

CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFACVEST  
CURSO DE ODONTOLOGIA  
TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO – TCC II  
JÉSSICA GOMES DOS SANTOS NEVES

**DIFICULDADES ENCONTRADAS PELO CIRURGIÃO-DENTISTA AO  
ATENDER PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

LAGES, SC

2020

JESSICA GOMES DOS SANTOS NEVES

**DIFICULDADES ENCONTRADAS PELO CIRURGIÃO-DENTISTA AO  
ATENDER PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado ao Centro Universitário  
UNIFACVEST, como requisito obrigatório  
para obtenção do grau de Bacharel em  
Odontologia.

Orientadora: Profa. M. Carla Cioato Piardi

LAGES, SC

2020

## AGRADECIMENTOS

Só tenho a agradecer a Deus por todos esses anos, digo que não foi fácil a caminhada até aqui, mas todos os obstáculos serviram de aprendizado que levarei para o resto da vida. Agradeço também aos meus pais, Jucileya Gomes dos Santos Neves e Mauro César Neves Teixeira que tanto me incentivaram ao longo dos anos e não largaram as mãos diante dos momentos difíceis que passamos. Agradeço mais uma vez a minha mãe que tanto orou por mim quando achei que não iria conseguir vencer mais uma etapa, seja pelo cansaço ou desânimo. Agradeço a meu pai pela sua paciência em compreender que o meu tempo foi mais longo, e mesmo assim não soltou minha mão e a tudo suportou. Agradeço aos meus avós Zenita Gonçalves Teixeira e Pedro Alves Teixeira por suas orações e por me incentivarem nos estudos, ao dizer que sem ele nada somos e que jamais parasse de estudar. Gostaria também de agradecer à minha tia Fátima Natalice Neves Teixeira e minha prima Thainã Neves Barbosa pelo carinho e preocupação ao longo dos anos. E não poderia deixar de lembrar duas pessoas especiais que já carrego no coração, que considero como a minha segunda mãe, Terezinha Baccin que muito me ajudou todos esses anos e sempre me tratou como a uma filha, e também Aniki Baccin a quem já considero como uma irmã de alma. E finalizando agradeço aos professores pela enorme bagagem de aprendizado no decorrer dos anos, a todos vocês meu muito obrigada, tanto pelo conhecimento, quanto pela paciência. Sou abençoada por Deus por ter me dado a oportunidade de estudar em Lages, que é uma cidade acolhedora, que me trouxe muitas oportunidades e onde eu tanto aprendi no decorrer desses anos.

# **DIFICULDADES ENCONTRADAS PELO CIRURGIÃO-DENTISTA AO ATENDER PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

Jéssica Gomes dos Santos Neves<sup>1</sup>

Carla Cioato Piardi<sup>2</sup>

## **RESUMO**

**Introdução:** A epidermólise bolhosa é uma dermatose hereditária rara, com prevalência de 1:50.000 e 1:500.000, podendo afetar qualquer gênero e etnia, conforme a forma genética ou adquirida. Distingue-se em quatro grupos principais, sendo: simples (autossômica dominante), distrófica (autossômica dominante ou recessiva), juncional (autossômica recessiva) e Síndrome de Kindler. **Objetivo:** Realizar uma sugestão de protocolo de atendimento, com ênfase na diminuição dos riscos ao portador de epidermólise bolhosa. **Metodologia:** Realizou-se uma revisão de literatura sobre a epidermólise bolhosa e suas ocorrências bucais. Para tal fim, foi feita uma pesquisa com a utilização das seguintes palavras-chave: Epidermólise bolhosa; Dificuldades dentista epidermólise bolhosa; Sugestão de protocolo. A pesquisa foi realizada através de bases de dados Scielo e Google Acadêmico. E os artigos foram selecionados abrangendo o período de outubro de 2003 a dezembro de 2019. **Resultados:** 15 estudos se enquadraram nos critérios de inclusão da presente pesquisa. **Conclusão:** Diante do tema abordado, fica claro o quanto os cirurgiões-dentistas necessitam de um protocolo de atendimento para pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa. Seguindo esse protocolo, qualquer operação que se faça na cavidade bucal do mesmo não ocorreria tantos riscos que poderiam ser evitados, portanto a formação de bolhas e infecções intrabucal será pouca ou nula. Notou-se também a necessidade de orientar aos pais sobre importância de uma dieta mais nutritiva e menos cariogênica, sendo essa a base que diminui consideravelmente o risco de lesões cáries.

**Palavras-chave:** Epidermólise bolhosa. Dificuldades dentista epidermólise bolhosa. Sugestão de protocolo.

<sup>1</sup> Acadêmica do Curso de Odontologia, 10ª fase, Disciplina Trabalho de Conclusão de Curso do Centro Universitário UNIFACVEST.

<sup>2</sup> Professora mestre em Clínica Odontológica- Periodontia.

# **DIFFICULTIES FOUND BY THE DENTAL SURGEON WHEN CARING FOR PATIENTS WITH BULLY EPIDERMOLYSIS**

Jéssica Gomes dos Santos Neves<sup>1</sup>

Carla Cioato Piardi<sup>2</sup>

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Epidermolysis bullosa is a rare hereditary dermatosis with a prevalence of 1: 50,000 and 1: 500,000, which can affect any gender and ethnicity, according to the genetic or acquired form. Epidermolysis bullosa is distinguished in four main groups: epidermolysis bullosa simple (autosomal dominant), dystrophic (autosomal dominant or recessive), junctional (autosomal recessive) and kindler syndrome. **Objective:** To make a suggestion of a service protocol, with an emphasis on reducing the risks to patients with bullous epidermolysis. **Methodology:** A literature review was carried out on the epidermolysis bullosa and its oral occurrences. For this purpose, a research was carried out using the following keywords: Epidermolysis bullosa; Dentist difficulties epidermolysis bullosa; Protocol suggestion. The research was carried out through Scielo and Google Scholar databases. And the articles were selected covering the period from October 2003 to December 2019. **Results:** 15 studies met the inclusion criteria of the present research. **Conclusion:** Given the topic addressed, it is clear how much dental surgeons need a service protocol for patients with Bullous Epidermolysis. Following this protocol, any operation that is done in the oral cavity of the same would not occur so many risks that could be avoided, therefore the formation of bubbles and intraoral infections will be little or nil. It was also noted the need to advise parents on the importance of a more nutritious and less cariogenic diet, which is the basis that considerably reduces the risk of carious injuries.

