

PROTOCOLO DE ATENDIMENTO ODONTOLÓGICO PARA PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Dr. Rogerio Ribas da Costa ¹
Cristiane Versuti Del Cioppo ²
Patricia dos Santos Tossato ³

O QUE É EPIDERMÓLISE BOLHOSA (EB)?

A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença mucocutânea rara com característica genética hereditária ou adquirida (etiologia autoimune), caracterizada por formações de bolhas e úlceras espontâneas ou por lesões pós-trauma local (pressão mínima ou fricção). É dividida em quatro grandes tipos (simples-EBS, juncional-EBJ, distrófica de caráter dominante-EBDD ou recessivo-EBDR, e Síndrome de Kindler), diferenciando-se pelo nível de clivagem da bolha e com subtipos de acordo com o padrão de herança genética, etiologia autoimune, morfologia, topografia das lesões e mutação do gene envolvido, com cerca de mais de 30 entidades distintas ^{4,12}.

Atualmente é uma doença sem cura com diversas complicações como infecções bacterianas agudas, seguidas de sepses, cicatrizações deformantes e aparecimento de neoplasias cutâneas agressivas ⁹.

É necessário que o cirurgião dentista tenha conhecimento das características dessa alteração genética antes da intervenção odontológica, associado a um atendimento com mínima manipulação dos tecidos e instalação de um programa preventivo envolvendo a criança e o núcleo familiar, com o objetivo de manter a integridade da dentição, propiciando função mastigatória, fonética e estética, a fim de se evitar tratamentos odontológicos invasivos ¹⁵.

A EB e suas implicações odontológicas

Os pacientes portadores de EB, devido à frequente presença de bolhas e conseqüentemente a dificuldade de se efetuar uma correta higienização, são grandes candidatos à presença de cáries rampantes. A dieta geralmente líquida ou pastosa e com conteúdos cariogênicos, proveniente de suplementos alimentares dados a esses pacientes por conta da presença de anemia e desnutrição, é um importante fator que afeta a estrutura dos dentes.

Estudos mostram que a alteração no fluxo salivar não foi detectada em nenhum dos tipos de EB e acredita-se que a presença de cáries rampantes esteja relacionada apenas com fatores não-salivares, como alterações no esmalte e tecidos moles, dieta cariogênica e higienização bucal deficiente ^{10,43-45}.

¹ Doutor em Odontologia USP-SP, Mestre em Odontologia USP-SP, Especialista em Prótese Dental (CRO-SP), Diretor Clínico da e-dentphic arquitetura do sorriso.

² Cirurgiã dentista USP-SP, Associate of Applied Science in Dental Hygiene - New York City College of Technology.

³ Cirurgiã dentista USP-SP, especialista em endodontia. Project director of SOS EB Kids.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

Outros achados comuns nesses pacientes são a presença de hipoplasia de esmalte, anodontia, apinhamento dentário por conta da atresia maxilomandibular, dificuldade de abertura bucal decorrente da microstomia, além de estenose esofágica^{10,43,45}.

A predisposição ao desenvolvimento de carcinomas intraorais de células escamosas aumenta com o passar da idade. A checagem clínica rotineira deve ser considerada, principalmente em pacientes com EBDR a partir da segunda década de idade^{24,32}.

Esses comprometimentos exigem um controle odontológico rigoroso, que visam a prevenção de danos às estruturas bucais, chave para a manutenção da melhor saúde bucal possível.

Pacientes com severo comprometimento bucal requerem modificações no tratamento odontológico, a fim de se minimizar o dano aos tecidos bucais. Mesmo os pacientes com nenhum ou pouco comprometimento intraoral, devem ser cuidadosamente analisados e precauções específicas devem ser tomadas a fim de se evitar atos iatrogênicos.

Embora não haja manifestações patognomônicas intrabucais nas várias formas de EB, há padrões previsíveis de envolvimento associado ao subtipo. Esses padrões podem auxiliar os clínicos no desenvolvimento de medidas terapêuticas mais avançadas, que sejam compatíveis e direcionadas às características específicas de cada caso^{10,28,38}.

Em pacientes com EBS, a maioria dos autores acredita que o tratamento rotineiro pode ser oferecido^{18,31,41}. Entretanto, Krämer *et al*²¹ salientam sobre a diversidade clínica dos subtipos de EB e acreditam que a mínima manipulação dos tecidos pode também afetar esses pacientes induzindo o aparecimento das bolhas.

