

CENTRO UNIVERSITÁRIO SAGRADO CORAÇÃO – UNISAGRADO

MARIA EDUARDA PEREIRA SCHMIDT

ABORDAGEM ODONTOLÓGICA EM PACIENTES COM EPIDERMÓLISE
BOLHOSA

BAURU

2022

MARIA EDUARDA PEREIRA SCHMIDT

ABORDAGEM ODONTOLÓGICA EM PACIENTES COM EPIDERMÓLISE
BOLHOSA

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado como parte dos requisitos
para obtenção do título de bacharel em
odontologia - Centro Universitário Sagrado
Coração.

Orientadora: Prof.^a Dra. Sara Nader Marta

BAURU

2022

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) de acordo com
ISBD

S349a

Schmidt, Maria Eduarda Pereira

Abordagem Odontológica em Pacientes com Epidermólise Bol / Maria Eduarda
Pereira Schmidt. -- 2022.

17f. : il.

Orientadora: Prof.ª Dra. Sara Nader Marta

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) - Centro
Universitário Sagrado Coração - UNISAGRADO - Bauru - SP

1. Epidermólise bolhosa. 2. Manejo odontológico. 3. Prevenção. 4. Atendimento
hospitalar. 5. Anestesia geral. I. Marta, Sara Nader. II. Título.

MARIA EDUARDA PEREIRA SCHMIDT

ABORDAGEM ODONTOLÓGICA EM PACIENTES COM EPIDERMÓLISE
BOLHOSA

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado como parte dos requisitos
para obtenção do título de bacharel em
odontologia - Centro Universitário Sagrado
Coração.

Aprovado em: ___/___/___.

Banca examinadora:

Prof.^a Dra. Sara Nader Marta (Orientadora)
Centro Universitário Sagrado Coração

Prof.Dr. José Fernando Scarelli Lopes
Centro Universitário Sagrado Coração

Prof.^a Dra. Camila Lopes Cardoso
Centro Universitário Sagrado Coração

Dedico este trabalho aos meus pais, com carinho.

“Um trabalho científico é uma aventura, [...] é uma forma de exploração que nos leva a descobertas” (GIBALDI, 1999, p. 3).

RESUMO

A Epidermólise Bolhosa tem caráter hereditário e incidência rara, sua característica é a formação de bolhas em tecidos cutâneo e mucoso em resposta à um trauma mínimo, podendo manifestar-se durante o nascimento ou nos primeiros anos de vida. Sua classificação depende da modalidade de herança genética, existem três grupos principais: epidermólise bolhosa simples, juncional e distrófica. As pessoas com o subtipo distrófica recessiva, possuem manifestações mais graves como formação excessiva de cicatrizes, gengivite, despilação lingual e alto índice de cárie dentária. Este trabalho se propôs a realizar uma revisão da literatura com o objetivo de verificar qual a melhor abordagem odontológica para esses pacientes. A busca foi realizada nas bases de dados Embase, Pubmed, Scielo, Biblioteca Cochrane e Medline. Também foram usadas fontes documentais paralelas, encontradas na Internet, das quais o fluxo de dados relacionados é frequentemente atualizado, revisado e utilizado como pauta de discussão dos pesquisadores da área. Os descritores utilizados para essa pesquisa foram: “Epidermólise Bolhosa. Epidermolysis Bullosa. Manejo Odontológico. Dental Management. Prevenção. Prevention. Atendimento Hospitalar. Hospital Service. Anestesia Geral. General anesthesia. Concluiu-se que a Epidermólise Bolhosa é uma doença que requer a intervenção multiprofissional e a melhor abordagem para o paciente é a instituição de medidas preventivas em saúde bucal.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa. Manejo Odontológico. Prevenção. Atendimento Hospitalar. Anestesia Geral

ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa is hereditary and has a rare incidence. Its characteristic is the formation of blisters in the cutaneous and mucosal tissues in response to minimal trauma, and may manifest during birth or in the first years of life. Its classification depends on the modality of genetic inheritance, there are three main groups: epidermolysis bullosa simple, junctional and dystrophic. People with the recessive dystrophic subtype have more severe manifestations such as excessive scar formation, gingivitis, lingual depapillation and a high rate of dental caries. This work proposed to carry out a literature review in order to verify the best dental approach for these patients. The search was carried out in the Embase, Pubmed, Scielo, Cochrane Library and Medline databases. Parallel documentary sources, found on the Internet, were also used, from which the flow of related data is frequently updated, revised and used as an agenda for discussion by researchers in the area. The descriptors used for this research were: "Epidermolysis Bullosa. Epidermolysis Bullosa. Dental Management. Dental Management. Prevention. Prevention. Hospital Service. Hospital Service. General anesthesia. General anesthesia. It was concluded that Epidermolysis Bullosa is a disease that requires multidisciplinary intervention and the best approach for the patient is the institution of preventive measures in oral health.

Keywords: Epidermolysis Bullosa. Dental Management. Prevention. Hospital Service. General anesthesia

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

| | |
|---|----|
| Figura 1 – Presença de cicatrizes ocasionadas por bolhas..... | 19 |
| Figura 2 – Criança de 3 anos com ferimentos na região da virilha e abdômen devido ao atrito do elástico da calcinha | 19 |
| Figura 3 – Mãos com deformidade severa com sindactilia..... | 20 |
| Figura 4 – Feridas e escoriações presentes na face..... | 20 |
| Figura 5 – Paciente com 5 anos e EB distrófica. Observar a presença de lesões na língua..... | 21 |
| Figura 6 – Restrição a abertura da boca..... | 22 |
| Figura 7 – Dentes em péssimo estado de conservação..... | 22 |

SUMÁRIO

| | |
|---|-----------|
| 1. INTRODUÇÃO | 12 |
| 2. OBJETIVO | 13 |
| 2.1 Objetivos Específicos | 13 |
| 3. METODOLOGIA..... | 14 |
| 4. REVISÃO DA LITERATURA..... | 14 |
| 4.1 Definição e Classificação..... | 14 |
| 4.2 Abordagens Odontológicas em Pacientes com EB..... | 15 |
| 4.3 Manifestações Clínicas Gerais..... | 15 |
| 4.4 Manifestações Bucais..... | 18 |
| 5. RESULTADOS..... | 20 |
| 6. DISCUSSÃO..... | 22 |
| 7. CONCLUSÃO..... | 24 |
| REFERÊNCIAS | 25 |

1 INTRODUÇÃO

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença muco cutânea rara que tem como característica marcante a formação de bolhas em resposta a qualquer trauma mínimo. A manifestação pode ocorrer durante o nascimento ou nos primeiros anos de vida. Esta doença tem caráter hereditário ou pode ser adquirida (etiologia autoimune). O diagnóstico pode ser obtido por biópsia, imunodeficiência ou microscopia eletrônica de transmissão e análise genética. (BRUCKNER-TUDERMAN L. DYSTROPHIC, 2010; REIS VMS.,1997).

Existem quatro grandes tipos de EB (simples, junctional, distrófica de caráter dominante ou recessivo e Síndrome de Kindler), eles se diferenciam pelo nível de clivagem de bolha e com o subtipo de acordo com o padrão de herança genética. (BARBOSA *et al.*,2005; REIS, 1997)

A Síndrome de Kindler foi recentemente adicionada como uma classificação das EB, os estudos mostram uma maior prevalência de fragilidade da mucosa, assim como rápida progressão da doença periodontal. (MOSCARDI *et al.*,2011). Por enquanto ainda é uma doença sem cura, com grandes complicações como infecção bacteriana aguda.

O cirurgião dentista necessita ter conhecimento sobre as características dessa alteração para realizar a intervenção odontológica, precisa ter o mínimo de manipulação dos tecidos, para evitar traumas aos tecidos bucais O paciente com Epidermólise Bolhosa necessita de prevenção para preservar a sua saúde bucal. (CIAMPONI *et al.*,2001).

