

Investigação Original

Epidermólise bolhosa – Uma série de 33 casos



Naiara Santana Rodrigues^{a,*}, Renata Portela Rezende^a, Mariana Carvalho Coelho^b, João Frank Carvalho Dantas de Oliveira^c, Viviane Almeida Sarmiento^c, Patricia Miranda Leite Ribeiro^c

^a Universidade Federal da Bahia, Salvador, Bahia, Brasil.

^b Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde, UFBA – Universidade Federal da Bahia, Salvador, Bahia, Brasil.

^c Faculdade de Odontologia, Universidade Federal da Bahia, Salvador, Bahia, Brasil.

INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo:

Recebido a 9 de abril de 2020

Aceite a 30 de janeiro de 2021

On-line a 1 de março de 2021

Palavras-chave:

Assistência odontológica

Epidermólise bolhosa

Medicina bucal

R E S U M O

Objetivos: Apresentar uma série de casos retrospectiva, de indivíduos com diagnóstico de epidermólise bolhosa atendidos em um hospital universitário.

Métodos: Foram avaliados dados socioeconômicos, frequência de comorbidades sistêmicas e condição de saúde bucal em pacientes com diagnóstico de epidermólise bolhosa sob acompanhamento médico e odontológico, no período de 2014 a 2019, em um hospital universitário da rede pública em Salvador, Bahia, Brasil.

Resultados: A amostra foi composta por 33 indivíduos com idades variando entre 0 e 41 anos. A análise socioeconômica demonstrou que a renda familiar de até um salário mínimo foi a mais frequente (72,6%). Quanto ao subtipo, o distrófico recessivo teve o maior número de casos (75,7%). Foi encontrada alta prevalência de comorbidades sistêmicas e alterações estomatológicas como a anemia, infecções, estenoses esofágicas, insuficiência cardíaca congestiva, carcinoma espinocelular, cicatrizes, microstomia, anquiloglossia, úlceras intrabucais e cárie dentária. O CPOD médio da amostra foi de 11,2, sendo o componente cariado o que mais contribuiu com o índice.

Conclusões: As desordens estomatológicas são frequentes nos indivíduos com epidermólise bolhosa, resultando em modificações importantes na cavidade bucal, sintomatologia dolorosa, gengivite e um índice de CPOD elevado. Torna-se necessário a presença do médico dentista na equipa multiprofissional de modo a atuar precocemente na prevenção, diagnóstico e tratamento das patologias bucais. (Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac. 2021;62(1):35-41)

© 2021 Sociedade Portuguesa de Estomatologia e Medicina Dentária.

Publicado por SPEMD. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor correspondente.

Correio eletrónico: naiara.rodrigues2012@gmail.com (Naiara Santana Rodrigues).

<http://doi.org/10.24873/j.rpemd.2021.03.820>

1646-2890/© 2021 Sociedade Portuguesa de Estomatologia e Medicina Dentária. Published by SPEMD.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Epidermolysis bullosa – A series of 33 cases

A B S T R A C T

Keywords:

Dental care
Epidermolysis bullosa
Oral medicine

Objectives: To present a retrospective descriptive study of a case series of individuals diagnosed with epidermolysis bullosa treated at a university hospital.

Methods: Socioeconomic data, frequency of systemic comorbidities, and oral health condition were evaluated in patients diagnosed with epidermolysis bullosa undergoing medical and dental care from 2014 to 2019 at a public university hospital in Salvador, Bahia, Brazil.

Results: The sample consisted of 33 individuals with ages ranging from 0 to 41 years. The socioeconomic analysis showed that family income of up to one minimum wage was the most frequent (72.6%). As for the subtype, the recessive dystrophic epidermolysis bullosa corresponded to the highest number of cases (75.7%). A high prevalence of systemic comorbidities and stomatological changes was found, such as anemia, infections, esophageal strictures, congestive heart failure, squamous cell carcinoma, scars, microstomia, ankyloglossia, intraoral ulcers, and dental caries. The average DMFT index of the sample was 11.2, with the decayed component contributing most to the index.