**Key words:** Epidermolysis bullosa. Difficulties dentist epidermolysis bullosa. Suggestion protocol.

<sup>1</sup>Dentistry Course Student, 10<sup>a</sup> phase, Course Completion Course at UNIFACVEST University Center.

<sup>2</sup> Master Professor in Dental Clinic - Periodontics.

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

EB – Epidermólise bolhosa

EBS – Epidermólise bolhosa simples

EBJ – Epidermólise bolhosa juncional

EBD – Epidermólise bolhosa distrófica

EBDd – Epidermólise bolhosa distrófica dominante

EBDr – Epidermólise bolhosa distrófica recessiva

SK – Síndrome de kindler

## SUMÁRIO

<b>1. INTRODUÇÃO</b> .....	8
<b>2. METODOLOGIA</b> .....	9
<b>3. REVISÃO DE LITERATURA</b> .....	10
3.1. O que é epidermólise bolhosa .....	10
3.2. Tipos de epidermólise bolhosa e suas características clínicas .....	10
3.2.1. Epidermólise bolhosa simples.....	10
3.2.2. Epidermólise bolhosa juncional.....	11
3.2.3. Epidermólise bolhosa distrófica.....	12
3.3. Qual a causa da epidermólise bolhosa.....	12
3.4. Qual o tratamento .....	13
3.5. Qual a expectativa de vida do paciente com epidermólise bolhosa.....	15
3.6. Quais as manifestações orais do paciente com epidermólise .....	15
3.7. Atendimento odontológico dos pacientes com epidermólise.....	16
<b>4. RESULTADOS</b> .....	20
<b>5. DISCUSSÃO</b> .....	21
<b>6. CONSIDERAÇÕES FINAIS</b> .....	24
<b>7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b> .....	25
<b>8. ANEXOS</b> .....	27

## 1. INTRODUÇÃO

Sendo uma dermatose rara e de caráter hereditário, a Epidermólise Bolhosa (EB) afeta vários componentes estruturais da camada basal, epiderme e derme. Ela manifesta-se de diversas formas, sendo conhecida mais pela formação contínua de bolhas ou vesículas que afetam a região cutâneo-mucosa (DA SILVA *et al.*, 2003).

O diagnóstico é normalmente precoce, na vida neonatal, ao nascimento ou na infância, sendo diagnosticada pelo desenvolvimento de bolhas em todo o corpo, em resposta ao trauma mínimo, ao calor, ou a nenhuma causa aparente, (ANGELO *et al.*, 2012). No Brasil, não há relato oficial do número de pacientes portadores de EB. Nos EUA, a incidência é de 50:1.000.000 de nascidos vivos (DECLAIR; ALBOLEDO, 2009).

Sua classificação distingue-se em quatro grupos principais, sendo: a EB simples (autossômica dominante) com bolhas de localização epidérmica e que não deixam cicatrizes; EB juncional (autossômica recessiva) na qual as bolhas surgem ao nascimento e desenvolvem-se ao nível da lâmina lúcida da zona da membrana basal; EB distrófica (autossômica dominante ou recessiva) caracterizada pela presença de atrofia, cistos tipo milium, distrofias ungueais, alterações pigmentares e lesões mucosas e a Síndrome de Kindler, que apresenta um quadro misto das outras formas anteriores, onde a bolha se forma entre a epiderme e a derme.

Sendo assim, é imprescindível que o cirurgião-dentista possua conhecimento sobre a EB, para que possa intervir juntamente com a família e uma equipe multidisciplinar, fazendo assim um planejamento quanto às medidas educativas e preventivas referentes aos cuidados odontológicos, sendo indispensável também, uma reeducação alimentar que promova a saúde bucal e preserve a dentição.

Portanto, o objetivo do presente estudo é realizar uma revisão de literatura sobre a epidermólise bolhosa, bem como uma sugestão de protocolo de atendimento, com ênfase na diminuição dos riscos e insucessos das operações para o respectivo portador de EB.

## **2. METODOLOGIA**

Realizou-se uma revisão de literatura sobre a epidermólise bolhosa e suas ocorrências bucais. Para tal fim, foi realizada uma pesquisa com a utilização das seguintes palavras-chave: Epidermólise Bolhosa; Dificuldades Dentista Epidermólise Bolhosa; Sugestão de Protocolo. A pesquisa foi realizada através de bases de dados Scielo e Google Acadêmico. E os artigos foram selecionados abrangendo o período de outubro de 2003 a dezembro de 2019.

### 3. REVISÃO DE LITERATURA

#### 3.1 O que é epidermólise bolhosa

A epidermólise bolhosa é uma doença de caráter hereditário, caracterizada pela formação contínua de bolhas e erosões na pele, mucosa oral, trato respiratório e digestivo que surgem espontaneamente, bem como resposta ao trauma mínimo, calor, ou ainda separação tecidual à atrição (ANGELO *et al.*, 2012; DCLAIR; ABOLEDO, 2009). O diagnóstico é normalmente precoce, na vida neonatal, ao nascimento ou na infância. Existem quatro formas principais da doença, sendo elas EB simples (EBS), EB juncional (EBJ), EB distrófica (EBD) e Síndrome de kindler, onde as bolhas se formam entre a epiderme e a derme, englobando as outras formas anteriores. Atualmente a EB se subdivide em mais de 30 subtipos, dependendo das características histológicas, hereditariedade, topografia das lesões, localização anatômica e morbidade associada, oscilando desde quadros leves até formas letais (CZLUSNIAK; SCHWAB, 2011; REZENDE; RODRIGUES; RIBEIRO, 2019; PITTA; MAGALHÃES; SILVA, 2016).

A ciência procura investir em estudos, buscando sempre inovar na área genética, e hoje existem formas de diagnóstico, sendo eles realizados através da microscopia eletrônica de transmissão, onde se realiza biópsia das bordas de uma bolha recém-formada para determinação da morfologia da zona da membrana basal e o nível de acometimento da pele. Outra forma de diagnóstico é por microscopia por imunofluorescência, onde, por nova biópsia de outra bolha pode classificar e distinguir as EBS, EBJ, EBD e Síndrome de Kindler. A terceira e última forma de diagnóstico é realizado pelo pré-natal, onde se coleta uma amostra do DNA através do vilo coriônico nas semanas iniciais da gestação (ANGELO *et al.*, 2012; DCLAIR; ABOLEDO, 2009; FANTAUZZI *et al.*, 2008).