Os pacientes com EB necessitam de uma equipe que esteja totalmente preparada para atendê-lo. Especificamente, em tratamentos odontológicos, há grandes dificuldades, exigindo extremo cuidado do profissional para evitar traumas e ulcerações. Muitas vezes são necessários protocolos específicos para seu tratamento. (NOGUEIRA *et al.*,2003; FREITAS,1986). Nesses protocolos está o tratamento sob anestesia geral, que possui o acompanhamento da equipe multiprofissional para a administração de fármacos e anestésicos, controle de ansiedade e monitoramento dos sinais vitais do paciente. No hospital, o ambiente seguro permite a realização de todo o tratamento odontológico em uma única sessão. (SANTOS *et al.*,2011).

Nos indivíduos com Epidermólise Bolhosa está sendo bastante utilizado, para o manejo das lesões bucais, a fotobiomodulação, pois ela causa efeitos analgésicos e regenera o tecido. (NOGUEIRA *et al.*,2003; FREITAS,1986).

Ainda, esses pacientes têm grande dificuldade de realizar uma correta higienização bucal e por conta disso são grandes candidatos ao desenvolvimento de cárie e doença periodontal. Além disso, são propensos à desnutrição e anemia, sua dieta é líquida ou pastosa com alimentos cariogênicos, o que contribui para alterar a integridade dos dentes. (GOMES *et al.*,2012).

Outros achados comuns nas pessoas com EB são a presença de hipoplasia de esmalte, anodontia, apinhamento dentário por conta da atresia maxila – mandibular, dificuldade de abertura bucal decorrente da microstomia e estenose esofágica. No entanto, a escovação dentária diária é possível mesmo naqueles com as formas mais severas. Contudo é difícil e desafiador conseguir a cooperação do paciente por causa da fragilidade da mucosa. (GOMES *et al.*,2012).

O conhecimento do estado atual da doença, por meio de uma revisão da literatura, com relação à intervenção odontológica, agrega conhecimentos para que o planejamento e/ou tratamento seja realizado da maneira menos traumática possível, contribuindo para que o paciente consiga colaborar para que a manutenção da sua saúde bucal seja preservada.

2 OBJETIVO

O objetivo desse trabalho foi descrever, mediante uma revisão integrativa da literatura, a abordagem odontológica em pessoas com epidermólise bolhosa.

2.1 OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Entender a dimensão da EB na qualidade de vida do paciente.
- Apontar quais são as principais formas de abordagem odontológico para os pacientes com EB.
- Discutir os resultados encontrados, baseando-se na literatura.

3. METODOLOGIA

Este estudo foi realizado a partir de uma revisão de literatura, através de pesquisa exploratória, lançando mão de referências bibliográficas informativas sobre questões relacionadas aos cuidados odontológicos em pessoas com epidermólise bolhosa.

Utilizou-se livros, artigos científicos e estudos de casos clínicos indexados em bases de dados Embase, Pubmed, Scielo, Biblioteca Cochrane e Medline. Também foram usadas fontes documentais paralelas, encontradas na Internet, das quais o fluxo de dados relacionados é frequentemente atualizado, revisado e utilizado como pauta de discussão dos pesquisadores da área.

Os descritores utilizados para essa pesquisa foram: “Epidermólise Bolhosa. Epidermolysis Bullosa. Manejo Odontológico. Dental Management. Prevenção. Prevention. Atendimento Hospitalar. Hospital Service. Anestesia Geral. General anesthesia.