Conclusions: Stomatological disorders are prevalent in individuals with epidermolysis bullosa, resulting in important changes in the oral cavity, painful symptoms, gingivitis, and a high DMFT index. The dentist should be included in the multidisciplinary team to act early in the prevention, diagnosis, and treatment of oral pathologies. (Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac. 2021;62(1):35-41)

© 2021 Sociedade Portuguesa de Estomatologia e Medicina Dentária.

Published by SPEMD. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A epidermólise bolhosa (EB) compreende um grupo de patologias dermatológicas hereditárias, com pouca incidência na população mundial.^{1,2} Clinicamente, apresenta-se pela formação de bolhas, erosões e úlceras após pequenos atritos ou espontaneamente, em região de pele e mucosas.³ A EB ocasiona sofrimento físico, emocional, social e redução da qualidade de vida tanto no portador quanto nos familiares e cuidadores.⁴

Os principais subtipos são a epidermólise bolhosa simples (EBS), a epidermólise bolhosa juncional (EBJ), a epidermólise bolhosa distrófica recessiva (EBDR), a epidermólise bolhosa distrófica dominante (EBDD) e a síndrome de Kindler.¹ A classificação e gravidade do subtipo é definida pela profundidade da formação da bolha e a separação entre as zonas da epiderme/derme. Ademais, o diagnóstico do subtipo considera as características fenotípicas, como as manifestações extracutâneas específicas; bem como o modo de herança genética, os tipos de mutações, a proteína-alvo e sua expressão relativa na pele.^{1,5,6} O diagnóstico é realizado através da biópsia de pele e estudo histopatológico; posteriormente, é feita a análise clínica laboratorial que compreende o mapeamento através da imunofluorescência, microscopia eletrônica de transmissão e análise mutacional para definição do subtipo da doença.^{3,7}

O subtipo mais mutilante é a EBDR na qual ocorre a interrupção da síntese do colágeno VII parcial ou totalmente.^{8,9} As principais manifestações clínicas são a formação de extensas cicatrizes, alopecia, estenoses esofágicas, constipação, sinéquias das mãos e dos pés e consequentes deformidades. Ade-

mais, com o passar dos anos, poderá desenvolver carcinoma espinocelular (CEC) sobre as cicatrizes nos indivíduos com esse subtipo.^{6,9} Alterações nas estruturas da cavidade bucal são decorrentes do processo contínuo de formação de bolhas, ulceração e reparo com geração de cicatrizes e mília, resultando na perda das papilas linguais, anquiloglossia, ablação das rugas palatinas, obliteração do fundo de vestibulo bucal, microstomia, CEC e aumento do índice de cárie.^{8,10-12}

A EB não tem cura, o tratamento consiste em medidas paliativas para evitar a formação de bolhas, uso dos curativos antiaderentes, pomadas, analgesia, além do seguimento com a equipe multiprofissional.^{12,13} Acerca da saúde bucal, é necessário o acompanhamento periódico no consultório odontológico, com a finalidade de prevenir, diagnosticar e tratar patologias bucais.^{7,14-16}

O objetivo deste trabalho é apresentar uma série de casos de indivíduos com diagnóstico de EB, acompanhados em um hospital universitário que atende ao Sistema Único de Saúde na Bahia, abordando os principais aspectos relacionados a patologia.

Material e métodos

Trata-se de uma série de casos, aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa). Foi realizado um estudo descritivo e retrospectivo, abrangendo os anos de 2014 a 2019. A amostra foi composta por indivíduos com diagnóstico de EB que foram acompanhados pelo Serviço de Odontologia do Hospital Universitário, centro de referência em patologias raras no Estado da Bahia.