Nos pacientes com EPJ o comprometimento bucal é, na maioria das vezes, mínimo, não requerendo muitas modificações clínicas, porém não dispensa o extensivo cuidado na manipulação dos tecidos. Esse grupo necessita inclusive de um agressivo protocolo clínico preventivo devido à presença de hipoplasia de esmalte. Crianças com inúmeros dentes apresentando extensa hipoplasia necessitam de recobrimento coronário com coroas metálicas.

Pacientes portadores da forma severa da EBDR requerem muitas modificações no tratamento clínico. O ideal para a manipulação desses pacientes seria um grupo multidisciplinar com boa comunicação e envolvimento na discussão dos casos^{1,16}.

A síndrome de Kindler foi recentemente adicionada na classificação das EB¹³. Estudos mostram uma maior prevalência de fragilidade da mucosa, assim como a rápida progressão da doença periodontal²⁵.

No entanto, a escovação dentária é possível em todos os pacientes, mesmo naqueles com as formas mais severas⁹. Ainda assim será sempre difícil e desafiador a obtenção de um grau razoável de cooperação, devido à fragilidade da mucosa bucal e demais estruturas da cavidade oral, favorecendo-se o aparecimento de bolhas ao menor atrito, sendo estas de sensação muito dolorosa⁷.

As crianças portadoras de EB, devido às diversas manifestações físicas que apresentam, têm muita dificuldade em realizar uma adequada higiene oral. O uso de escovas dentais pode produzir bolhas nas gengivas à menor fricção das cerdas, mesmo sob leve pressão. As deformidades nas mãos e dedos apresentados em alguns tipos de EB dificultam ou inviabilizam a correta higienização, o que leva a formação de cáries severas e doenças periodontais.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

A assistência odontológica para o paciente com EB deve incluir três estratégias muito importantes:

1. Prevenção pela higiene bucal e redução do consumo de alimentos cariogênicos – medida de suma importância para minimizar o surgimento da cárie e doenças nas gengivas. Quando o paciente apresentar as dificuldades motoras citadas, é preciso conscientizar a família para que se envolva nesse processo, pois, nesses casos, pode ser necessário que os pais ou responsáveis escovem os dentes e passem o fio dental em seus filhos;

2. Restauração dos dentes afetados pela cárie com restaurações polidas e/ou coroas de aço inoxidável para garantir a estrutura e função dos mesmos. É sempre importante lembrar-se do papel da prevenção para se evitar ao máximo a necessidade de restaurações, devido à dificuldade operatória em pacientes com EB, seja pela possibilidade de formação de bolhas durante o tratamento, seja pela dificuldade de acesso ao campo operatório devido à microstomia, ou pelo sofrimento doloroso, entre outras;

3. Extrações dos dentes mais afetados a fim de eliminar as fontes contínuas de infecções bucais. Infelizmente a procura para o atendimento odontológico é quase sempre tardia (devido à maior atenção aos problemas físicos e sistêmicos da doença, condições socioeconômicas, grau de instrução, entre outros) e, quando acontece, os problemas bucais encontram-se em estágios avançados, podendo levar os pacientes portadores de EB ao edentulismo ³.

Sumário de recomendações

1) Protocolo preventivo

- Primeira consulta com 3-6 meses de idade.
- Educação aos pais e cuidadores, rotinas de higiene no intuito de melhorar a remoção da placa dental, reduzir riscos de lesionar tecidos orais e outras manifestações nesses pacientes ²¹.
- Uso de chupetas é contraindicado por agredir a mucosa bucal e promover mais desequilíbrio neuromuscular ²⁹.
- Diagnóstico de amelogenese imperfeita, como visto em EBJ, após a erupção do primeiro dente decíduo.
- Diagnóstico de apinhamento dental, principalmente em EBDR.
- Diagnóstico de lesões cariosas em estágio inicial ²¹.
- Deve-se aconselhar a vacina contra catapora para ser ministrada em crianças com epidermólise bolhosa, devido ao rompimento da barreira epitelial e mucosa de defesa causada pela doença ².

** Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.*

2) Higienização oral domiciliar

- Escovas: cabeça pequena e cerdas macias ²⁸. As cerdas podem ser amaciadas mergulhando-as em água quente ou morna. Elas podem ser cortadas a fim de diminuir a cabeça em casos severos de microstomia ²¹.
- Cotonete e gaze podem ser usados temporariamente, se o paciente estiver impossibilitado de fazer a higienização devido à inflamação bucal ²¹.
- Lavar a boca com água morna, frequentemente durante o dia, principalmente após as refeições e medicamentos ^{9,23,44}.
- Evidenciadores de placa podem ser usados em todos os pacientes com EB ²¹.