4. REVISÃO DA LITERATURA

4.1 DEFINIÇÃO E CLASSIFICAÇÃO

A epidermólise bolhosa é uma dermatose hereditária rara, caracterizada pelo desenvolvimento de bolhas na região cutâneomucosa de todo o corpo, em resposta ao trauma mínimo, ao calor ou a nenhuma causa aparente. Pode se manifestar ao nascimento ou durante os primeiros anos de vida (ANGELO et al., 2012). Caracteriza-se por uma fragilidade mecânica da pele com o aparecimento de bolhas e erosões (HAS et al., 2020). A classificação dos tipos de EB é baseada pela modalidade de herança genética, distribuição anatômica das lesões e morbidez associada à doença. Está baseada no nível ultraestrutural de clivagem de pele e a mais recente classificação descreve 04 tipos principais de EH hereditárias: simples, juncional, distrófica e EB Kindler. A EB adquirida é a forma não hereditária da doença (HAS et al., 2020).

- Epidermólise Bolhosa Simples (EBS): A formação de bolha é superficial e não deixa cicatrizes na pele. O aparecimento das bolhas diminui com a idade.

-Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ): Nesse tipo, as bolhas são profundas acometem maior parte corporal do portador e o óbito é mais frequente antes do primeiro ano de vida.

-Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD): As bolhas também são profundas e se formam entre a derme e a epiderme. É a forma que mais deixa sequelas.

-Síndrome de Kindler: É uma mistura das formas anteriores. O paciente apresenta sensibilidade ao sol, atrofia da pele, inflamação no intestino e estenose de mucosas.

Essa doença ocorre devido à uma deformidade na formação de colágeno na pele. O tratamento é voltado para aliviar a dor, evitar o agravamento e a desnutrição, uma vez que ainda não há cura para a EB.

A prevalência da EB é discutível por não se tratar de uma doença de notificação compulsória. Há dados que estimam que cerca de 500 mil pessoas em todo o mundo tenham a doença. No Brasil, segundo a Associação DEBRA, são 802 pessoas diagnosticadas com EB. A doença não tem cura e não é transmissível, afeta tanto homens quanto mulheres e pode acontecer em todas as etnias e faixas etárias. (PACHECO & ARAUGIO, 2008; SIQUEIRA et al. 2008; Bruckner-Tuderman, 2010; MIN SAÚDE, 2022). A expectativa de vida para essas pessoas é de 20 anos.

4.2 Abordagens odontológicas em pacientes com EB

Na maioria desses artigos, a abordagem ideal é a sob anestesia geral, mas dependendo da colaboração do paciente é indicado a anestesia local ou a sedação. A literatura cita várias recomendações a serem seguidas, e principalmente a prevenção, como controlar o biofilme, prescrever flúor, dentifrício e clorexidina para uso diário, indicam que esses itens sejam sem álcool na composição para não ocorrer ardência nas mucosas.

4.3 Manifestações Clínicas Gerais

As manifestações clínicas da EB estão diretamente relacionadas com a severidade da doença, indo de suaves bolhas nas mãos, pés, cotovelos, joelhos, que se curam sem deixar cicatriz. As formas mais severas apresentam características cutâneas e extracutâneas. Os achados cutâneos variam e podem incluir bolhas,

ulcerações, grandes cicatrizes na superfície do corpo, calvície cicatricial e pregas distróficas.(Figuras 1 e 2).

Figura 1: Presença de cicatrizes ocasionadas por bolhas.



Fonte: Arquivo do autor

Figura 2: Criança de 3 anos com ferimentos nas regiões de virilha e abdômen devido ao atrito do elástico da calcinha.