Os pacientes e os seus responsáveis compareceram às consultas de rotina para acompanhamento da condição médica/odontológica no Serviço Universitário e foram abordados quanto à participação da pesquisa, através da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), assim como a assinatura do Termo de Assentimento para os participantes menores de dezoito anos. Foi realizado registro e/ou atualização dos dados sociodemográficos, preenchimento do prontuário odontológico observando os principais medicamentos utilizados, subtipo da EB, o grau de acometimento das lesões, presença de outras doenças sistêmicas e/ou comorbidades. Também, houve atualização dos dados relacionados às condições de saúde bucal, observando a frequência de escovagem, bochecho com antissépticos bucais, uso do fio dentário, composição/consistência dietética, índice CPOD (dentes cariados, perdidos e obturados), alterações em tecidos moles e dentários.

O exame clínico foi realizado no ambulatório com espelho bucal, sonda exploradora n.º 5, iluminação adequada e biossegurança, por cirurgiã-dentista que integra a equipa, sendo uma única examinadora experiente na coleta destes dados. A avaliação da prevalência de dentes cariados, perdidos e obturados realizou-se de acordo com o índice CPOD e ceo-d. Foram registrados o índice de placa visível (Sliness e Lõe), as lesões estomatológicas, localização, sintomatologia associada e características clínicas.

Após a atualização do prontuário, caso houvesse necessidade, o participante iniciava ou continuava o tratamento odontológico para eliminação dos focos de infecção e realizava atividades de educação em saúde bucal. Também, se solicitaram exames complementares de imagem (radiografia panorâmica e/ou tomografia computadorizada de face) para elucidação diagnóstica e planeamento do tratamento, além de registro dos casos com fotografias. Nas situações em que os pacientes evoluíram para óbito ou houve a descontinuidade do acompanhamento, ocorreu a dispensa do TCLE. A tabulação dos dados foi realizada na planilha do Microsoft Excel 2016 e a análise estatística descritiva foi obtida com o programa "R for Windows versão 3.5.3".

Resultados

Obteve-se uma amostra de 33 indivíduos portadores de EB. Destes, 12 eram do gênero feminino (36,6%) e 21 (63,6%) masculino. As idades variaram entre 0 e 41 anos, com média de idade de 12,5 anos. Com relação à raça, a maior parte dos indivíduos se autodeclararam pretos e pardos. Quanto à localização da residência, a maioria dos pacientes reside no interior da Bahia e mencionaram dificuldade de acesso a meios de transportes para comparecerem às consultas médicas e odontológicas (Tabela 1).

Na análise socioeconômica, nota-se que a renda familiar de até um salário mínimo foi a mais prevalente (72,6%) (Tabela 1). Quanto a hospitalização, todos os indivíduos necessitaram de internação hospitalar, em algum período da sua vida. Ademais, 18 indivíduos (54,5%) foram internados no Serviço Universitário. Os principais motivos para o internamento hospitalar através do CID (Classificação Internacional de Doenças

Tabela 1. Dados sociodemográficos dos participantes da amostra, no período de 2014-2019.

Variável	(N=33)	%
Gênero		
Feminino	12	36,60%
Masculino	21	63,60%
Faixa etária		
0-5 anos	9	27%
6-12 anos	8	24,24%
12-20 anos	9	27%
21-30 anos	6	18%
30-41 anos	1	3%
Cor da Pele		
Branco	11	33,30%
Pardo	18	54,50%
Preto	4	12,10%
Região de residência		
Interior	20	60%
Metropolitana	2	6%
Salvador	11	33%
Acesso ao transporte		
Difícil	17	51%
Fácil	16	48%
Renda familiar		
Menos que um salário mínimo	3	9%
Um salário mínimo	21	63,60%
Até 2 salários mínimos	3	9,00%
Até 4 salários mínimos	5	15%
Até 5 salários mínimos	1	3,00%
Total	33	100%

e Problemas Relacionados à Saúde) foram a desnutrição proteico-calórica grave (DEP) e a anemia crônica secundária à perda de sangue (Tabela 2). Além disso, houve 6 casos que evoluíram para o óbito (18,1%), por causa de complicações secundárias a EB, tais como sepsia, CEC e insuficiência cardíaca.

