







Caso Clínico

Epidermólise bolhosa: Relato de caso



Anna Carolina Machado Vieira¹ , Nikolle Stephany Teixeira¹ ,
Mariana Silveira Souza² , Mariela Dutra Gontijo de Moura^{2,3,*} ,
Luciana Villela Rodrigues² , Soraya de Mattos Camargo Grossmann² 

¹ Clínica privada. Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil.

² Faculdade de Odontologia da Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais (PUC Minas). Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil.

³ Faculdade de Odontologia da Universidade Vale do Rio Verde (UNICOR), Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil.

INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo:

Recebido a 20 de março de 2023

Aceite a 26 de julho de 2023

On-line a 27 de September de 2023

Palavras-chave:

Administração da prática odontológica

Diagnóstico oral

Epidermólise bolhosa

Manifestações orais

Patogenia

Protocolos clínicos

R E S U M O

A epidermólise bolhosa é uma doença rara de caráter hereditário com etiologia genética na grande maioria dos casos. Ela é caracterizada pela formação de bolhas e úlceras na pele ou mucosa, causadas por traumas ou manipulação do tecido. Essa doença possui vários subtipos, sendo o distrófico recessivo um dos mais graves, com manifestações estomatológicas significativas e que merecem atenção especial pelo médico dentista. O objetivo do presente trabalho é relatar um caso clínico de um paciente de 9 anos de idade com epidermólise bolhosa distrófica recessiva, abordando o tratamento odontológico com foco direcionado para as particularidades do paciente com epidermólise bolhosa. (Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac. 2023;64(3):133-138)

© 2023 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: dra.marielaokano@gmail.com (Mariela Dutra Gontijo de Moura).

<http://doi.org/10.24873/j.rpemd.2023.09.1066>

1646-2890/© 2023 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 case report

A B S T R A C T

Keywords:

Dental practice management
Oral diagnosis
Epidermolysis bullosa
Oral manifestations
Pathogenesis
Clinical protocols

Epidermolysis Bullosa is a rare hereditary disease with genetic etiology in the vast majority of cases. It is characterized by the formation of blisters and ulcers on the skin or mucosa, caused by trauma or tissue manipulation. This disease has several subtypes, of which the recessive dystrophic is one of the most serious, with significant stomatological manifestations that deserve special attention from the dentist. The objective of this study is to report a clinical case of a 9-year-old patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa, addressing dental treatment with a focus on the particularities of the patient with epidermolysis bullosa. (Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac. 2023;64(3):133-138)

© 2023 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) é uma doença rara da pele e das mucosas, sem cura, de caráter hereditário autossômico dominante ou recessivo, ou adquirida com uma etiologia autoimune.^{1,2} Esta doença ocorre devido a alterações genéticas que se manifestam por modificações nas células dendríticas, resultando em alterações na junção entre a epiderme e a derme, quer de forma completa ou numa das suas camadas.³ Como resultado, formam-se bolhas e/ou vesículas na pele ou nas mucosas de todo o corpo após pequenos traumas, calor ou de forma espontânea.⁴ A EB é classificada em subtipos de acordo com o padrão genético, aparência das lesões, regiões afetadas e através de observações em exames ultraestruturais e imunohistoquímicos. Os subtipos incluem o simples (92% dos casos), distrófico (5% dos casos), juncional (1% dos casos) e o Kindler (mais raro).⁴ A EB distrófica pode ser classificada como recessiva ou dominante, dependendo da sua origem autossômica, sendo que o tipo recessivo está associado a complicações mais graves quando comparado com o tipo dominante.⁵

As complicações da EB variam de acordo com o seu tipo e podem incluir pseudosindactilia nos pés e nas mãos, perda das unhas, alterações capilares, oculares, gastrointestinais, deficiências nutricionais que podem levar à anemia e alterações no crescimento, além de infeções bacterianas secundárias, seguidas de septicemia.^{6,7} O carcinoma de células escamosas (CCE) é a principal causa de morte em adultos com epidermólise bolhosa distrófica recessiva (EBDR).⁸ Na cavidade oral, podem ocorrer a formação de bolhas e úlceras no palato, língua, assoalho bucal e lábios, o que pode resultar em anquiloglossia, microstomia e diminuição do espaço de fundo de saco vestibular, devido aos processos intensos e recorrentes de traumatismo e cicatrização nessas áreas.^{8,9} Essas complicações podem levar a problemas na dicção, mastigação e deglutição, além de dificuldades na higiene oral, que resultam em um aumento de cáries e doenças periodontais. Também podem ocorrer reflexos ósseos na região da cabeça e do pescoço, como alterações no crescimento facial e anomalias oclusais.^{3,6}