3) Higiene oral clínica

- Ultrassom e polimento usados com cautela podem ser aplicados em qualquer paciente com EB, inclusive em casos severos de EBDR.
- Bolhas hemorrágicas podem aparecer devido à vibração e estas devem ser drenadas com punção com agulha estéril ²¹.

4) Terapias coadjuvantes

- Clorexidina 0.12%:

Mostrou-se efetiva no controle da candidíase e cárie. O seu uso ideal é em solução aquosa e não alcoólica.

Exemplo de protocolo preventivo: lavar a boca com uma pequena quantidade da solução não diluída, duas vezes ao dia por 2 semanas. Repetir o protocolo a cada 3 meses.

O uso prolongado de clorexidina causa manchas extrínsecas nas superfícies dentárias, que podem ser removidas com polimento coronário ⁹.

- Flúor:

Aplicar verniz de flúor a cada 3 meses em pacientes de todas as idades com alto índice de cáries ou em cada visita semestral para aqueles com bom controle de biofilme dental.

Para crianças que residem em áreas de água não fluoretada é imprescindível o uso de suplementos diários de flúor ⁹.

Prescrever géis ou bochechos fluoretados, soluções não alcoólicas, neutras, e de preferência sem sabor, na concentração de 0.05% para as crianças e 0.2% para adultos e usados 1 vez ao dia ^{21,27}.

- Remineralização:

A remineralização do esmalte dentário pode ser usada como uma técnica não invasiva em cáries incipientes ^{21,27}.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

5) Dieta

- Acompanhamento desde a primeira infância por nutricionistas e orientação à dieta não cariogênica.
- É muito importante o trabalho multidisciplinar em conjunto com a nutricionista para a elaboração de um programa alimentar apropriado a estes pacientes.
- A suplementação com bebidas hiperproteicas e hipercalóricas muitas vezes é relevante no combate à anemia e desnutrição. Dessa forma, torna-se muito importante a orientação de higiene oral após ingestão dos mesmos.
- A manutenção da dentição permite uma mastigação mais eficiente e uma melhor nutrição¹⁷.

6) Selante de fósulas e fissuras

- Por ser uma técnica muito sensível e com necessidade de checagem rotineira, é indicada desde que haja o comprometimento do paciente em retornar para higienização periódica²¹.

7) Microstomia

- Esta condição é a maior dificuldade que os profissionais de saúde encontram, particularmente nos pacientes com EBDR, que se apresentam com redução da mímica facial e da amplitude de abertura bucal, evidenciando a microstomia²⁷.
- Neste contexto, a literatura consultada não fornece muitas soluções. Primeiramente é preciso lembrar que a simples manipulação dos tecidos bucais pode trazer mais prejuízos que benefícios ao paciente. O profissional deve ter em mente sempre dos riscos de desenvolvimento de dor e de novas lesões, portanto todas as atividades realizadas para o aumento da elasticidade da musculatura labial, bem como todas aquelas relacionados à abertura e fechamento da boca, precisam ser acompanhadas com muita atenção, respeitando-se os limites de cada paciente³¹. Devem ser propostas estratégias para alcançar a melhoria da abertura de boca, preferentemente aquelas que se utilizam de exercícios isométricos, associados à abertura máxima de boca³⁴.
- Os exercícios para melhorar e/ou manter a abertura bucal devem ser indicados em pacientes com EBDR **diariamente** podendo ser realizados durante as trocas dos curativos ou trocas de roupa, a fim de manter os resultados obtidos. Fazer exercícios meia hora antes do tratamento odontológico irá melhorar significativamente o acesso à cavidade bucal³¹. A literatura apresenta diversas técnicas para a obtenção do aumento da amplitude de abertura bucal com e sem aparelhos. Como os pacientes com EB são susceptíveis ao

** Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.*

aparecimento de bolhas à menor pressão exercida sobre os tecidos, recomenda-se exercícios realizados somente com os órgãos fonoarticulatórios deles. Por exemplo: solicita-se ao paciente que mastigue normalmente com os lábios fechados, sem nada na boca, e que observe a movimentação contínua dos lábios, da língua e das bochechas. A seguir pede-se que mastigue ativamente, abrindo-se a boca com amplos e vigorosos movimentos de todos os músculos da mastigação. Pode-se usar a mastigação real de alimento, como uma fruta ou, ainda mais fácil, mascando chiclete enquanto se produz exageradamente uma fala encadeada, conversa espontânea ou leitura de texto. Em seguida pode-se utilizar a técnica da sobrearticulação que consiste em exagerar os movimentos fonoarticulatórios, fazendo-se ampla excursão muscular, com grande abertura de boca e emitindo cada sílaba ou vogal com precisão excessiva, com grande tonicidade laríngea ou da cintura escapular ³⁴. Pequenos incrementos para melhorar a amplitude da abertura oral podem ser obtidos com técnicas mecânicas, se a condição do paciente permitir (irá depender da gravidade de EBDR que possui). Pode-se usar um dispositivo de resina acrílica entre os dentes anteriores, aumentando-se progressivamente o calibre/espessura, por exemplo a cada 10 minutos durante a sessão de exercícios, conforme a limitação do paciente ³¹. Porém os resultados obtidos podem retornar aos valores iniciais se a terapia mecânica for descontinuada (é preciso exercícios diários). Outras sugestões incluem exercícios diários com incrementos de espátulas de madeira ou abaixadores de língua ²². O paciente poderá ser orientado a fazer exercícios passivos de alongamento da mandíbula usando espátulas/abaixadores de língua empilhados seis vezes por sessão em seis sessões diárias, e ser orientado a aumentar o número de espátulas à medida que sentir uma melhora na abertura da boca ³⁹.

- Um estudo de *Marini & Vecchiet* 2001 ²⁴ fala sobre a eficácia do Sucralfato (um sal complexo de sulfato de sucrose e de hidróxido de alumínio) muito útil na redução do número de bolhas, da dor e desconforto local, hemorragia e da placa bacteriana. Como consequência há uma redução da inflamação e do sangramento gengival, permitindo que pacientes realizem uma melhor higiene oral. Este pó pode ser aplicado em toda a mucosa oral, especialmente nas bolhas, quatro vezes ao dia. Ele é de fácil aplicação, podendo ser utilizado rotineiramente devido à sua capacidade de ligação com as proteínas presentes no fundo das lesões ulcerosas da mucosa oral. Quando se aplica o pó de sucralfato sobre as lesões ele é convertido num sal de alumínio e de sulfato de sucrose, formando um gel de poliamina, que funciona como uma capa protetora contra o trauma, além de favorecer a re-epitelização da mucosa danificada e a cicatrização das úlceras.

8) Medicamentos

- Devem ser solúveis ou em forma líquida. Comprimidos, tabletes e drágeas podem ser de difícil ingestão por causa da estenose do esôfago ou podem causar um trauma esofágico ²¹.
- Se a preparação da solução sem açúcar não for possível, os pais devem ser orientados a higienizar ou lavar a boca da criança, pelo menos com água morna, para a minimização do risco de cáries ³¹.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

9) Diagnóstico de carcinomas intraorais

- Encontrados mais frequentemente em EBDR e após a segunda década de idade.
- Lesões incomuns devem ser biopsiadas para garantir que não representem um achado pré-cancerígeno ou mesmo um carcinoma intraoral³.

Modificações do tratamento dentário e precauções:

A) Temperatura da sala clínica/instrumentais

- Pacientes portadores de EB são muito susceptíveis à formação de bolhas com o calor, portanto a temperatura da sala clínica deverá estar confortável para eles.
- Instrumentos devem ser resfriados.
- Os cabos dos instrumentos devem ser lisos, assim como os afastadores de tecidos devem ser lisos e amplos.
- O apoio dos dedos ou instrumentos deve ser feito em regiões dentárias e não em mucosas¹⁷.
- Cuidado especial deve ser dado para se evitar o aquecimento das superfícies dentárias provocado pelos motores/instrumentos rotatórios durante o preparo cavitário³⁷.

B) Lubrificantes

- Os lábios, a mucosa oral, as gengivas, as luvas, os roletes de algodão e os instrumentos devem ser sempre lubrificadas antes de qualquer procedimento, com o objetivo de diminuir a aderência, evitando-se, desta maneira, a formação de bolhas e ulcerações. Os lubrificantes mais utilizados para este propósito são preferentemente os a base de água, como por exemplo o KY da Johnson & Johnson (contém água, glicerina, propilenoglicol, hidroxietilcelulose, fosfato monobásico de sódio, metilparabeno, fosfato dibásico de sódio e propilparabeno)^{33,35,37,42}.
- Há uma recomendação para não se utilizar vaselina em salas hospitalares, pois o petrolato contido neste produto é inflamável²¹.