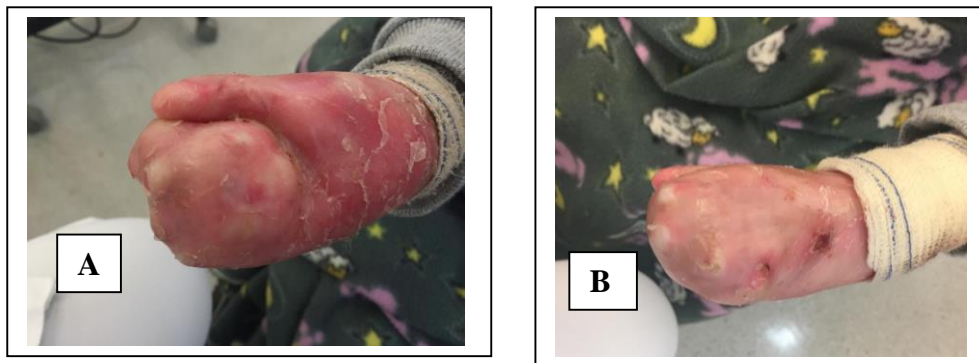


Fonte: Arquivo do autor

Os envolvimento cutâneos mais comuns incluem cicatrizes atróficas, infecções bacterianas, distrofia ungueal, sindactilia, deformidades de mãos e pés, hiperpigmentação, alopecia, anquilose, deformidade facial (SILVA et al. 2004; FLEMING et al. 2009). As Figuras de 3 e 4 ilustram algumas das características supra citadas.

Além disso o envolvimento do trato gastrointestinal é comum, com a presença de disfagia, odinofagia (dor ao engolir), engasgos, constipação intestinal (BARBOSA et l., 2005) e graves comprometimentos nutricionais, levando à anemia refratária e hipoalbuminemia (FINE & MELLERIO, 2009).

Figura 3: Mãos com deformidade severa com sindactilia



Fonte: Arquivo do autor

Figura 4: Feridas e escoriações presentes na face

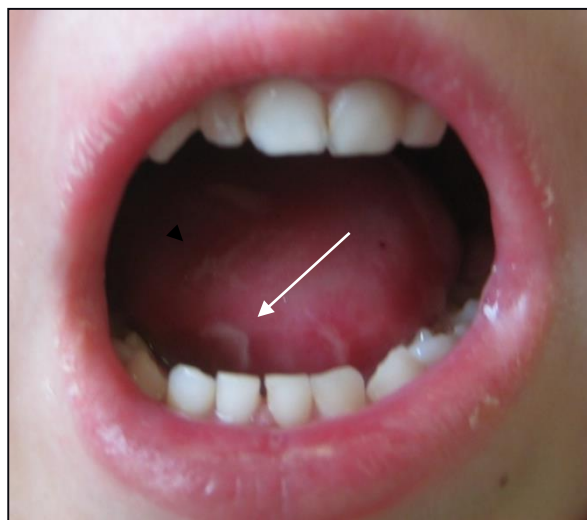


Fonte: Arquivo do auto

4.4 Manifestações Bucais

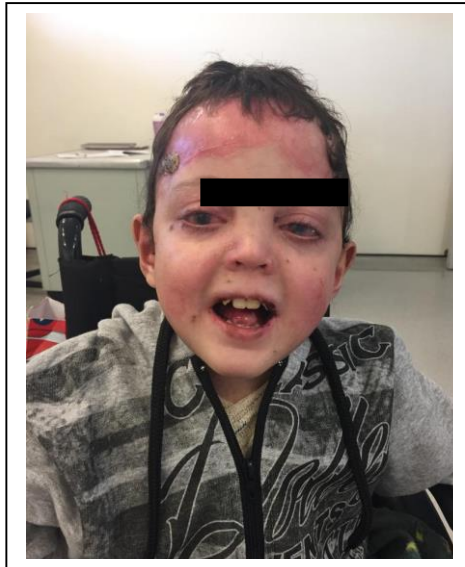
Dentre as manifestações extracutâneas será dado ênfase às manifestações bucais. A EB afeta todas as superfícies bucais, incluindo a língua, mucosa jugal e labial, palato, assoalho da boca e gengiva (Silva et al., 2003). Quanto maior a severidade da doença e o aumento das bolhas, outras complicações podem 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 (Silva et al., 2003). A necessidade de dietas pastosas, para evitar traumas, associada à dificuldade de escovação, propicia o desenvolvimento de lesões de cárie e doença periodontal, agravadas pela redução significativa da abertura de boca, devido a contratura nas regiões de cicatrizes. Na EB 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 (SILVA ET AL., 2003; FINE & MELLERIO , 2009). As Figuras 5 a 7 ilustram algumas das condições supra citadas.