Não existe um tratamento para a EB, e os cuidados são direcionados para melhorar a qualidade de vida do paciente.¹⁰ O médico-dentista deve estar familiarizado com a condição para fornecer um atendimento que evite lesões iatrogénicas e seja efetivo, incluindo orientações sobre higiene oral, dieta e a necessidade de terapias complementares, como o uso de laser de baixa potência para acelerar a cicatrização.^{3,4,11} Portanto, este artigo tem como objetivo relatar um caso que exemplifique o atendimento a um paciente com EBDR e aprimorar os protocolos existentes para o tratamento odontológico desses pacientes.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, com 9 anos de idade, procurou atendimento odontológico devido a múltiplas cáries e feridas na boca. Relatou ser portador de EBDR diagnosticado desde o nascimento. Está constantemente a tomar um suplemento vitamínico do complexo D, ferro quelato glicinato para tratar anemia e haloperidol para tratamento psiquiátrico. Nunca foi submetido a qualquer cirurgia ou transfusão sanguínea. Relatou uma dieta pastosa e rica em sacarose. Ressaltou que o primeiro atendimento odontológico ocorreu tardiamente, aos 5 anos de idade. Durante o exame clínico geral, observou-se equimoses eritematosas no tronco e braço esquerdo, que estavam protegidos com curativos dérmicos (Figura 1). Apresentava também pseudosindactilia nos pés (Figura 2) e nas mãos (Figura 3), além de baixo peso corporal. No exame extraoral, notou-se a presença de miliária, equimoses, lesões ulceradas e eritematosas no rosto e na região semimucosa do lábio inferior (Figura 4).

No exame intraoral, foram identificadas anquiloglossia, uma lesão ulcerada na comissura labial e na semimucosa do lábio inferior, acumulação de biofilme nos dentes 11 e 21, fraturas coronárias nos dentes anteriores inferiores (Figura 5). Além da anquiloglossia, observou-se que o paciente apresentava microstomia, lesões cáries e fraturas coronárias nos dentes 17, 15, 14, 13, 11, 12, 21, 23, 24, 25, 26, 37, 35, 34, 44, 45 e 47 (Figura 6), juntamente com remanescentes radiculares nos



Figura 1. Paciente com presença de equimoses eritematosas no tronco e braço esquerdo e curativos dérmicos em tórax e em membros superiores.



Figura 4. Paciente com miliária, equimoses e lesões ulceradas na face e na região semimucosa do lábio inferior.



Figura 2. Paciente com curativo dérmico nos membros inferiores e pés com pseudosindactilia.



Figura 5. Presença de anquiloglossia, lesão ulcerada em comissura labial e na semimucosa do lábio inferior, acúmulo de biofilme nos dentes 11 e 21, e fraturas coronárias nos dentes anteriores inferiores.



Figura 3. Paciente com curativo dérmico em mãos que se apresenta com pseudosindactilia.



Figura 6. Presença de microstomia e anquiloglossia, cáries e fraturas coronárias nos dentes 35, 36 e 37.

dentes 16, 22, 36 e 46. Os resultados da radiografia panorâmica confirmam os achados clínicos mencionados (Figura 7).

Com base na história clínica, exame físico e exame de imagem, foi proposto um protocolo de tratamento que inclui orientações gerais e cuidados pré, trans e pós-operatórios, idealmente realizados semanalmente. Devido às limitações de mobilidade, foi acordado um acompanhamento semestral, com consultas concentradas em três dias consecutivos a cada visita.

Durante todo o tratamento, foram utilizadas aplicações de Bepantol[®] (Dexpantenol) nas mucosas do paciente, na luva do médico-dentista e nos instrumentos em contato direto com a cavidade bucal do paciente. Com o objetivo de evitar manipulação excessiva dos tecidos, traumas e administração de substância anestésica, foi realizado um selamento em massa com óxido de zinco e eugenol, técnica restauradora atraumática, além da aplicação de cloranfenicol, tetraciclina e óxido de zinco e eugenol (CTZ) nos dentes 11, 41 e 42, que apresentavam envolvimento pulpar.

Antes e após todas as sessões de tratamento odontológico, nas consultas de controle semestrais e quando o paciente comparecia com necessidades de tratamento, foi realizada a terapia de biomodulação com laser de baixa potência (MMOptics – 100 mW) com o seguinte protocolo: infravermelho (2 J/cm²) – um ponto no centro das lesões vermelho (1 J/cm²) – 4 pontos circundando a periferia das lesões. O protocolo foi aplicado em todos os sítios com lesão, geralmente observadas nos lábios, língua, na mucosa jugal e no palato duro (Figura 8). Também foram irradiadas as regiões de traumas decorrentes do atendimento, como por exemplo nas comissuras labiais, língua e locais próximos ao procedimento odontológico.