Com relação ao diagnóstico médico fornecido pela equipe da dermatologia do Hospital Universitário, o subtipo EBDR foi o mais predominante, com 25 casos (75,7%) conforme descrito na Tabela 2. As comorbidades mais frequentes nesta amostra estão descritas na tabela 3, destacaram-se a anemia, trombocitose, prurido, infecção, disfagia, estenose esofágica, CEC e sínequias (Figuras 1 e 2).

Acerca dos dados odontológicos, a maioria dos genitores referiu ser o responsável por realizar a higienização intrabucal do paciente (51,7%). Quanto à frequência da escovagem, a maioria relatou escovar os dentes uma vez ao dia, não faziam uso do fio dental e nem de antissépticos bucais. Com relação às patologias bucais, 28 participantes (84,8%) mencionaram a presença de sangramento gengival após a escovagem e 12 (36%) relataram histórico de abscesso dentário (Tabela 2). Quanto à composição dietética, 13 indivíduos (39%) relataram que ingerem alimentos com alto teor de açúcares refinados e 19 (57,5%) consomem na consistência líquida e/ou pastosa.

Grande parte dos participantes (93,9%), apresentou alterações estomatológicas, sendo as mais frequentes as lesões erosivas, ulceradas, vesículo-bolhosas e crostosas (Figura 3) – localizadas principalmente em região labial e/ou peribucal.

Tabela 2. Dados médicos e odontológicos dos indivíduos com epidermólise bolhosa, no período de 2014-2019.

Variável	(N=33)	%
Dados Médicos		
Internamentos no Serviço Universitário		
Sim	18	54%
Não	15	45%
Motivo do internamento (CID)		
DEP grave (E43)	8	24,30%
Anemia crônica (D500)	4	12,10%
Outras afeções da pele (L988)	2	6%
EB (Q81)	1	3%
Doença bolhosa não especificada(L139)	1	3%
Insuficiência cardíaca congestiva (I50)	1	3%
Infeção bacteriana não especificada	1	3%
Total	18	54,40%
Diagnóstico médico (subtipo)		
Distrófica recessiva	25	75,7%
Simplex	3	9%
Distrófica dominante	3	9%
Não especificada	2	6%
Total	33	100%
Dados Odontológicos		
Quem realiza a escovagem		
Genitores	17	51%
Paciente	16	48%
Frequência da escovagem		
Uma vez	12	36%
Duas vezes	11	33%
Três vezes	5	15%
Nenhuma	5	15%
Uso do fio dentário		
Não	31	93,90%
Sim	2	6%
Uso do antisséptico bucal		
Não	26	78,7%
Sim	7	21,30%
Sangramento gengival após escovagem		
Não	5	15%
Sim	28	84%
Passado de abscesso		
Não	21	63,60%
Sim	12	36,30%
Higiene bucal		
Insatisfatória	9	27%
Regular	2	6%
Boa		
Total	33	100%

Outras alterações estomatológicas evidentes foram as cicatrizes, obliteração do fundo de vestibulo bucal, microstomia (Figura 4), anquiloglossia, ausência das rugas palatinas e das papilas linguais; conforme descrito na Tabela 3.

O exame dos dentes revelou 3 casos de hipoplasia dentinária (9%) em indivíduos com EBDR, 24 pacientes (72,7%) apresentaram mancha branca de cárie, um caso de fluorose (3%), quatro com atraso na erupção dentária (12,1%) e um com hiperdontia (3%). A média CPOD dos 33 indivíduos foi correspon-



Figura 1. Sinéquias, deformidades e contraturas nas mãos de paciente com EBDR.



Figura 2. Sinéquias, deformidades e contraturas nos pés de paciente com EBDR.



Figura 3. Criança com EBDR e com lesões crostosas em região labial e peribucal.