Figura 5- Paciente com 5 anos e EB distrófica. Observar a presença de lesões na língua



Fonte: Arquivo do autor

Figura 6- Restrição na abertura da boca



Fonte: Arquivo do autor

Figura 7- Dentes em péssimo estado de conservação



Fonte: Arquivo do autor

Neste contexto, os pacientes com EB, sobretudo nas formas mais severas, apresentam muita dificuldade para realizar a higienização, quer seja pela possibilidade de formação de bolhas, pelo uso da escova, ou pela presença de deformidades nas mãos e dedos (ALVES et al., 2007; FLEMING et al. 2009). Estas dificuldades propiciam o desenvolvimento de cárie dentária, doença periodontal severa, o que pode levar ao edentulismo parcial ou total. (ALVES et al. 2007; STAVROPOULOS & ABRAMOWICZ, 2008).

Com estas características torna-se evidente a adoção de medidas que consigam mitigar esse problema, dentre as quais se destacam as preventivas com a instituição da higiene bucal associada à redução de ingestão de alimentos cariogênicos, restauração de defeitos de esmalte e dentina com restaurações e/ou coroas de aço inoxidável e extrações dos dentes mais afetados a fim de eliminar as fontes contínuas de infecções bucais (SIQUEIRA et al., 2008).

Os cuidados preventivos da cárie e doença periodontal devem ser intituídos o mais precocemente possível, com orientação odontológica aos pais logo após o nascimento da criança (OLIVEIRA et al., 2010), embora a procura pelo cirurgião dentista possa ocorrer tardiamente (CANDEL-MARTI et al. , 2011).

Para a realização do tratamento odontológico há que se considerar alguns fatores complicadores, como a presença de microstomia (dependente da severidade da EB e da idade do paciente) e ansiedade. (MARTINEZ S. et al. 2003). O tratamento cirurgico-restaurador, se necessário deve ser instituído com o mínimo de trauma possível.

A reabilitação protética também é um desafio para estes pacientes. O atrito das próteses podem levar ao aparecimento de bolhas, por isso devem ser muito bem adaptadas e polidas. (SIQUEIRA, 2008; OLIVEIRA 2010).

5- RESULTADOS

Os estudos utilizados nesta revisão trabalho estão listados no quadro um. Os mesmos foram selecionados por contemplarem os objetivos deste trabalho. O mesmo estão dispostos em ordem alfabética.

Quadro 1- Organização dos dados encontrados nos artigos científicos para a revisão de literatura

| NOME | Ano | Base de Dados | Desenho de Estudo |
|------------------------|------------|----------------------|-------------------------------|
| ALVES PVM et al. | 2007 | Pubmed | Estudo descritivo |
| ANGELO MMFC, et al. | 2012 | Google Scholar | Revisão de Literatura |
| BARBOSA GCT et al. | 2005 | PubMed | Estudo Descritivo transversal |
| BRUCKNER-TUDERMAN L. | 2010 | PubMed | Estudo Descritivo transversal |
| BRUCKNER-TUDERMAN L. | 2010 | Google Scholar | Estudo Descritivo Transversal |
| CANDEL-MARTI ME et al. | 2011 | Pubmed | Estudo descritivo |
| CIAMPONI AL et al. | 2001 | Google Scholar | Estudo Descritivo transversal |
| CZLUSNIK GD, SCHWAB CB | 2011 | Google Scholar | Estudo Descritivo transversal |
| DE CARVALHO et al. | 2015 | PubMed | Estudo Descritivo transversal |
| FANTAUZZI RS et al. | 2008 | Google Scholar | Estudo descritivo |
| FINE J-D, MELLERIO JE | 2009 | Pubmed | Estudo descritivo |
| FLEMING KF et al. | 2009 | Google Scholar | Estudo descritivo |
| FREITAS AC et al. | 1986 | Google Scholar | Estudo Descritivo transversal |
| GOMES AMM et al. | 2012 | Google Scholar | Estudo Descritivo transversal |

