2013) o diagnóstico foi realizado posterior a primeira consulta, o que demonstra a importância do conhecimento das

manifestações orais da EB para seu diagnóstico [26, 25].

As dificuldades na reabilitação de pacientes com EB, está diretamente ligada ao contato com a mucosa fragilizada desses indivíduos e à manifestação de sinais e sintomas derivados dessa condição, portanto, alternativas que minimizem o contato com a mucosa, como, por exemplo, o uso de membranas protetoras (esponjas), são eficazes na reabilitação como a prótese realizada no estudo de Valle *et al.* (2015) [29]. Em casos de necessidade de cirurgias orais, a anestesia local deve ser feita de forma lenta e gentil, evitando trauma na mucosa fragilizada, o descolamento deve ser realizado sem pressão sob os tecidos e as suturas devem ser feitas de modo que evite tensionar os tecidos. Todos os cuidados devem ser realizados evitando a formação de novas bolhas [27]. A vaselina também pode ser utilizada para realizar os exames orais de pacientes com EB evitando o contato traumático do metal dos instrumentais com a mucosa dos pacientes [29]. Além disso, cuidados com o sugador, com a seringa tríplice, com o fotopolimerizador, com escovas e instrumentos rotatórios são necessários.

## **6. CONCLUSÕES**

O manejo dos pacientes com EBD é um desafio, porém um diagnóstico adequado da condição e um plano de tratamento que considere as particularidades de cada indivíduo, permite que o tratamento seja eficiente em trazer melhoria na qualidade de vida desses pacientes. Todos os cuidados tomados nos atendimentos só são possíveis se um diagnóstico apropriado for determinado, o que demonstra a necessidade do preparo de profissionais qualificados nesse tema. Além disso, o diagnóstico precoce permite que intervenções sejam feitas de forma preventiva diminuindo o acúmulo de biofilme e, conseqüentemente, o risco do desenvolvimento de lesões cariosas e quadros de gengivite ou periodontite, o que acarretará em menor perda da estrutura dentária e menor necessidade de intervenções restauradoras invasivas posteriormente.

Estudos que avaliam o conhecimento de cirurgiões-dentistas sobre EB podem ser feitos para dimensionar o conhecimento dos profissionais sobre esse tema. Essa pesquisa contribui para elucidar a importância dos conceitos já estabelecidos na literatura sobre EBD e exemplifica a aplicabilidade das técnicas clínicas de mínima intervenção no manejo de pacientes com EBD.

## **7. TERMO DE CONSENTIMENTO**

A responsável pela paciente assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido que garantiu a autorização da pesquisa e foi devidamente informada de

todos os riscos de cada procedimento realizado. Entretanto, o termo escrito não especificava as intercorrências comuns à pacientes com EBD, talvez a confecção de um termo detalhado para esse tipo de diagnóstico traga mais clareza à paciente sobre seu quadro clínico e sobre a conduta clínica adotada pelos pesquisadores.

A paciente deste estudo não assinou o Termo de Assentimento livre e esclarecido, porém sempre esteve acompanhada da mãe (responsável legal que consentiu a pesquisa e o tratamento) durante todos os atendimentos.

### 3. REFERÊNCIAS

1. Krämer S, Lucas J, Gamboa F, Peñarrocha Diago M, Peñarrocha Oltra D, Guzmán-Letelier M, et al. Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa. *Spec. care dentist*. 2020 Nov;40(S1):3–81.
2. Yadav RS, Jayswal A, Shrestha S, Gupta SK, Paudel U. Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *J. Nepal Med. Assoc.* 2018 Oct 31;56(213):879–82.
3. 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. *Br. J. Dermatol.* 2020 Mar 11;183(4).
4. Intong LRA, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostic criteria and classification. *Clinics in Dermatology*. 2012 Jan;30(1):70–7.
5. Cepeda-Valdés R, Pohla-Gubo G, Borbolla-Escoboza JR, Barboza-Quintana O, Ancer-Rodríguez J, Hintner H, et al. [Immunofluorescence mapping for diagnosis of congenital epidermolysis bullosa]. *Actas Dermosifiliogr.* 2010 Oct 1;101(8):673–82.
6. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. Cause-specific risks of childhood death in inherited epidermolysis bullosa. *J. Pediatr.* 2008;152(2):276-280.
7. Lanschuetzer CM, Fine J-D, Laimer M, Pohla-Gubo G, Nischler E, Hintner H, et al. General Aspects. *Life with Epidermolysis Bullosa (EB)*. 2009;1–95.
8. Schaffer SR. Head and neck manifestations of epidermolysis bullosa. *Clin. Pediatr. (Phila)*. 1992;31(2):81-88.
9. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatr. Dent.* 1994;16(6):427-432.
10. Wright JT, Fine JD, Johnson LB. Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1991;71(4):440-446.
11. Crawford EG, Burkes EJ, Briggaman RA. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental therapy. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1976;42(4):490-500.
12. Peñarrocha M, Larrazábal C, Balaguer J, et al. Restoration with implants in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa and patient satisfaction with the implant-supported superstructure. *Int. J. Oral Maxillofac. Implants.* 2007;22(4):651-655.
13. Kummer TR, Nagano HCM, Tavares SS, Santos BZ Dos, Miranda C. Oral manifestations and challenges in dental treatment of epidermolysis bullosa dystrophica. *J Dent Child (Chic)*. 2013;80(2):97-100.
14. Puliyeel D, Chiu C, Habibian M. Restorative and periodontal challenges in adults with dystrophic epidermolysis bullosa. *J Calif Dent Assoc.* 2014;42(5):313-318.
15. Siqueira MA, de Souza Silva J, Silva FWG de P, et al. Dental treatment in a patient with epidermolysis bullosa. *Spec Care Dent.* 2008;28(3):92-95.
16. Olsen CB, Bourke LF. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Two case reports with 20-year follow-up. *Aust Dent J.* 1997;42(1):1-7.
17. Reed WB, College J, Francis MJO, et al. Epidermolysis bullosa dystrophica with epidermal neoplasms. *Arch Dermatol.* 1974;110(6):894.
18. Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L. Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int. J. Paediatr. Dent.* 2009;19(2):127-134.
19. De Benedittis M, Petrucci M, Favia G, Serpico R. Oro-dental manifestations in Hallopeau-Siemens-type recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Clin. Exp. Dermatol.* 2004;29(2):128-32.