#### 3.2 Tipos de epidermólise bolhosa e suas características clínicas

##### 3.2.1 Epidermólise Bolhosa Simples

A EBS cujas lesões são causadas devido às alterações de queratina, resulta em intensa degeneração das células basais desencadeando bolhas intradérmicas. As lesões curam sem deixar cicatrizes e a cavidade oral pode ser afetada sem haver comprometimento dos dentes (DCLAIR; ABOLEDO, 2009). Existem três subtipos da EBS, a seguir:

- EBS Weber-Cockayne, que é a forma mais leve e mais comum, iniciando na infância cujas lesões são restritas às regiões das palmas das mãos e plantas dos pés, embora toda a superfície da pele possa ser afetada (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).
- EBS Koebner, cuja forma intermediária possui bolhas disseminadas em um quadro menos intenso. Hiperqueratose palmoplantar e erosões são comuns nesse subtipo (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).
- EBS Dowling-Meara é o tipo mais grave de EBS, pois tem manifestação na mucosa oral, com bolhas agrupadas e herpetiformes, acompanhadas de hiperqueratose palmoplantar (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).

### 3.2.2 Epidermólise Bolhosa Juncional

Na EBJ as bolhas se desenvolvem ao nível da lâmina lúcida da membrana basal. Sua forma de transmissão genética é feita de forma autossômica recessiva. As manifestações clínicas que ocorrem no corpo incluem anemia, retardo de crescimento, hiperqueratose palmoplantar (endurecimento da pele devido ao excesso de queratina), alopecia cicatricial (destruição do folículo piloso sendo substituído por tecido cicatricial, causando assim a perda de cabelo permanente), sinéquias (fusão das mãos e pés) e disproteinemia, levando assim a um estado fatal. Ela apresenta dois subtipos:

- EBJ Herlitz (generalizada grave letal) inicia-se ao nascimento com bolhas e erosões extensas que evoluem para granulação hipertrófica. Dentre as várias manifestações clínicas, estão as principais: acometimento da mucosa oral, laríngea, esofágica, gastrointestinal e geniturinária, acometimento também da córnea e da conjuntiva, atraso no crescimento e anemia grave. O esmalte dentário encontra-se com defeito localizado ou generalizado e as unhas apresentam-se distróficas ou ausentes.

Por possuírem maior risco de infecção, o óbito geralmente ocorre na infância (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).

- EBJ Atrófica Benigna (não letal ou mitis) é caracterizada por vesículas que surgem ao nascimento e é agravado devido ao aumento da temperatura ambiente e após a cicatrização destas vesículas ficarão as cicatrizes atróficas. Nesse subtipo, os dentes apresentam-se com hipoplasia, resultando assim em altos índices de cárie dentária. Distrofias e alopecias são comuns nesse subtipo também (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).

### 3.2.3 Epidermólise Bolhosa Distrófica

COSTA (2011), afirmou que todos os tipos de EBD são resultado de mutações no gene do colagénio tipo VII, COL7A1, que codifica fibrilas de ancoragem localizadas ao nível da sub-lâmina densa da membrana basal cutânea. A transmissão genética pode ser autossômica dominante ou recessiva, sendo a EBD<sub>r</sub> a forma mais severa de EB. Ela possui três subtipos, sendo eles:

- EBD Cockayne-Touraine (autossômica dominante) – diagnosticado nos primeiros dias após o nascimento, acometendo superfícies extensas deixando cicatrizes hipertróficas. Normalmente há comprometimento das mucosas oral, anal e esofágica, unhas e formação de milia. Possui envolvimento oral e dentário mínimos. Pode surgir carcinoma espinocelular em lesões não cicatrizadas (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).
- EBD Pasini (autossômica dominante) – inicia-se ao nascimento com bolhas extensas, generalizadas e aparecimento de pápulas hipocrômicas no tronco. Há comprometimento oral leve, milia e cicatriz, e as unhas são distróficas ou ausentes (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).
- EBD Hallopeau-Siemens (autossômica recessiva) – Inicia-se ao nascimento com bolhas generalizadas graves que se tornam cicatrizes distróficas e extensas em sua superfície. Nesse subtipo, se as bolhas ocorrerem frequentemente no mesmo local, resulta em pseudosindactilia, que é a fusão das mãos e pés, resultando assim, em deformidade e contraturas, cuja restrição de movimentos continua agravando com a idade. Apresentam severas lesões da córnea e conjutiva, na mucosa oral, genitourinário e gastrointestinal com presença de má absorção de ferro que resulta em anemia e desnutrição global. É comum a presença de estenose de esofago, fimose, distrofia ungueal, sinéquias cicatriciais, milia e aparecimento tardio de carcinoma espinocelular em cicatrizes (DCLAIR; ABOLEDO, 2009).

### 3.3 Qual a causa da epidermólise bolhosa

A epidermólise bolhosa simples tem como mutações nos genes para queratina 5 ou 143, sendo resultado da intensa degeneração das células basais da epiderme (FANTAUZZI *et al.*, 2008). DECLAIR e ABOLEDO (2009) relataram em seu estudo que há separação da epiderme-deme na junção intraepidérmica, ocorrendo assim as lesões bolhosas.

Na epidermólise juncional as mutações são causadas no gene laminina, onde ocorre a clivagem na junção dermoepidérmica na lâmina lúcida da zona da membrana basal (FANTAUZZI *et al.*, 2008; DECLAIR; ABOLEDO, 2009).

Já a epidermólise bolhosa distrófica pode ter herança dominante ou recessiva. Na dominante, a clivagem é dermoepidérmica abaixo da lâmina densa da zona da membrana basal, enquanto na recessiva, a clivagem é dermoepidérmica com defeito na estrutura do colágeno VII e na liberação celular do colágeno sintetizado (ANGELO *et al.*, 2012; FANTAUZZI *et al.*, 2008).

COSTA (2011) afirmou que a Síndrome de Kindler é caracterizada por bolhas generalizadas na pele ao nascimento e posterior desenvolvimento de uma pigmentação típica e fotossensibilidade. Histologicamente, verificam-se múltiplos planos de clivagem na mesma amostra de pele.

### 3.4 Qual o tratamento

O tratamento em Epidermólise Bolhosa tem como objetivo o princípio básico de assistência e consequente melhora da qualidade de vida, que consiste em apoio multidisciplinar, com pediatras, psicólogos, dermatologistas, hematologistas, fisioterapeutas, nutricionistas, e odontologistas, que são fundamentais para o tratamento. Alguns cuidados são fundamentais no cuidado diário que incluem em amenizar as lesões, prevenindo infecções e consequentemente uma diminuição das dores. Uma dieta rica em proteínas, carboidratos, ferro e zinco são necessárias (BEGA *et al.*, 2015).