C) Ponta sugadora

- O coletor deverá ficar em superfície oclusal (apoiado nos dentes) ou sobre um rolete úmido de algodão²⁰.
- Sistema a vácuo pode ser substituído por aspiradores cirúrgicos com orifícios pequenos. Nunca se deve utilizar sugador de alta potência a fim de se evitar trauma aos tecidos¹⁰.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

D) Bolhas

- Podem ocorrer durante o tratamento ²¹.
- Devem ser obrigatoriamente drenadas, seja de conteúdo sanguinolento ou não, para não expandir a bolha por causa do conteúdo interno ³¹.
- Usar uma agulha ou tesoura estéreis para esvaziá-las ³¹.

E) Afastamento das mucosas

- Não se deve usar tracionamento das mucosas ²⁸. Forças compressivas locais podem ser aplicadas com cuidado ²¹.

F) Ar da seringa

- Pode ser usado com cuidado para não provocar a formação de bolhas pela pressão do ar ²⁸.

G) Instrumentos

- Por causa da abertura bucal diminuída e limitado acesso, é mais fácil a utilização de instrumentos pediátricos ²³.
- Espelhos clínicos podem ser úteis durante o afastamento da mucosa bucal em pacientes com severa microstomia.
- Retratores retos, planos e maleáveis são úteis no afastamento parcial, pois eles distribuem as forças e ao mesmo tempo protegem o tecido. Eles possuem diferentes tamanhos e larguras, e podem ser encontrados em locais de materiais para cirurgias ²¹.

H) Isolamento dentário

- Isolamento relativo: é aconselhável lubrificar-se os roletes de algodão. Considerar roletes menores e com diâmetro menor que, ao serem removidos, devem estar embebidos em água para não aderirem na mucosa ¹⁴.
- Isolamento absoluto: uso de lençol de borracha, bem como grampos, com ou sem cunhas de madeiras. Use cuidadosamente e posicione corretamente o grampo. A borracha contra lábios ou bochechas podem causar bolhas ²¹.

I) Visibilidade

- Em microstomias severas, aconselha-se usar o cabo do espelho ou retratores maleáveis no afastamento, como explicado anteriormente ²¹.

J) Avaliação final

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

- Checar a presença de bolhas e drená-las.
- Importante remover qualquer resíduo de matérias no espaço sublingual ou vestibular devido a muitos pacientes apresentarem anquiloglossia e dificuldade na limpeza bucal. Eles podem ser removidos com um algodão molhado ²¹.

K) Radiografias dentais

- Em pacientes com EBDR severa generalizada, a radiografia de escolha é a panorâmica ^{20,25}.
- Outras formas de EB poderão usar todas as técnicas radiográficas, com nenhuma ou poucas modificações.
- Usar filmes pediátricos para radiografias *bitewings* ²¹.
- Como alternativa, temos as radiografias periapicais modificadas pela técnica oclusal que podem ser usadas para dentes anteriores, e a modificação lateral oblíqua para dentes inferiores posteriores ²¹.
- Vaselinar os filmes *bitewings* ¹⁹.

L) Anestésias

- Anestesia local
 - anestésico tópico pode ser usado normalmente com cuidado de não pressioná-lo contra o tecido.
 - solução anestésica deve ser injetada profunda e bem lentamente no tecido para não causar a separação mecânica do mesmo ^{30,41}.
 - bolhas iatrogênicas podem aparecer no local da anestesia; se ocorrerem deverão ser drenadas.
 - é importante que as instruções pós-operatórias sejam esclarecidas para não deixar o paciente mastigar, morder, coçar ou traumatizar os lábios devido ao efeito anestésico ²¹.
 - alguns autores sugerem que a anestesia local oferece menor dano na mucosa quando comparado com a anestesia geral ¹⁰.
 - o bloqueio regional causa menor predisposição às bolhas do que a anestesia local em mucosa ⁸.
- Anestesia geral
 - permite extensivas reconstruções e múltiplas extrações, levando em conta a fragilidade do tecido e a microstomia presentes ⁴¹.
 - pode ser combinado com outros processos cirúrgicos, como a dilatação esofágica.
 - é importante o uso de lubrificantes à base de água nas salas cirúrgicas devido ao petrolato ser inflamável ²¹.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