Figura 4. Adolescente com EBDR e microstomia.

dente a 11,2. Sendo que o componente cariado foi o que mais contribuiu para os índices CPOD/ceo-d, conforme apresentado na Tabela 4.

Discussão

A literatura é escassa em trabalhos que retratam série de casos com uma amostra ampla, devido à etiologia genética e incidência rara desta patologia na população mundial.^{2,17} No presente estudo, houve o predomínio de indivíduos do sexo masculino e que se autodeclararam pretos e pardos. De acordo com a DEBRA² e Bruckner-Tuderman,⁹ a EB ocorre em todas as raças presentes em diversos países; sua incidência é igual entre os sexos masculino e feminino.

Na análise socioeconômica, quanto à renda familiar, foi evidenciado que o piso de até um salário mínimo foi o mais preva-

Tabela 3. Distribuição dos indivíduos com EB quanto às comorbidades e manifestações bucais, no período de 2014-2019.

	Distrófica recessiva (N)	Distrófica recessiva (%)	Todos os subtipos (N)	Porcentagem total (%)
Comorbidades				
Anemia	24	96%	30	90,90%
Trombocitose	24	96%	29	87,80%
Prurido	23	92%	26	78,70%
Sinéquias	23	92%	23	69,50%
Infeção	17	68%	20	60,60%
Disfagia	14	56%	17	51,40%
Dificuldade de locomoção	12	48%	14	42,40%
Estenose esofágica	12	48%	13	39,30%
Obstipação	11	44%	12	36,30%
Alopecia	4	16%	4	12,10%
ICC (insuficiência cardíaca congestiva)	3	12%	3	9%
CEC (Carcinoma escamocelular)	4	16%	4	12,12%
Manifestações bucais				
Lesões erosivas	24	96%	30	90,20%
Úlceras	25	100%	29	87,90%
Ausência das papilas linguais	25	100%	28	84,80%
Cicatrizes	25	100%	27	84,80%
Anquiloglossia	25	100%	26	78,70%
Ausência das rugas palatinas	23	92%	26	78,70%
Microstomia	23	92%	25	75,70%
Vesículas e bolhas	12	48%	17	51,50%
Obliteração do fundo de vestibulo	16	64%	16	48,40%
Crostas	13	52%	15	45,20%

Tabela 4. Média do CPOD e ceo-d de acordo com a faixa etária da amostra.

Faixa etária	Cariado		Perdido		Obturado		N	Média CPO-D/ceo-d
	N	Média	N	Média	N	média		
0-05 anos	41	5,1	23	2,8	0	0	64	2,6
06-12 anos	59	8,4	5	0,7	15	2,1	74	3,5
12-20 anos	116	12,8	12	1,3	4	0,3	144	4,3
21-30 anos	53	8,8	10	1,6	13	1,6	88	3,6
30-41 anos	5	5	18	18	1	1	24	24
Total	274	8,8	68	2,1	28	0,9	370	11,2

lente. A coleta de dados foi realizada em um hospital universitário público, o que poderia ter influenciado este resultado. Na literatura,^{4,18,19} foi demonstrado o alto ônus socioeconômico e a interferência da patologia na rotina diária dos cuidadores e indivíduos com esta desordem rara, tornando-se necessária a implementação de políticas públicas específicas direcionadas a esta população para proporcionar uma melhoria na qualidade de vida.