- Roupas: Devem ser de fácil vestimenta e que não contem costura. Algumas opções no mercado como Dermasilk® possuem ação antimicrobiana e podem ser utilizadas;
- Banho: o banho deve sempre ser em água morna; em lesões muito infectadas, o acréscimo de clorexidina 0,1% é aconselhável. Já em lesões crostosas, o uso de emolientes ou óleos é recomendado. Para um melhor controle bacteriano, utilizar ácido acético em concentração de 0,25 a 1%;
- Cuidados com as mucosas: no cuidado diário quanto às mucosas, a utilização de lubrificantes com lanolina e colírios sem conservantes devem ser constantemente passada na mucosa conjuntiva, o mesmo vale para a lubrificação nasal com produtos contendo preferencialmente vitamina E;

- Estado nutricional: o suporte nutricional deve ser precoce, principalmente nos casos graves de EB, que normalmente encontram-se cronicamente desnutridos. Sua dieta deve ser hipercalórica e hiperproteica;
- Alívio do prurido: Relativamente comum em portadores de EB, o prurido é um sintoma que compromete muito a qualidade de vida em crianças maiores e adultos, podendo ser tratado com antihistamínicos como hidroxizine, loratadina, cetirizine;
- Controle da dor: Presente desde o nascimento, a dor é sentida principalmente na manipulação do paciente no banho e nas trocas de curativos (CORREA; COLTRO; JÚNIOR, 2016).

Escolha do curativo:

Na EB segundo (CORREA; COLTRO; JÚNIOR, 2016), não há um curativo ideal, para cada caso devem-se individualizar as indicações para o tratamento das lesões, sendo eles:

- Espuma: tem como exemplos o Mepilex®, Mepilex Lite®, Mepilex Border®, Mepilex Border Lite® e Polymem®, possuem uma membrana semipermeável que possibilita a drenagem do exsudato, podendo permanecer por até 7 dias.
- Hidrogel: indicado para feridas com pouca ou nenhuma exsudação, expandem na presença de água, hidratando a ferida e promove desbridamento autolítico. Há melhora da dor, prurido e desconforto. Exemplos: Duoderm®, Intrasite®, Sheets®, ActFoamCool® e Intrasite Conformable®.
- Alginato: indicado em feridas com exsudação, transforma-se em um gel não adesivo quando em contato com exsudato, promovendo assim hemostasia.
- Camada de contato: possui material inerte, possibilitando remoção atraumática. Exemplos: Mepitel®, Silflex®, Mepitac®, Adaptic touch®
- Celulose biossintética: possui a função tanto de hidratar como de absorver, reduzindo assim a dor e prurido. Exemplo: Suprasorb X®
- Curativos de lipidocoloide: indicado para proteção de áreas vulneráveis e em feridas com exsudato. Promove um curativo não aderente, pois o composto de malha de poliéster impregnada por polímeros de hidrocólóide e vaselina entra em contato com o exsudato, os polímeros de hidrocólóide são hidratados.
- Hidrofibras: indicadas em feridas exsudativas ou infectadas, possui limitação do seu uso em feridas com pouca ou nenhuma exsudação ou com crostas. Quando em contato com exsudato,

transforma-se em gel. Exemplo: o Aquacel Ag® é uma associação de hidrofibra com a prata, que tem função de controle da infecção.

Um estudo realizado por CORREA; COLTRO; JÚNIOR (2016), ressaltam que a hidrofibra de prata teve êxito no controle da hipotermia e da dor, pois reduziu-se a frequência da troca de curativos. Ela é indicada para lesões exsudativas ou infectadas. Eles também afirmam que em lesões infectadas, pomadas antibióticas como sulfadiazina de prata são utilizadas. Em feridas secas ou levemente exsudativas, os estudos apontam a utilização de hidrogel, lipidocoloide ou placas de silicone não aderentes. Já em lesões exsudativas devem ser utilizados alginato, hidrofibra e espumas de silicone.

Para redução da dor, severidade e número de lesões bolhosas intra-orais, recomenda-se o uso tópico do pó de sucralfato em toda a mucosa, favorecendo assim a dieta e higiene (CZLUSNIAK; SCHWAB., 2011).

### 3.5 Qual a expectativa de vida do paciente com epidermólise bolhosa

Pacientes com formas graves da EB, normalmente a EBJ e EBD<sub>r</sub>, dificilmente alcançam a idade adulta, pois o risco de morte é significativo durante os primeiros anos de vida. Os portadores EBS e EBD<sub>d</sub> possuem prognóstico favorável, com morbidade significativa. A sobrevivência desses pacientes está relacionada aos cuidados, que devem ser iniciados ao nascimento (BARBOSA *et al.*, 2005; COSTA., 2011).

### 3.6 Quais as manifestações orais do paciente com epidermólise

- EB simples: Normalmente apresentam maior fragilidade da mucosa oral apenas durante a infância, lesões bolhosas e ulcerações são comuns, curam sem cicatrizes. A prevalência de cárie dentária é semelhante á dos indivíduos não afetados, pois possuem formação dentária normal (COSTA., 2011).

- EB juncional: Apesar de ser considerada o pior tipo de EB, suas características orais são consideradas brandas em relação aos outros tipos. Sendo assim, possuem alta prevalência de lesões nos tecidos moles, não deixando cicatrizes orais significativas após, mas levando á disfonia(dificuldade de fonação), microstomia (abertura diminuída da cavidade bucal), anquiloglossia, desnudamento da língua e deglutição atípica.

Quanto aos dentes apresentam defeitos no esmalte, localizados ou generalizados, variando desde sulcos a hipoplasia generalizada, caracterizada pela formação de camada delgada de esmalte na superfície dentária. Atrasos na erupção dentária são comuns, afetando

principalmente os molares e dentes anteriores e dentes impactados e supranumerários são comuns (ALVES *et al.*, 2007; ANGELO *et al.*, 2012; COSTA., 2011).

- EB distrófica dominante: Portadores da EBDd possui fragilidade aumentada dos tecidos orais, onde bolhas intra-orais é pouco frequente, podendo ser às vezes grave ou suficiente para alterar os hábitos alimentares e de higiene oral. Dentes não são clinicamente afetados (COSTA., 2011; SANTOS *et al.*, 2011).

- EB distrófica recessiva: É o tipo que apresenta envolvimento bucal mais severo, que ocasiona extrema fragilidade da mucosa oral e perioral logo após o nascimento, interferindo assim na capacidade de amamentação do recém-nascido. Havendo alimentação com algum grau de textura, ocorre formação de bolhas e úlceras na cavidade oral e orofaringe.