M) Restaurações

- Não há contra-indicações quanto ao uso de materiais restauradores convencionais.
- O uso de coroas de aço, em crianças, deve ser considerado na presença de extensas cáries ou hipoplasia de esmalte. Devem ser criteriosamente polidas e bem adaptadas.
- Caso haja bolhas iatrogênicas após os procedimentos, estas devem ser drenadas. As lesões nos tecidos moles cicatrizam em uma ou duas semanas e não requerem cuidados específicos³³.
- Se necessário, analgésicos devem ser prescritos.
- Quando possível, utilizar-se de pontas diamantadas para ultrassom (no Brasil pode-se encontrar a marca CVDentus - fig. 1) para a remoção de cárie, restaurações antigas e preparo cavitário, pois apresentam inúmeras vantagens em relação ao uso do motor de alta-rotação convencional, como por exemplo: ausência de aquecimento da ponta ativa (ela não gira, apenas vibra), maior segurança de trabalho (só funciona sobre a superfície dental e não corta nenhum tecido mole), cabeça menor favorecendo os pacientes que apresentam microstomia e a visualização do campo operatório (somente a haste da ponta diamantada fica sobre o dente - fig. 2)^{8,11,36}.



Figura 1 - O DentSurg da CVDentus possui muitas opções de pontas diamantadas (no exemplo apenas 3 são mostradas) para diversas aplicações clínicas.



Figura 2 – Remoção de amálgama com a ponta diamantada R2, preparo cavitário e restauração dental.

** Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.*

N) Endodontia

- Tratamento endodôntico pode ser realizado em todos os pacientes, exceto quando a abertura bucal interfere no acesso ²⁰.
- Em pacientes com severa microstomia, o acesso pulpar pode ser modificado, como por exemplo, em dentes anteriores que poderá ser feito pela vestibular ²¹.
- Uso de localizadores apicais deve ser preconizado ²¹.

O) Periodontia

- Pode ser realizado em todos os pacientes com EB, porém com cuidados especiais em pacientes com EBDR, devido à ocorrência de muito sangramento durante o procedimento ^{20,25}.

P) Cirurgias orais

- Suturas
 - muito debatida na literatura a viabilidade das suturas nas cirurgias orais desses pacientes ¹⁶.
 - podem ser usadas, porém, com cuidado no procedimento ⁴.
- Gengivectomia
 - laser ou bisturi elétrico são as técnicas de escolha.
 - em pacientes com Síndrome de Kindler, essa técnica será necessária para remover gengivas hiperplásicas papilares ²¹.
- Vestibuloplastia
 - severa obliteração do vestíbulo pode causar dificuldade de deglutição, higienização, tratamento dental e redução da limpeza alimentar pela redução da mobilidade dos tecidos ⁶.
 - cirurgia recomendada apenas nos casos em que a obliteração afeta a qualidade de vida do paciente ou prejudica muito a função oral ²¹.
- Biópsia
 - no caso de suspeita de carcinoma de células escamosas ²¹.
- Extrações dentárias

** Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.*

- em múltiplas extrações, consultar sempre o médico do paciente para verificar o seu nível de anemia. Aconselha-se a remoção dos dentes anteriores antes dos posteriores para se ter mais acesso à região ¹.
- técnicas atraumáticas devem ser usadas, com incisões firmes na mucosa para prevenir formação de bolhas ²⁶.
- hemostasia deve ser feita com uma leve pressão usando-se gaze ⁵.
- complicações pré-operatórias: apesar de todo o cuidado na manipulação do tecido, bolhas são comuns após quase todas as extrações em pacientes com EBDR ¹, assim como as lesões na comissura labial podem ser extensas depois da cirurgia.
- o uso de antibiótico pós operatório vai depender de cada caso individual ²¹.

Q) Ortodontia

- Tratamento requer poucas modificações em pacientes com EBS, EBJ e EBDD ⁴¹.
- Em pacientes com EBDR é fortemente recomendado a extração dental para se evitar o apinhamento, que contribui para o aparecimento de cáries e doenças periodontais ²¹.
- Para prevenir lesões nas mucosas, a colocação de cêra é recomendada sobre os *brackets* ²⁹.

R) Moldagens

- Normalmente não há nenhum evento adverso durante as moldagens, porém deverão ser efetuadas com cuidado em pacientes com EBDR ^{20,37}.
- Lubrificantes apropriados antes do procedimento é recomendado para reduzir a aderência e a possível formação de lesões ²¹.