Evidenciou-se uma série de comorbidades, sendo que o subtipo distrófico recessivo apresentou uma maior frequência e gravidade. Essas manifestações sistêmicas são vastamente retratadas na literatura^{3,6,8,10,11,20} e, dentre elas, ressalta-se o CEC. Quatro participantes apresentaram o CEC localizado em dorso de mão e em membros inferiores. Diversos autores^{3,12,20} retratam que os indivíduos com EBDR têm um risco elevado de desenvolver o CEC nas feridas crônicas de difícil cicatrização, sendo as regiões mais frequentes mãos e pés, podendo acometer a região facial e bucal.^{14,21,22} Ademais, o CEC agressivo é uma das principais causas de mortalidade em pacientes com EBDR generalizada,^{3,12,20} portanto, deve-se ter cautela ao instituir laserterapia em suspeita de úlceras cancerizáveis, para evitar a estimulação da proliferação de células malignas.²³

A análise da condição nutricional demonstrou que 24 participantes, se classificaram em DEP, DEP grave, baixa estatura e peso para a idade. Na literatura,^{6,8,24,25} é retratado que as alterações estomatológicas, cáries dentárias, envolvimento esofágico, constipação; além dos fatores extra trato gastrointestinal como a dor, depressão, pouca destreza manual por causa das sinéquias nas mãos e perdas hidroeletrólíticas pelas lesões na pele e mucosas, contribuem para o estado nutricional destes indivíduos. Esses aspectos favorecem quadros de anemias crônicas, desnutrições graves e retardo de crescimento, bem como, o envolvimento nutricional na EB está diretamente relacionado à gravidade das complicações clínicas associadas e repercussões estomatológicas.^{24,25}

Acerca das manifestações estomatológicas na amostra, identificou-se um número significativo de alterações na cavidade bucal, associadas principalmente com o subtipo distrófico recessivo. Resultados semelhantes foram encontrados na literatura.^{8,11,12} Martinez-Serrano et al.,²⁶ avaliaram 35 indivíduos com EBDR e as manifestações bucais também foram frequentes em 90% dos casos, como: lesões bolhosas, anquiloglossia, redução da profundidade do vestibulo bucal e atrofia das papilas linguais. Além do mais, os pacientes com EBDR apresentaram lesões fibróticas, microstomia (grave/moderada) e atrofia das rugas palatinas.²⁶

Na amostra, houve 3 participantes com o subtipo simples (9%) e 3 com o subtipo distrófico dominante (9%). Notou-se a presença de manifestações bucais em três indivíduos com EBS como erosões, úlceras, microstomia e cicatrizes leves. Nos demais casos, não houve modificação significativa da arquitetura da cavidade bucal. Esses achados estão em conformidade com a literatura científica.^{3,9,27} Nesta amostra, não houve indivíduo com diagnóstico confirmado de EBJ e houveram dois casos em que o subtipo da patologia não foi especificado, por causa da descontinuação do tratamento médico sem a elucidação diagnóstica do subtipo pela equipe de dermatologistas do Serviço Universitário.

A maioria dos indivíduos avaliados apresentavam uma dentição sem alteração; somente 3 casos de hipoplasia denti-

nária foram observados em pacientes com EBDR. Segundo Wright⁸ e Wright et al.¹⁰, pacientes com EBDR podem desenvolver a hipoplasia dentinária por causas secundárias e não associadas a EB. Contudo, Bruckner-Tuderman⁹ afirma que as anormalidades dentárias são comuns, incluindo dentes distróficos em pacientes com EBDR, porém, são menos frequentes quando comparados com indivíduos com o subtipo juncional.

Nota-se uma alta atividade de cárie na amostra, visto que o índice CPOD e ceo-d médio foi 11,2, sendo que o componente cariado possuiu a maior contribuição. Foi observada uma baixa frequência de dentes que foram obturados nesta população, indicando dificuldades de acesso aos serviços de saúde bucal e/ou dificuldade para a realização de procedimentos restauradores. De acordo com a Organização Mundial de Saúde,²⁸ quando o valor do índice está acima de 6,6 é considerado muito alto, indicando má condição de saúde bucal da população avaliada.