Apresentam o envolvimento intra-bucal com características específicas, com desenvolvimento de intensa formação de bolhas e ulcerações orais, afetando totalmente a mucosa oral e curam deixando cicatrizes, resultando assim em alterações, como redução da profundidade do vestíbulo bucal devido aos ciclos repetidos de cicatrização, eliminação das rugas palatinas e perda das papilas linguais. Na língua pode ocorrer carcinoma de células escamosas, devido à contínua ulceração e reepitelização.

A anquiloglossia, que é a mobilidade reduzida da língua e a diminuição do vestíbulo aumentam o risco de cárie dentária e de doença periodontal, pois levam a uma diminuição da limpeza dos alimentos que resultam do prolongado contato das superfícies dentárias com substratos cariogênicos. Em conjunto, contribuem a um edentulismo precoce da dentição decídua e permanente destes pacientes. Desproporções dentoalveolar e apinhamento dentais são comuns devido ao menor comprimento da maxila e da mandíbula do que em pessoas não portadoras da mesma faixa etária e gênero (CSLUSNIAK; SCHWAB., 2011; COSTA., 2011; GOMES *et al.*, 2012).

- Síndrome de Kindler: ocorre formação de bolhas orais severa no recém-nascido e na criança, diminuindo a gravidade com o aumento da idade. Possuem maior predisponibilidade de desenvolver doença periodontal precoce e os dentes normalmente não são afetados, contudo, o risco de cárie dentária e a função salivar ainda são desconhecidos (COSTA., 2011).

### 3.7 Atendimento odontológico dos pacientes com epidermólise

Todo atendimento a qualquer paciente, seja portador de EB ou não, necessita obrigatoriamente de um bom planejamento, e neste caso inclui: cuidados pré, trans e

pós-operatório a fim de minimizar as possíveis intercorrências consequentes do tratamento odontológico. Foi proposto que:

### **Pré-operatório**

- Antes do atendimento, o paciente precisa fazer por 30 segundos de 03 a 04 vezes ao dia bochecho com a solução de saliva artificial (Biotene®), usando 1 colher de sopa, sendo este sem diluir. Esta solução tem como princípio ativo enzimas antibacterianas naturais, que são potentes agentes antimicrobianos contra bactérias, fungos e vírus, especialmente em pH baixo (SANTOS *et al.*, 2011);
- Recomendação ao paciente quanto à prescrição de antibióticos no pré e pós-operatório.
- Um dia antes da consulta, fazer bochecho com clorexidina 0,12%, duas vezes ao dia (BARBOSA *et al.*, 2012);
- E que usasse também o Bepantol® nos lábios, três vezes ao dia (BARBOSA *et al.*, 2012).

### **Trans-operatório**

- Aplicação de uma camada espessa de Bepantol® na região dos lábios e perioral, para evitar o ressecamento e o trauma, devido ao esforço de manter a cavidade bucal aberta.
- Após o tratamento restaurador, é recomendável dar um picolé ao paciente, no intuito de diminuir a sensibilidade da mucosa (BARBOSA *et al.*, 2012).
- Ao final aplica-se Fluorniz® com microbrush em todos os dentes (BARBOSA *et al.*, 2012).

### **Pós-operatório**

Prescrever uso tópico bucal de:

- Dexametasona (0,1 mg/mL / 100mL), durante 15 dias bochechar 05 mL da solução 02 vezes por dia (BARBOSA *et al.*, 2012);
- Nistatina (100000 UI / 200 mL), durante 15 dias bochechar 05 mL da solução por 1 minuto (BARBOSA *et al.*, 2012);
- Oral Balance® gel umidificante (01 tubo), aplicar o gel constantemente 03 a 05 vezes ao dia, de preferencia na ponta de algodão, espalhando na mucosa oral, língua e lábios (SANTOS *et al.*, 2011);
- Saliva artificial solução Biotene® (solução /01 frasco), sendo de uso constante, bochechar 05 mL da solução 03 a 04 vezes ao dia (SANTOS *et al.*, 2011);

- Fluoreto de sódio solução (NaF) (0,05% / 200mL), bochechar 03 vezes ao dia 05mL da solução, uso constante (SANTOS *et al.*, 2011).

É importante frisar que além do apoio multidisciplinar, faz-se necessário um planejamento diferenciado quanto ao atendimento odontológico ao portador de EB, sendo assim, alguns cuidados tornam-se imprescindíveis para que não ocorram traumas e/ou lesões bolhosas durante ou após os atendimentos, sendo eles a seguir:

- É indicada uma dieta menos cariogênica e mais nutritiva, sendo necessário o acompanhamento de nutricionista nos casos mais graves (ANGELO *et al.*, 2012).

- Controle do biofilme com escovas dentais de cabeça pequena e cerdas macias, aplicando uma escovação suave e priorizando com sistemas de jato de água, indicados para evitar traumas na mucosa e posteriormente formação de bolhas (ANGELO *et al.*, 2012; CZLUSNIAK; SCHWAB, 2011).

- Recomenda-se sempre a preferência por instrumentais odontopediátricos de tamanho reduzido e usar brocas de haste curta e peças de mão com cabeça reduzida (ANGELO *et al.*, 2012);

- Uso do creme dental a partir do 3º ano de vida deve ser utilizado, assim como soluções antimicrobianas para reduzir o risco de infecções. Rigorosa higiene bucal deve ser realizada com uso de escova dental macia, gaze ou cotonete (ALVES *et al.*, 2007);

- No consultório, as aplicações tópicas de flúor neutro ou verniz fluoretado são consideradas efetivas;

- Recomenda-se a utilização de corticosteroides tópicos e/ou sistêmicos para tratamento sintomático das lesões em tecidos moles;

- Prescrição de antibiótico no pré e pós-operatório;

- Quando o tratamento for ambulatorial, é necessário cuidado na aplicação do anestésico tópico, para evitar fricção e posterior formação de bolhas;

- O bloqueio regional causa menor predisposição às bolhas do que a anestesia local em mucosa, sendo que o anestésico deve ser injetado de forma lenta e profunda, evitando a separação mecânica dos tecidos (ANGELO *et al.*, 2012).