As orientações de prevenção da cárie e de outras doenças bucais são de fundamental importância, pois a realização do tratamento restaurador é muitas vezes desgastante, doloroso, difícil e com certo grau de riscos para os pacientes. Incluir essa necessidade de cuidados com os dentes e gengivas nos pacientes e seus responsáveis torna-se um verdadeiro desafio ao profissional de odontologia, por conta da grande atenção dada às manifestações sistêmicas da doença. Por isso é aconselhável que os pacientes portadores dessa dermatose façam parte de um criterioso programa de promoção de saúde bucal com revisões periódicas ³⁷.

** Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.*

Referências

1. Album MM, Gaisin A, Lee KWT, Buck BE, Sharrar WG, Gill FM. Epidermolysis bullosa dystrophica polydysplastica: A case of anesthetic management in oral surgery. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1977; 43(6): 859-72.
2. Alves PVM, Alves DKM, Maciel JVB, Bolognese AM. Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. *R Dental Press Ortodon Ortop Facial* 2007; 12(4): 30-5.
3. Angelo MMFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LER. Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão De Literatura. *Pesq Bras Odontoped Clín Integr*, João Pessoa 2012; 12(1): 135-42
4. Boeira VL, Souza ES, Rocha B, Oliveira PD, Oliveira M, Rêgo VR, Follador I. Inherited Epidermolysis Bullosa: Clinical and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol* 2013; 88(2): 185-98.
5. Boyer HE, Owens RH. Epidermolysis bullosa: a rare disease of dental interest. Review of the literature and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1961; 14: 1170-7.
6. Bruduneli E, Ilgenli T, Bruduneli N, Ozdemir F. Acellular dermal matrix allograft used to gain attached gingiva in a case of epidermolysis bullosa. *J Clin Periodontol* 2003; 30(11): 1011-5.
7. 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
8. Corat EJ, Mendes de Barros RC, Trava-Airoldi VJ, Ferreira NG, Leite NF, Iha K. The Activation energy for diamond growth from CCl₄/H₂ mixtures in a hot filament reactor. *Diamond and Related Materials* 1997; 6(9): 1172-81.
9. Couto CS, Gouveia C, Miguéns C, Marques R. *Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa*. Debra Portugal 2018.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

10. Czlusniak GD, Schwab CB. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso. *Arq Odontol*. Belo Horizonte 2011; 47 (4): 237-43.
11. Dália RCS, Gomes MP, Menezes Filho PF, Guimarães RP, Mariz ALAM, Silva CHV. Dentística ultraconservadora - métodos alternativos de preparos cavitários. *Revista da Faculdade de Odontologia-UFP* 2009; 14(2): 168-73.
12. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, Bauer JW, Has C, Heagerty A, Hintner H, Hovnanian A, Jonkman MF, Leigh I, Marinkovich MP, Martinez AE, McGrath JA, Mellerio JE, Moss C, Murrell DF, Shimizu H, Uitto J, Woodley D, Zambruno G. Inherited pidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol*2014 ; 70(6): 1103-26.
13. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, Hintner H, Hovnanian A, Jonkman MF, Leigh I, McGrath JA, Mellerio JE, Murrell DF, Shimizu H, Uitto J, Vahlquist A, Woodley D, Zambruno G. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol*2008; 58(6): 931-50.
14. Fukuda MY, Corvalan FH, Barros RMG, Fukuda RY. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva: relato de caso clínico. *J Bras Odontoped & Odonto Bebê*2000; 3(14): 328-32.
15. 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; 14(1): 63-70.
16. Harel-Raviv M, Bernier S, Raviv E, Gornitsky M. Oral Epidermolysis Bullosa in adults. *Spec Care Dentist*1995; 15(4): 144-8.
17. Haynes L. *Nutritional support for children with Epidermolysis Bullosa in Life with Epidermolysis Bullosa (EB): etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy*. Springer Wien, 2008: 258-77.
18. Hochberg MS, Vazquez-Santiago IA, Sher M. Epidermolysis Bullosa. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*1993; 75(1): 54-7.
19. Kaslick RS, Brustein HC. Epidermolysis bullosa. Review of the literature and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1961; 14: 1315-30.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