O paciente recebeu orientações para utilizar uma escova bitufo ou convencional de cerdas macias cortadas ao meio, a fim de reduzir o trauma durante a escovagem, e realizar bochechos com Gluconato de Clorexidina a 0,12% duas vezes ao dia, durante 15 dias. Em relação à dieta, o paciente e seus familiares foram informados sobre a importância e necessidade de reduzir o consumo de alimentos cariogênicos e de realizar acompanhamento nutricional. Há 6 anos o paciente



Figura 7. Radiografia panorâmica, evidenciando imagens radiolúcidas na coroa dos dentes 17, 14, 13, 11, 12, 21, 26, 37, 35, 34, 33, 32, 31, 41, 42, 43, 44, 45 e 47, sugestivas de lesões cariosas e/ou fraturas coronárias, presença de restos radiculares dos dentes 16, 22, 36 e 46 e os dentes 18,28,38 e 48 ainda não erupcionados.



Figura 8. Aplicação de laser de baixa potência vermelho em semimucosa do lábio inferior.

continua a ser acompanhado, com consultas semestrais ou conforme necessário.

Discussão e conclusões

Os pacientes com EB enfrentam significativas repercussões na sua qualidade de vida, abrangendo questões físicas relacionadas à estética e às múltiplas lesões dolorosas que afetam a pele e as mucosas. Além disso, enfrentam desafios econômicos associados aos custos médicos e aos cuidados com curativos para as feridas. É importante também considerar os impactos psicológicos e sociais que esses pacientes enfrentam.^{12,13} A EBDR é o subtipo que gera as piores consequências na cavidade oral, por isso os pacientes frequentemente apresentam microstomia, anquiloglossia, redução do fundo de saco vestibular, despilação, múltiplas lesões vesiculares e ulceradas e fraturas dentárias.^{5,9} A dificuldade de abrir a boca, a anquiloglossia e a limitação do movimento da língua dificultam a realização de uma higiene oral atraumática, levando ao acúmulo de biofilme, como observado neste caso clínico. Portanto, essa situação específica deste paciente e da maioria dos pacientes com EBDR, juntamente com uma dieta pastosa rica em sacarose, resulta em uma maior incidência de lesões cariogênicas e doença periodontal nesses pacientes.⁶ Ao mesmo tempo, os desafios para estabelecer uma dieta nutricional, devido à dificuldade de se alimentar sem causar traumatismos nos tecidos, levam a quadros de desnutrição, anemia e alterações no crescimento, todas essas alterações observadas neste caso.^{10,14,15}

O paciente com EB deve ter a sua primeira consulta odontológica ainda nos primeiros meses de vida e realizar um acompanhamento regular com o médico-dentista, uma vez que as consequências da doença na cavidade oral parecem acompanhar o tempo de desenvolvimento da doença.¹¹ Neste caso, o paciente foi ao médico dentista pela primeira vez aos 5 anos de idade. No entanto, falta conhecimento científico com foco no atendimento odontológico desses pacientes e, por se tratar de uma doença rara, poucos os médicos dentistas que

possuem conhecimento e se sentem aptos a realizar o atendimento e acompanhamento desses pacientes.^{6,16} Por isso, é importante relatar este caso clínico para orientar os médicos dentistas sobre o atendimento de pacientes com EBDR, além de melhorar a qualidade de vida deles. É igualmente importante que o médico dentista dê prioridade a consultas de curta duração, mesmo que isso implique em um maior número de sessões. Isso se deve ao fato de que os pacientes com EB podem sentir desconforto durante procedimentos prolongados, além do risco de surgirem novas lesões decorrentes de traumas mecânicos durante o tratamento odontológico.¹⁷

Os protocolos presentes na literatura foram amplamente explorados para estabelecer a conduta terapêutica neste caso clínico. O médico dentista deve avaliar a relação custo-benefício das técnicas utilizadas, procurando planos de tratamento individualizados, resolutivos e que minimizem os traumas.^{11,18} Assim, a técnica de tratamento restaurador atraumático deve ser utilizada sempre que possível. O uso de lubrificantes, como vaselina e Bepantol® (Dexpantenol), em todas as superfícies em contato com a mucosa e na pele do paciente é essencial para evitar a formação de bolhas e úlceras iatrogênicas.