Diversos fatores podem ter contribuído para o índice CPOD/ceo-d elevado. Dentre eles, elenca-se: microstomia, redução da profundidade do fundo de vestibulo bucal, lesões ulceradas e erosivas, baixo nível socioeconômico, dificuldades de acesso aos serviços de saúde, dieta na consistência líquida/pastosa com alto teor de carboidratos refinados, pouca destreza manual com a escova e baixa frequência de higienização. Fatores estes presentes na amostra, pois, 51% dos participantes citou escovar os dentes somente uma ou nenhuma vez ao dia, a maioria não utiliza o fio dental (93,9%), nem antissépticos bucais (78,7%), além de ingerirem os alimentos com consistência amolecida. Esses aspectos favorecem a aderência dos resíduos sobre a superfície dentária, predispondo à cárie e gengivite. Na literatura,^{8,10-12} também foram obtidos resultados similares, com altos índices de cáries e gengivite.

Os componentes salivares, fluxo salivar e capacidade tampão, quando estão reduzidos, também podem contribuir para uma maior incidência de cárie. Do total de participantes com EB que integrou essa amostra, não foram observadas queixas relacionadas com a xerostomia. Este facto corrobora com Wright et al.¹⁰ e Leal et al.,¹¹ pois, em ambos os estudos, a função salivar na maioria dos pacientes com EB estava normal ou não exibiu alterações significativas.

A EB é uma doença que causa alterações sistêmicas complexas, portanto, o cuidado com a saúde bucal muitas vezes é negligenciado devido ao receio e dor durante a manipulação dos tecidos bucais. Desse modo, a higiene intrabucal não é realizada de forma satisfatória. Por conta disso, é necessário o acompanhamento multiprofissional precoce, incluindo a presença do médico dentista capacitado no atendimento de pacientes com necessidades especiais, com o objetivo de evitar doenças bucais, orientando quanto à necessidade do controle do biofilme através da escovagem de forma adequada e adaptada, além de auxiliar no tratamento destas lesões e outras alterações estomatológicas.^{7,12,14}

Conclusões

A maioria dos indivíduos com EB acompanhados pelo serviço hospitalar universitário possui uma condição socioeconômica desfavorável, dificuldade de acesso aos serviços de saúde, comorbidades sistêmicas complexas e manifestações bucais

associadas à doença de base que propiciam um alto índice de patologias como a cárie e a gengivite, além da dor e processos infecciosos de origem bucal. Portanto, a presença do médico dentista na equipa multiprofissional é extremamente importante para atuação na prevenção, diagnóstico e tratamento das patologias bucais.

Responsabilidades éticas

Proteção de pessoas e animais. Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos da comissão de investigação clínica e ética relevante e de acordo com os do Código de Ética da Associação Médica Mundial (Declaração de Helsínquia).

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca do acesso aos dados de pacientes e sua publicação.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram ter recebido consentimento escrito dos pacientes e/ou sujeitos mencionados no artigo. O autor para correspondência está na posse deste documento.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