- Extensa lubrificação da pele e mucosa com vaselina ao serem manipuladas, tornando o tratamento menos traumático, com o objetivo de reduzir a aderência e formação de lesões, e na comissura labial utilizar uma pomada tópica de corticoide por sua ação anti-inflamatória, de preferência o Nebacetin®; (ANGELO *et al.*, 2012; GOMES *et al.*, 2012);

- Adaptações no instrumental odontológico, onde os afastadores de tecidos moles devem ser lisos e amplos e deve-se besuntá-los em corticosteroide ou lubrificante, e dar preferência aos instrumentais odontopediátricos, com brocas de haste curta e peças de mão com a cabeça reduzida (ANGELO *et al.*, 2012);
- A seringa de ar e a cânula de sucção devem ser usadas com cautela, sendo substituídos por aspiradores cirúrgicos, com orifícios pequenos;
- A remoção de tecido cariado, com instrumentos manuais ou rotatórios, deve ser cuidadosa para não lesionar tecidos moles;
- Evitar o uso de matrizes e cunhas, pois podem desencadear a formação de bolhas.
- Em alguns tipos de EB, uma temperatura ambiente alta pode desencadear a formação de bolhas, sendo recomendado o resfriamento dos instrumentais odontológicos;
- As bolhas na mucosa, com conteúdo sanguinolento, devem ser perfuradas para drenagem, evitando um aumento de sua dimensão (CZLUSNIAK; SCHWAB, 2011).

#### **4. RESULTADOS**

Foram encontrados 321 estudos sobre epidermólise bolhosa. A principal base de dados de origem destes artigos foi o Google acadêmico responsável pela maior parte dos selecionados. Do total, 15 se enquadraram nos critérios de inclusão da presente pesquisa. Destes, 6 eram relatos de casos, 6 revisões de literatura, 3 estudos longitudinais.

Dos 15 artigos inclusos na tabela, 6 relatos de casos abordaram sobre a epidermólise bolhosa distrófica recessiva, onde preconizaram primeiramente que o cirurgião dentista deve reconhecer as principais lesões orais do paciente para melhor atendimento odontológico e que este deve sempre ser educativo e preventivo, ocorrendo periodicamente principalmente nos casos mais severos. Quando houver portador na família, deve-se encaminhar os pais para aconselhamento genético, caso queiram ter mais filhos.

Das 6 revisões de literatura, 2 revisões de literatura aponta a necessidade de cuidados adequados desde o nascimento, e relata que a falta de preparo dos profissionais de saúde podem trazer consequências para o portador de EB. 1 revisão de literatura aborda sobre os cuidados desde o banho até o manejo da dor, bem como ressalta um grande número de curativos para o tratamento das lesões, incluindo a hidrofibra de prata. Outra revisão de literatura aponta a inserção do cirurgião-dentista na equipe dos hospitais como membro multidisciplinar, assegurando assim uma atenção integral ao portador, englobando desde a promoção de saúde até o tratamento mais complexo.

## 5. DISCUSSÃO

O objetivo desta revisão de literatura foi abordar sobre a epidermólise bolhosa com enfoque nos seus achados clínicos e suas dificuldades ao atender pacientes com essa doença. Foram encontrados 321 estudos sobre a epidermólise bolhosa. A principal base de dados de origem destes artigos é o Google Acadêmico responsável pela maior parte dos selecionados. Foram selecionados 15 artigos que se enquadraram nos critérios de inclusão da presente pesquisa.

Em todos os artigos fica claro que o paciente portador de EB necessita ser atendido por uma equipe multidisciplinar, pois a sua sobrevida está relacionada aos cuidados que devem ser iniciados ao nascimento (BARBOSA *et al.*, 2005). O cirurgião-dentista, ao atender pacientes com essa patologia deve ter conhecimento acerca dos tipos e suas características clínicas, suas manifestações orais e um protocolo específico ao atender esses pacientes. Torna-se importante então que a conexão dentista-paciente ocorra o mais precocemente possível, para que se estabeleça uma criteriosa medida regular educativa e preventiva tanto da criança quanto do núcleo familiar para a realização dos cuidados diários com a saúde bucal (ANGELO *et al.*, 2012; GOMES *et al.*, 2012). Em todos os tipos de EB, recomenda-se uma dieta mais nutritiva e menos cariogênica, com a inclusão de proteínas, carboidratos, ferro e zinco, sendo necessário o acompanhamento de nutricionista nos casos mais graves (BEGA *et al.*, 2015).

Segundo BARBOSA *et al.*, (2012), é essencial que a criança com epidermólise tenha hábitos alimentares saudáveis e que a orientação correta de higienização dos dentes da criança seja com escova bitufo extra macia. Ela ressalta também a importância de um protocolo de atendimento incluindo cuidados pré, trans e pós-operatórios. O uso do Bepantol nos lábios foi eficiente para minimizar a sintomatologia durante o atendimento clínico. Já GOMES *et al.*, (2012) preconiza a aplicação tópica de verniz fluoretado na superfície dentária por ser de fácil aplicação e capacidade adesiva, pois produz a formação de uma película plástica na superfície do esmalte dentário, onde o fluoreto é liberado de uma maneira gradual, evidenciando assim a sua efetividade, potencializando a ação deste elemento na prevenção da cárie.

Com o objetivo de realizar um tratamento menos doloroso ao paciente portador de EB, existem alternativas que visam essa melhora, como a fotobiomodulação, que são

sessões a laser que auxiliam no reparo tecidual das lesões na mucosa bucal e tem efeito analgésico (REZENDE; RODRIGUES; RIBEIRO, 2019). Outro produto bastante utilizado é o sucralfate, sendo utilizado como medida profilática e terapêutica na redução da dor, severidade e o número de bolhas intra-orais, tendo como efeito a neutralização os ácidos e conseqüentemente protegendo a mucosa. Sendo assim, conseqüentemente os pacientes têm uma melhor qualidade de higiene bucal, preservando a dentição e melhorando o seu desenvolvimento emocional (GOMES *et al.*, 2012).

Desde o nascimento, a criança portadora dessa doença tem uma qualidade de vida muito ruim, isso inclui desde a amamentação, que deve ser aplicado parafina na aréola e mama para evitar trauma devido ao reflexo da procura, até o banho onde são usadas solução salina, ácido acético de 0,25 a 1%, clorexidina 0,1%, e até mesmo emolientes ou óleos. A alimentação é outro fator que é extremamente prejudicada, seja pela ingestão de quantidades significativas de alimentos ricos em açúcares que resultam em lesões cáries, ou pela falta de alimentação adequada devido à disfagia, microstomia, anquiloglossia, úlceras de mucosa oral e esofágica e também por perdas dentárias, o que dificulta a alimentação (CORREA; COLTRO; JÚNIOR, 2016).