20. Krämer SM. Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin* 2010; 28(2): 303-9.
21. Krämer SM, Serrano MC, Tillman G, Gálvez P, Araya I, Yanine N, Carrasco-Labra A, Oliva P, Brignardello-Petersen R, Villanueva J. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. *Int J Pediatr Dent* 2012; 22 suppl.1: 1-35.
22. Lanschützer C et al. *Life with Epidermolysis Bullosa (EB): Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy*. Springer Wien, 2009: Springer, 2008
23. Lozada-Nur F, Kopick M, Mendez M, McGuirre J, Ortega E. *Guidelines for pacientes with oral epidermolysis bullosa (EB): dental and oral care*, 1997.
24. Marini I, Vecchiet F. Sulcrafate: a help during oral management in patients with epidermolysis bullosa. *J Periodontol*. 2001; 72(5): 691-5.
25. Moscardi MF, Soares Junior LAV, Oliveira, ZPN, Prado EFGB. Proposta de protocolo de tratamento odontológico em pacientes com epidermólise bolhosa hereditária. *Rev Ass Paul Cir Dent* 2005;59(6): 425-31.
26. Nowak AJ. Oropharyngeal lesions and their management in epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol* 1998; 124(5): 742-5.
27. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SM, Machado MA. Clinical management epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl Oral Sci* 2008: 1681-5.
28. Olsen CB, Bourke LF. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: Two case reports with 20-year follow-up. *Aust Dent J* 1997; 42(1): 1-7.
29. 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.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

30. Penarrocha M et al. Restoration with implants in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa and patient satisfaction with the implants supported superstructure. *Int J Oral Maxillof Implants*2007; 22: 561-655.
31. Serrano C, Silvestre FJ, Bagan JV, Peñarrocha M, Alió JJ. Epidermólisis ampollosa hereditaria: a propósito del manejo odontológico de tres casos clínicos. *Medicina Oral*2001; 6: 48-56.
32. Silva LC, Cruz RA, Aboud-Id LR, Brini LN, Moreira LS. Clinical evaluation of patients with epidermolysis bullosa: review of the literature and case reports. *Spec Care Dentist* 2004; 24(1):22-7.
33. Siqueira MA, Silva JS, Silva FW, Dias-Serrano KV, Freitas AC, Queiroz AM. Dental treatment in a patient with epidermolysis bullosa. *Spec Care Dentist*2008; 28(3): 92-5.
34. Steinberg C, Neves RN, Santana JS, Ana Caline Nóbrega da Costa ACN. Fonoaudiologia e prevenção de agravos na epidermólise bolhosa: relato de caso. *Rev. Ciênc. Méd. Biol*2014; 13(3): 409-14
35. 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.
36. Trava-Airoldi VJ, Moro JR, Corat EJ, Goulart, AP. Silva EC, e Leite NF. Cylindrical CVD Diamond as a High Performance Small Abrading Device. *Surface Coatings Technology* 1998; 108: 437-41.
37. Vallejo AP, Monje ELA, García MG, Mauriz JO, Muñiz MP. Epidermólisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso. *Av Odontoestomatol*2010; 26 (2): 81-90.
38. Vilela EM, Rodrigues AMP, Mendes JR, Ramos LA, Oliveira SR. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva: relato de caso clínico. *Rev Paul Odontol*2004; 26: 38-40.
39. Wada T, Ram S. *Limited Mouth Opening Secondary to Diffuse Systemic Sclerosis*. Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Dentistry. Vol. 2013, Article ID 937487, 3 pages.

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.

40. Wiebe CB, Penagos H, Luong N, Slots J, Epstein E Jr, Siegel D, Häkkinen L, Putnins EE, Larjava HS. Clinical and microbiologic study of periodontitis associated with Kindler syndrome. *J Periodontol*2003; 74(1): 25-31.
41. Wright JT. *Oral Manifestations of Epidermolysis Bullosa*. In: Epidermolysis Bullosa. Clinical, Epidemiologic, and Laboratory Advances and the Findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry. Edited by: Jo-David Fine, Eugene A. Bauer, Joseph McGuire and Alan Moshell. Baltimore, MD: The Johns Hopkins University Press 1999: 236-56.
42. Wright JT. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. *Dermatol Clin* 2010; 28(1): 159-64.
43. Wright JT, Childers NK, Evan KL, Johnson LB, Fine JD. Salivary function of persons with hereditary epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*1991; 71(5): 553-9.
44. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatr Dent*1994; 16(6): 427-32.
45. Wright JT, Johnson LB, Fine JD. Developmental defects of enamel in humans with hereditary epidermolysis bullosa. *Arch Oral Biol*1993; 38(11): 945-55.

Endereço para correspondência:

paty.tossato@sosebkids.com

* Todos os direitos reservados para SOS EB Kids. Proibida a reprodução completa ou parcial sem autorização prévia.