REFERÊNCIAS

1. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. 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;58:931-50.
2. Um guia visual para compreender a epidermólise bolhosa (EB). Informações para pessoas com epidermólise bolhosa (EB) e respectivas famílias. Debra Brasil, 2018. p.1-8. Disponível em: <http://debrabrasil.com.br/wp-content/uploads/2018/05/DB-infographicsPP.pdf>. [acesso em setembro de 2020]
3. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis.* 2010;5:1-17.
4. Frew WJ, Murrell FD. Quality of life measurements in Epidermolysis bullosa: Tools for Clinical Research and Patient care. *Dermatol Clin.* 2010;28:185-90.
5. Delebarre H, Chiaverini C, Vandersteen C, Savoldelli C. Orofacial management for epidermolysis bullosa during wisdom tooth removal surgery: A technical note. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 2019;70:467-70.
6. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady JAR, Bauer AE, Bauer WJ, Has C, et al. Inherited epidermolysis bullosa (EB): Update recommendations on diagnosis and classification. *Jam Acad Dermatol.* 2014;70:1103-26.
7. Angelo MFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LER. Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa: revisão de literatura. *Pesq Bras Odontoped Clin Integr.* 2012;12:135-42.
8. Wright TJ. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. *Dermatol Clin.* 2010;28:159-64.
9. Bruckner-Tuderman L. Dystrophic epidermolysis bullosa: pathogenesis and clinical features. *Dermatol Clin.* 2010;28:107-14.
10. Wright TJ, Fine JD, Johnson L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatric Dentistry.* 1994;16:427-32.
11. Leal CS, Lia EN, Amorim R, Santos VM, Araújo CM, Medeiros AR, 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;17:211-6.
12. Cohn HI, Teng JMC. Advancement in management of epidermolysis bullosa. *Curr Opin Pediatr.* 2016; 28:507-16.
13. Hsu KC, Wang SP, Lee YY, McGrath AJ. Treatment of Hereditary Epidermolysis Bullosa: Updates and Future Prospects. *Am J Clin Dermatol.* 2014;15:1-6.
14. Krämer SM, Serrano MC, Zillmann G, Gálvez P, Araya I, Yanine N, et al. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa-Best Clinical Practice Guidelines. *International Journal of paediatric dentistry.* 2012;22:1-35.
15. Sindici E, Astesano S, Fazio L, Dragonetti A, Pugliese M, Scully C, et al. Treatment of Oral Lesions in Dystrophic Epidermolysis Bullosa: A Case Series of Cord Blood Platelet Gel and Low-level Laser Therapy. *Acta Derm Venerol.* 2017;97:383-4.
16. Minicucci ME, Barraviera SCRS, Miot H, Almeida-Lopes L. Low-level laser therapy for the treatment of epidermolysis bullosa: A case report. *J Cosmet Laser Ther.* 2010;12:203-5.
17. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa: past, present, and future. *Ann N Y Acad Sci.* 2010;1194:213-22.
18. Jeon IK, On HR, Kim SC. Quality of Life and Economic Burden in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Ann Dermatol.* 2016;28:6-14.
19. Angelis A, Kanavos P, López-Bastida J, Linertová R, Oliva-Moreno J, Serrano-Aguilar P, et al. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with epidermolysis bullosa in Europe. *Eur J Health Econ.* 2016;17:31-42.
20. Mallipeddi R, Keane FM, McGrath AJ, Mayou BJ, Eady RAJ. Increased risk of squamous cell carcinoma in junctional epidermolysis bullosa. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18:521-6.
21. Kim M, Minmin LI, Intong-Wheeler ARL, Tran K, Marucci D et al. Epidemiology and Outcome of Squamous Cell Carcinoma in Epidermolysis Bullosa in Australia and New Zealand. *Acta Derm Venereol.* 2018;98:70-6.
22. Martinez L, Goodman P, Crow WN. Squamous cell carcinoma of the maxillary sinus and palate in epidermolysis bullosa: CT demonstration. *J Comput Assist Tomogr.* 1992;16:317-9.
23. Navratil L, Kyplova J. Contraindications in noninvasive laser therapy: truth and fiction. *J Clin Laser Med Surg.* 2002;20:341-3.
24. Salera S, Tadini G, Rossetti D, Grassi SF, Marchisio P, Agostini C, et al. A nutrition-based approach to epidermolysis bullosa: Causes, assessment, requirements and management. *Clin Nutr.* 2019;39:343-52.
25. Zidorio CPA, Leão DOD, Carvalho BMK, Dutra SE. Nutritional outcomes in children with epidermolysis bullosa: long-term follow-up. *Nutr Hosp.* 2018;35:265-70.
26. Serrano-Martínez MC, Bagán JV, Silvestre FJ, Viguer MT. Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Oral Dis.* 2003;9:264-8.
27. Sprecher E. Epidermolysis bullosa simplex. *Dermatol Clin.* 2010;28:23-32.
28. REDE Interagencial de Informação para a Saúde. Indicadores básicos para a saúde no Brasil: conceitos e aplicações. 2.ª ed (Organização Pan-Americana da Saúde). Brasília: 2008, p. 204-7.