| | | | |
|-------------------------------|------|----------------|-------------------------------|
| HAS, C. et al. | 2020 | Google Scholar | Estudo Descritivo Transversal |
| MARTINEZ S. et al. | 2003 | Pubmed | Pubmed |
| MENEZES ARP et al. | 2022 | Google Scholar | Revisão de Literatura |
| MORON et al. | 2009 | PubMed | Relato de caso |
| MOSCARDI et al. | 2011 | Google Scholar | Estudo Descritivo transversal |
| NOGUEIRA AJS et al. | 2003 | PubMed | Estudo Descritivo transversal |
| OLIVEIRA MA et al. | 2010 | Pubmed | Estudo descritivo |
| PACHECO W, ARAUGIO RMS | 2008 | Pubmed | Relato de caso |
| REIS VWS | 1997 | Scielo | Estudo Descritivo transversal |
| SANTOS KK. et al. | 2011 | Scielo | Estudo Descritivo transversal |
| SILVA LCF et al. | 2003 | Pubmed | Relato de caso |
| SILVA LCP et al. | 2004 | Pubmed | Revisão de literatura |
| SIQUEIRA MA | 2008 | Pubmed | Relato de caso |
| STAVROPOULOS F, ABRAMOWICZ S. | 2008 | Pubmed | Relato de caso |

6. DISCUSSÃO

O tratamento odontológico de uma pessoa com EB, que tem como característica a formação de bolhas ao mínimo atrito, deve ser dada ênfase às abordagens preventivas da cárie dentária e doença periodontal, com o intuito de que

as orientações e cuidados bucais possam chegar antes que essas doenças se instalem. Com a atuação precoce e sem os problemas estabelecidos a criança apresenta uma maior predisposição a colaborar com o profissional, conscientizando-a de que os cuidados adquiridos devem permanecer por toda sua vida. 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. (OLIVEIRA et al. 2008).

Importante salientar que o sucesso no estabelecimento do hábito de higiene bucal nas crianças está diretamente relacionada à colaboração dos pais e/ou cuidadores, quer seja pela pouca idade da criança ou pela presença de sequelas inerentes à doença que podem impedir a apreensão de objetos e outras limitações essencial a colaboração dos pais, que devem ser constantemente motivados (CIAMPONI et a. 2001). A escovas utilizadas para o desenvolvimento da escovação devem ser de cerdas macias, cabeças pequenas e pode-se incentivar o uso de jatos de água para evitar traumas na mucosa e conseqüente formação de bolhas (SIQUEIRA et al. 2008).

Assim, é consenso de que os procedimentos preventivos são de menor complexidade e o estabelecimento de uma boa saúde bucal, reflete diretamente na qualidade de vida dos pacientes. Por maior cuidado que se tenha em uma intervenção, a simples aplicação de uma anestesia infiltrativa pode resultar no rompimento dos tecidos e levar à formação de lesões. Quando necessária, esta deve ser realizada com infiltrações mais profundas e muito lentamente. (MÓRON et al. 2009).

Por outro lado, a intervenção sob anestesia geral traz também complicações pela necessidade de realizar o procedimento de intubação, que pode levar ao risco de lesões nas mucosas da faringe e traquéia. (SIQUEIRA et al. 2008). Além disso os procedimentos para reabilitação também oferecem grande dificuldade, uma vez que as próteses totais ou parciais podem levar ao aparecimento de bolhas.

Alves et al. em 2007 salientaram um outro aspecto de importância na condução da criança com EB, que é o incentivo à amamentação, ainda que de maneira mais lenta e muito cuidadosa. Os movimentos de sucção estimulam as estruturas anatômicas envolvidas, preparando a criança para o posterior desenvolvimento do ato

mastigatório. A mastigação como uma atividade neuromuscular altamente complexa é a fase preparatória para a deglutição. Com o estabelecimento de um eficiente processo mastigatório, a deglutição terá condição de ser efetuada de maneira adequada e sem pressões compensatórias, minorando seu impacto no paciente.