Por ser uma doença relativamente incomum, atualmente a escassez de estudos acabam por fim dificultando aos profissionais de saúde quanto ao manejo desses pacientes, por isso torna-se imprescindível realizar estudos com a finalidade de entender como a doença funciona e também para oferecer um suporte para melhor atendê-los, seja do atendimento médico ao odontológico com o objetivo de melhorar a qualidade de vida desses pacientes no dia a dia (PITTA; MAGALHÃES; SILVA, 2016).

Este estudo possui limitações, a inclusão e exclusão de artigos foram feitas por apenas um pesquisador, o que implica que algum estudo atual e importante pode não ter sido selecionado para o respectivo estudo. O uso de palavras-chave utilizados na busca pode ter limitado o acesso a artigos que poderiam ser úteis a esta revisão.

Considerando o exposto até então, é imprescindível que haja uma interação entre uma equipe multidisciplinar, juntamente com a colaboração da família para que se possa oferecer ao paciente portador de EB uma melhor qualidade de vida. Ressaltando que quanto mais cedo ocorrer o contato cirurgião-paciente, este irá ter medidas

preventivas com a finalidade de que não precise no futuro procedimentos mais invasivos na cavidade oral.

## **6. CONCLUSÃO**

Diante do tema abordado, fica claro o quanto os cirurgiões-dentistas necessitam de um protocolo de atendimento para pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa. Seguindo esse protocolo, qualquer operação que se faça na cavidade bucal do mesmo não ocorreria tantos riscos que poderiam ser evitados, portanto a formação de bolhas e infecções intrabucal será pouca ou nula. Notou-se também a necessidade de orientar aos pais sobre a importância de uma dieta mais nutritiva e menos cariogênica, sendo essa a base que diminui consideravelmente o risco de lesões cariosas.

## 7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ALVES, P. V. M.; ALVES, D. K. M.; MACIEL, J. V. B.; BOLOGNESE, A. M. **Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa.** R Dental Press Ortodon Ortop Facial, v.12, n.4, p.30-35, 2007.
- ANGELO, M. M. F. C.; FRANÇA, D. C. C.; LAGO, D. B. R.; VOLPATO, L. E. R. **Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa: revisão de literatura.** Pesq Bras Odontoped Clin Integr, v.12, n.1, p.135-42, 2012.
- BARBOSA, T. N.; RODRIGUES, A. M. R.; PEREIRA, C. L. S.; GROSSMANN, S. M. C. **Atendimento a paciente com epidermólise bolhosa distrófica recessiva.** In: IV ENCONTRO DE INICIAÇÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UNINCOR, Belo Horizonte, 2012, p. 46.
- BARBOSA, G. C. T.; JÚNIOR, J. A.; OLIVEIRA, Z. N. P.; MACHADO, C. R.; ASSUMPÇÃO, I. G. R. A. **Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais.** Pediatria, v.27, n.2, p.87-94, 2005.
- BEGA, A. G.; PERUZZO, H. E.; LOPES, A. P. A. T.; DECESARO, M. N. **Epidermólise bolhosa: revisão de literatura.** In: ENCONTRO INTERNACIONAL DE PRODUÇÃO CIENTÍFICA UNICESUMAR, 2015, n. 9, p. 4-8.
- CORREA, F. B.; COLTRO, P. S.; JÚNIOR, J. A. **Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata.** Revista Brasileira Cirurgia Plástica, v.31, n.4, p.565-572, 2016.
- COSTA, D. **Abordagem do paciente com epidermólise bolhosa em medicina dentária.** Lisboa, 2011. Dissertação (Mestrado integrado) – Universidade de Lisboa.
- CZLUSNIAK, G. D.; SCHWAB, C. B. **Epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada: protocolo de atendimento odontológico e relato de caso.** Arq. Odontol, Belo Horizonte, v.47, n.4, p.237- 243, 2011.
- DA SILVA, L. C. F.; BASTOS, A. S.; ARAÚJO, M. S.; VIANA, V. S.; PIVA, M. R. **Manifestações estomatológicas da epidermólise bolhosa: relato de caso.** Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial, v.3, n.4, 2003.
- DECLAIR, V; ALBOLEDO, E. **Epidermolise bolhosa distrófica: Relato de experiência da assistência a 29 portadores no Brasil.** In: 19th Conference of the European Wound Management Association, Helsink, Filândia, 2009.
- FANTAUZZI, R. S.; MAIA, M. O.; CUNHA, F. C.; SIMOES, R. V.; GONÇALVES, D. U. , MAIA, A. F. **Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa.** Revista Brasileira de Otorrino, v.74, n.5, 2008.
- GOMES, A. M. M.; DATALTO, E. C. V.; VALLE, M. A. S.; SANGLARD, F. L. **Promoção de saúde bucal em criança portadora de epidermólise bolhosa distrófica recessiva.** Revista Brasileira de Pesquisa em Saúde; v.14, n.1, p.63-70, 2012.

PITTA, A. L.; MAGALHÃES, R. P.; SILVA, J. C. da. **Epidermólise bolhosa congênita – importância do cuidado de enfermagem**, v.10, n.2, p.201-208, 2016

REZENDE, R. P. de; RODRIGUES, N. S.; RIBEIRO, P. M. L. **Manifestações bucais da epidermólise bolhosa: relato de caso**. Rev. Ciênc. Méd. Biol., Salvador, v.18, n.3, p.429-433, 2019.

SANTOS, K.K.; DIFABIO, L. F. G.; SANTOS, M. T. B. R.; SOARES JUNIOR. L. A. V. **Efetividade do uso de substancias lubrificantes orais em pacientes com epidermólise bolhosa**. Revista Gaúcha Odont, v.59, n.2, p.209-213, 2011.