A adequação do meio bucal deve ser realizada preferencialmente com materiais que se adaptem à presença de saliva, uma vez que a utilização de isolamento absoluto é considerada muito traumática para o tecido e desfavorecida anatomicamente em pacientes com EB. As propriedades do óxido de zinco e eugenol tornam-no um material de escolha para o selamento em massa, como foi feito neste caso.¹⁹ Sempre que possível, é ideal realizar isolamento relativo em pacientes com EB, utilizando cimento de ionômero de vidro, uma vez que é um tipo de restauração mais duradoura.²⁰ Coroas dentárias fraturadas devem ser restauradas para evitar o atrito da sua superfície com a mucosa oral, como foi feito neste caso. Deve-se evitar a realização de procedimentos com anestesia local, como tratamento endodôntico convencional, uma vez que podem causar lesões.²¹ Como alternativa, existe o tratamento endodôntico não instrumental, no qual a técnica de instrumentação dos canais radiculares é substituída apenas pela utilização de pasta antibiótica, como o CTZ, que foi utilizado neste caso.²² É importante ressaltar que, embora a literatura preconize o uso de anestésico e isolamento absoluto para a realização da técnica, os procedimentos realizados em pacientes com EB devem ser adaptados para reduzir as lesões iatrogênicas.

A aplicação do laser de baixa potência aumenta a motilidade das células epiteliais e reduz a síntese de mediadores inflamatórios, o que resulta na prevenção de novas lesões, melhoria na resolução dos processos inflamatórios, redução da dor e do inchaço, além da preservação dos tecidos e nervos adjacentes à lesão.²² O protocolo de aplicação do laser de baixa potência infravermelho (2 J) e vermelho (1 J) foi realizado nas lesões ulceradas deste paciente com EBDR nas regiões dos lábios, língua, mucosa jugal e palato duro, antes e após o tratamento odontológico, o que resultou em bons resultados.

O médico dentista também deve orientar os responsáveis pelo paciente com EB sobre a prática da higiene oral utilizando escovas unitufo ou escovas convencionais de cerdas macias cortadas, a fim de reduzir o trauma durante a escovação.¹⁸ Deve ser utilizado um dentífrico fluoretado não abrasivo e rea-

lizado um constante lubrificação dos lábios, bem como bochechos com clorexidina a 0,12%, quando necessário. A dieta deve ser líquida ou pastosa e com baixo teor de sacarose.

O paciente com EB geralmente enfrenta um grande impacto na sua qualidade de vida, especialmente no caso do subtipo EBDR.¹⁰ Assim, é essencial que o paciente seja acompanhado por uma equipe de cuidados multidisciplinares, que inclua os cuidados odontológicos.¹⁶ Portanto, os médicos dentistas devem possuir um bom conhecimento dessa condição para estarem aptos a fornecer atendimento ambulatorial e orientações para os cuidados pessoais, com o objetivo de contribuir para a melhoria da qualidade de vida desses pacientes. Para além disso, é imperativo que as entidades governamentais estimulem e financiem pesquisas científicas com o intuito de ampliar o conhecimento acerca da qualidade de vida dos pacientes com EB. Essas pesquisas também permitiriam a disseminação de orientações aos familiares, bem como o desenvolvimento de protocolos e novos fármacos destinados ao tratamento das lesões.¹³ Tal abordagem resultaria em melhorias físicas, psicológicas e de integração social, promovendo um cuidado de saúde mais abrangente ao paciente e favorecendo a inclusão cultural, social e econômica.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Responsabilidades éticas

Proteção de pessoas e animais. Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

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.

DECLARAÇÃO DE CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES – CREDIT

Anna Carolina Machado Vieira: Conceitualização, Investigação, Validação, Visualização, Redação do rascunho original.

Nikolle Stephany Teixeira: Conceitualização, Investigação, Validação, Visualização, Redação do rascunho original.

Mariana Silveira Souza: Conceitualização, Investigação, Validação, Visualização, Redação do rascunho original, Redação – revisão e edição. **Mariela Dutra Gontijo de Moura:** Conceitualização, Administração do projeto, Supervisão, Investigação, Validação, Visualização, Redação – revisão e edição.

Luciana Villela Rodrigues: Conceitualização, Administração do projeto, Supervisão, Validação, Visualização; Redação –

revisão e edição. **Soraya de Mattos Camargo Grossmann:** Conceitualização, Metodologia, Investigação, Supervisão, Validação, Visualização, Redação – revisão e edição.