20. Leal SC, Lia EN, Amorim R, et al. Higher dental caries prevalence and its association with dietary habits and physical limitation in Epidermolysis Bullosa patients: a case control study. *J. Contemp. Dent. Pract.* 2016;17(3):211-216.
21. Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R. Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa. Debra Portugal 2018.
22. Carrillo, C.M. (2011). Necessidade de cuidados paliativos odontológicos em crianças com doenças crônicas. Caracterização de amostra. Dissertação de Mestrado em Neurologia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo. [Acesso 2019-03-29] [www.teses.usp.br](http://www.teses.usp.br)
23. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SMB, Machado MAAM. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J. Appl. Oral Sci.* 2008 Feb;16(1):81-5.
24. Dağ C, Bezgin T, Özalp N. Dental management of patients with epidermolysis bullosa. *Oral Health and Dental Management.* 2014 Sep 1
25. Parushetti AD, Agrawal JM, Nanjannawar LG, Agrawal MS. Oral manifestations of epidermolysis bullosa dystrophica: a rare genetic disease. *Case Reports.* 2013 Jan 23;2013(jan23 3):bcr2012007963-3.
26. Schauer F, Hoffmann J, Fischer J, Has C. Oral manifestations as the main feature of late-onset recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* 2018 Apr 1 [cited 2023 Apr 17];32(4):e161-3.
27. El Yacoubi O, Chbicheb S. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa (RDEB): Oral manifestation and management rules in oral surgery: A case report. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2023 Jan 1 [cited 2023 Apr 17];102:107848.
28. Mestrallet P, Wardani A, Evrard L. Stomatological management and implant-supported rehabilitation in a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Clinical Case Reports.* 2022 May 1 [cited 2023 Apr 17];10(5):e05813.
29. Valle Maluenda M, Krämer Strenger S, Véliz Ramírez A, Leiva N, Vergara Núñez C, Zillmann Geerds G. Técnica alternativa y simple de rehabilitación oral con prótesis removible para una paciente con epidermolisis bullosa distrófica: reporte de caso clínico. *Rev. clín. periodoncia implantol. rehabil. oral.* 2015 [cited 2023 Apr 17];244-8
30. Pollick H. The Role of Fluoride in the Prevention of Tooth Decay. *Pediatr. Clin. North Am.* 2018 Oct;65(5):923-40.
31. Miao C, Yang X, Wong MC, Zou J, Zhou X, Li C, et al. Rubber dam isolation for restorative treatment in dental patients. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2021 May 17;2021(5).
32. R Hamblin M. Mechanisms and applications of the anti-inflammatory effects of photobiomodulation. *AIMS Biophysics.* 2017;4(3):337-61.
33. Haydari M, Bardakci AG, Koldslund OC, Aass AM, Sandvik L, Preus HR. Comparing the effect of 0.06% -, 0.12% and 0.2% Chlorhexidine on plaque, bleeding and side effects in an experimental gingivitis model: a parallel group, double masked randomized clinical trial. *BMC Oral Health.* 2017 Aug 18;17(1).
34. Polizzi A, Santonocito S, Patini R, Quinzi V, Mummolo S, Leonardi R, et al. Oral alterations in heritable epidermolysis bullosa: A clinical study and literature review [Internet]. U.S. National Library of Medicine; 2022 [cited 2023 Jun 12].
35. Garnett MJ, Nohl FS, Barclay SC. Management of patients with reduced oral aperture and mandibular hypomobility (trismus) and implications for operative dentistry. *Br Dent J.* 2008 Feb 1;204(3):125-31.