Todos esses aspectos e cuidados até aqui abordados se respaldam pelo fato de que não há, até o momento, cura para a EH. Há perspectivas de desenvolvimento de terapias gênicas no futuro (BRUCKNER-TUDERMAN, 2010; FINE , 2010; SILVA et al., 2004). Assim, os cuidados devem se iniciar ao nascimento (FANTAUZZI et al. 2008).

7- CONCLUSÃO

As alterações presentes na EB constituem um grande desafio ao cirurgião dentista. Devido às características da doença o cirurgião dentista deve estar presente na equipe multiprofissional que cuida desse paciente, o mais precocemente possível.

O tratamento menos traumático é a prevenção e por isso esta deve ser estabelecida, com o envolvimento da família, de tal forma que a adequada higiene bucal consiga livrar o paciente de cárie e doença periodontal ao longo de sua vida.

REFERÊNCIAS

- 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.
- ANGELO M.M.F.G.; FRANÇA, D.C.C.; LAGO, D.B.R.; VOLPATO, L.E.R. **Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa.** Pesq Bras Odontoped Clin Integr, João Pessoa, v.12, n.1, p.135-142, jan./mar., 2012
- BARBOSA GCT, ALBERTINI Jr. J, OLIVEIRA ZNP, Machado MCR, Assumpção IGR. **Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais.** Pediatria 2005.
- BRUCKNER-Tuderman L. **Dystrophic epidermolysis bullosa: pathogenesis and clinical features.** Dermatol Clin 2010; 28(1):107-14.
- CANDEL-MARTI 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.
- 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.
- CZLUSNIAK GD, Schwab CB. **Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso.** Arquivos em Odontologia. 2011
- 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.
- 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.
- FLEMING KF, Wu JJ, Dyson SW, Dadras SS, Metz BJ. **Denuded congenital lesions: Recessive dystrophic epidermolysis bullosa.** Dermatol Online J. 2009; 15(4):4.
- GOMES AMM, Dadalto ECV, Valle MAS, Sanglard LF. **Promoção de saúde bucal em crianças portadoras de epidermólise bolhosa distrófica recessiva.** Revista Brasileira de Pesquisa em Saúde 2012
- HAS, C. et al. **Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility.** Br. J. Dermatol. v.183, n.4, p.614-627, out. 2020.
- MARTINEZ S, Baga JVB, Silvestre FJ, Viguier MT. **Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa.** Oral Dis. 2003; 9(5):264-8. [SEP]

MENEZES, A. R. P.; LEAL, L. F.; MOREIRA, K. M. S.; IMPARATO J. C. P.; DUARTE, D. A. **Abordagem odontológica em crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa - revisão integrativa.** Brazilian Journal of Development, Curitiba, v.8, n.2, p. 10554-10587 feb. 2022.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Epidermólise bolhosa.** Disponível em <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/epidermolise-bolhosa>, acesso em 08/11/2022.

MÓRON 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.

MOSCARDI MF, Soares Junior LAV, Oliveira, ZPN, Prado EFGB. **Proposta de protocolo de tratamento odontológico em pacientes com epidermólise bolhosa hereditária.** Rev Ass Paul 2011

NOGUEIRA AJS, Nogueira RGM, Souza TAC, Machado RS, Lima RTS. **Envolvimento odontológico de paciente com epidermólise bolhosa.** Rev ABO Nac. 2003

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.

OLIVEIRA TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SMB, Machado MAAM. **Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica.** J Appl Oral Sci 2008; 16(1):81-5. [L1] [SÉP]

PACHECO W, Araugio RMS. **Orthodontic treatment of a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case report.** Spec Care Dentist 2008; 28(4):136-9.

REIS VMS. Doenças Bolhosas. In: Sittart JAS, Pires MC. **Dermatologia para o clínico.** São Paulo: Lemos; 1997.

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

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.

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.

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.

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.