ORCID

Anna Carolina Machado Vieira  0009-0007-1203-256X
 Nikole Stephany Teixeira  0000-0002-6538-4274
 Mariana Silveira Souza  0009-0007-8194-1425
 Mariela Dutra Gontijo de Moura  0000-0003-3576-3457
 Luciana Villela Rodrigues  0000-0002-7211-6075
 Soraya de Mattos Camargo Grossmann  0000-0002-8920-3853

REFERÊNCIAS

- Santos MN, Franco AG, Santos DS, Silva WCG, Gomes LAB, Miranda ADS, et al. Epidermólise Bolhosa: manifestações orais e manejo odontológico. *Research, Society and Development*. 2022;11:e40411125188.
- Hou PC, Wang HT, Abhee S, Tu WT, McGrath JA, Hsu CK. Investigational Treatments for Epidermolysis Bullosa. *Am J Clin Dermatol*. 2021;22:801-17.
- Da Silva LCF, Bastos AS, Araújo MS, Viana VS, Piva MR. Manifestações Estomatológicas da Epidermólise Bolhosa – relato de caso. *Rev Cir Traum Buco-Maxilo-Facial*. 2003;3:19-24.
- Parentes BS, Almeida DBS, Felipe LCS. Epidermólise bolhosa e suas manifestações orais. *Facit Business and Technology Journal*. 2020;1:4-26
- Bardhan A, Bruckner-Tuderman L, Chapple ILC, Fine JD, Harper N, Has C, et al. Epidermolysis bullosa. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6:78.
- Krämer S, Lucas J, Gamboa F, Diago MP, Oltra DP, Guzmán-Letelier M, et al. Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa. *Spec Care Dentist*. 2020;40:3-81.
- Silva LC, Cruz RA, Abou-Id LR, Brini LN, Moreira LS. Clinical evaluation of patients with epidermolysis bullosa: review of the literature and case reports. *Spec Care Dentist*. 2004;24:22-7.
- Mellerio JE, Robertson SJ, Bernardis C, Diem A, Fine JD, George R, et al. Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines. *Br J Dermatol*. 2016;174:56-67.
- Tang JY, Marinkovich MP, Lucas E, Gorell E, Chiou A, Lu Y, et al. A systematic literature review of the disease burden in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16:175.
- Togo CCG, Zidorio APC, Gonçalves VSS, Hubbard L, de Carvalho KMB, Dutra ES. Quality of life in people with epidermolysis bullosa: a systematic review. *Qual Life Res*. 2020;29:1731-45.
- Polizzi A, Santonocito S, Patini R, Quinzi V, Mummolo S, Leonardi R, et al. Oral Alterations in Heritable Epidermolysis Bullosa: A Clinical Study and Literature Review. *Biomed Res Int*. 2022;2022:6493156.
- Jeon IK, On HR, Kim SC. Quality of Life and Economic Burden in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Ann Dermatol*. 2016;28:6-14.
- Pagliarello C, Tabolli S. Factors affecting quality of life in epidermolysis bullosa. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res*. 2010;10:329-38.
- Chen JS, Yang A, Murrell DF. Prevalence and pathogenesis of osteopenia and osteoporosis in epidermolysis bullosa: An evidence-based review. *Exp Dermatol*. 2019;28:1101-95.
- Zidorio APC, Dutra ES, Castro LCG, Carvalho KMB. Effectiveness of gastrostomy for improving nutritional status and quality of life in patients with epidermolysis bullosa: a systematic review. *Br J Dermatol*. 2018;179:42-9.
- Adni T, Martin K, Mudge E. The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. *J Wound Care*. 2012;21:528-38.
- Pagliarello C, Tabolli S. Factors affecting quality of life in epidermolysis bullosa. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res*. 2010;10:329-38.
- Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SM, Machado MA. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl Oral Sci*. 2008;16:81-5.
- Markowitz K, Moynihan M, Liu M, Kim S. Biologic properties of eugenol and zinc oxide-eugenol. A clinically oriented review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1992;7:729-37.
- Silva, RJD, Queiroz MSD, França TRTD, Silva, CHVD, Beatrice LCDS. Propriedades dos cimentos de ionômero de vidro: uma revisão sistemática. *Odontol Clín-Cient*. 2010; 9:125-9.
- Morgan WC. Dental anesthetic management of epidermolysis bullosa: a new approach. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1975;40:732-5.
- Lokade A, Thakur S, Singhal P, Chauhan D, Jayam C. Comparative evaluation of clinical and radiographic success of three different lesion sterilization and tissue repair techniques as treatment options in primary molars requiring pulpectomy: An in vivo study. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2019;37:185-91.