## 8. ANEXOS

**Tabela 1. Relação de estudos encontrados sobre epidermólise bolhosa.**

<b>Autor / ano / local</b>	<b>Nº de participantes do estudo e desenho do estudo</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Resultados</b>	<b>Conclusões</b>
ALVES et al.; 2007, Brasil	Revisão de Literatura	Abordar as principais características da doença, enfatizando o envolvimento da cavidade bucal e a necessidade de acompanhamento, para diminuir as interferências do desenvolvimento normal da oclusão.		O acompanhamento odontológico é imperativo. Considerações especiais devem ocorrer durante os exames clínicos e a interação com demais especialidades facilita o planejamento de terapias, divide responsabilidades e enriquece o atendimento.
ANGELO <i>et al.</i> ; 2012, Brasil	Revisão de Literatura	Foi realizada ampla revisão da literatura para auxiliar o profissional de saúde para que preste a adequada assistência ao paciente, contribuindo para a melhora de sua saúde bucal e consequentemente de sua qualidade de vida.		As alterações primárias e secundárias da epidermólise bolhosa tornam um verdadeiro desafio para o cirurgião-dentista, sendo assim, a promoção da saúde e prevenção das doenças bucais deve ser enfatizada e iniciada o mais precocemente possível.
BARBOSA <i>et al.</i> ; 2012, Brasil	1 1 do sexo masculino Com 6 anos de idade	Diante dos achados clínicos e radiográficos foi proposto um protocolo de atendimento incluindo cuidados pré, trans e pós-operatórios.		No acompanhamento de 15 dias o paciente apresentou melhora significativa da saúde bucal, e não relatou nenhuma bolha após a manipulação da mucosa.
BARBOSA <i>et al.</i> ; 2005, Brasil	Relato de caso 19 10 do sexo feminino 9 do sexo masculino Com idades entre 3 meses a 14 anos	Avaliar os distúrbios gastrointestinais de crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa do tipo distrófica e juncional.	Em todos os casos havia relato de baixa ingestão alimentar, tanto em quantidade como à variedade. Os exames endoscópicos e radiográficos do esôfago mostraram úlceras e estenoses em todos os casos	Os principais sinais/sintomas gastrointestinais foram vômito, odinofagia, disfagia, engasgo e constipação. O acompanhamento multidisciplinar é recomendável para melhorar a qualidade de vida dessas crianças.
	Estudo Longitudinal			

BEGA et al.; 2015, Brasil	Revisão de Literatura	Realizar uma revisão bibliográfica sobre os principais tratamentos de enfermagem usados, objetivando tratar a pessoa com EB.	avaliados.	Saber como lidar com a EB torna-se essencial para a equipe de enfermagem que deve reconhecê-la de forma eficaz, realizando cuidados de forma diferencial assertivo da EB onde os mesmos devem ser rapidamente implementados.
CORRÊA; COLTRO; JUNIOR.; 2016, Brasil	2 1 do sexo masculino 1 do sexo feminino Com idades entre 2 a 6 meses	Revisão de literatura sobre o tratamento geral e o manejo das lesões cutâneas na EB congênita, além de avaliar a indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata.	Há escassez de evidências científicas relacionadas ao tratamento das lesões cutâneas na EB congênita, sendo a maioria das recomendações baseadas em opiniões de especialistas.	O tratamento geral e das lesões na EB é um desafio. A hidrofibra com prata é uma opção de tratamento para as feridas na EB hereditária, sem necessidade de trocas diárias de curativo.
CZLUSNIAK e SCHWAB.; 2011, Brasil	Revisão de Literatura Relato de caso	Apresentar um protocolo de atendimento odontológico direcionado ao indivíduo com epidermólise bolhosa distrófica recessiva generalizada, bem como cuidados que devem ser considerados no tratamento odontológico.		O paciente necessita de atenção tanto dos profissionais da área de saúde como da família quanto às medidas educativas e preventivas, referindo assim aos cuidados odontológicos e também sendo indispensável a reeducação alimentar.
DECLAIR e ALBOLEDO.; 2009, Brasil	29 Relato de caso	Relatar cinco anos de experiência de assistência especializada a 29 portadores de epidermólise bolhosa distrófica no Brasil.	Foi observado nos cinco anos que neonatos portadores de EB induzem os profissionais de saúde ao stress pelo pouco conhecimento da patologia, escassez de informações ou de artigos publicados. Grande parte das crianças só possuíam diagnóstico realizado por ME, o que não nos revela o subtipo de EB pela qual a criança é	No Brasil, existe a necessidade da formação de grupos de estudos e orientação aos profissionais de saúde em como conduzir o tratamento e a prevenção das complicações clássicas da patologia. O profissional deverá encaminhar os pais para realização de aconselhamento genético, caso estes queiram ter mais filhos. A escolha da cobertura certa para realização do curativo implica em redução da dor e do trauma do paciente com EB.

COSTA.; 2011, Lisboa	Revisão de Literatura	Realizar uma revisão bibliográfica sobre a abordagem do paciente com EB, enfatizando as principais manifestações sistêmicas e orais da doença assim como os cuidados específicos que devem ser feitos no tratamento dentário destes pacientes.	<p>acometida.</p> <p>Os curativos passam a ser realizados com coberturas a base de silicone Mepitel, Mepilex Transfer e Mepilex Lite, pois essa conduta diminuiu o tempo, a dor e o trauma durante as trocas de curativo.</p> <p>Na vigência de lesão interdigital, o curativo deverá manter dedos e artelhos isolados uns dos outros a fim de prevenir adesão e posterior atrofia das mãos e pés.</p>	<p>Para fornecer um tratamento adequado aos pacientes com EB, é necessário que o médico dentista tenha conhecimentos sobre as formas de apresentação da doença, tratamento e possíveis complicações que possam advir dos procedimentos orais e dentários. Programas de prevenção são necessárias com o intuito de diminuir o risco de desenvolvimento de doenças orais como a cárie e periodontite.</p> <p>É fundamental que os médicos envolvidos com os cuidados de pacientes com EB conheçam as condutas necessárias para melhorar a qualidade do tratamento sem prejuízos adicionais.</p>
FANTAUZZI et al.; 2008, Brasil	<p>60 32 do sexo masculino 28 do sexo feminino Com idades entre 14 anos</p> <p>Estudo Longitudinal</p>	Descrever as manifestações otorrinolaringológicas, as complicações esofágicas relacionadas à EB e a experiência na conduta de pacientes com estenose esofágica decorrente da EB.	<p>Dos 60 pacientes, 8 tinham o diagnóstico de EB simples, 51 EB distrófica e 1 caso de EB adquirida. Lábios, boca, língua e pavilhão auricular foram os locais mais acometidos.</p> <p>Disfagia não foi encontrada em 28 pacientes. Após dilatação</p>	

GOMES <i>et al.</i> ; 2012, Brasil	1 Relato de caso	Enfatizar as implicações clínicas para o tratamento odontológico de uma criança portadora de EBDR e ressaltar a importância do atendimento preventivo.	do esôfago todos apresentaram remissão do sintoma. É de suma importância a educação e a motivação constantes da criança e do núcleo familiar para a realização dos procedimentos preventivos que promovam a saúde bucal e preservem a dentição, para ajudar o paciente quanto à nutrição e ao seu desenvolvimento emocional.	Ressalta-se a importância da manutenção da integridade da dentição natural sob o ponto de vista nutricional e emocional para o portador de EBDR, bem como treinamento e motivação constantes da criança e núcleo familiar para a realização dos cuidados preventivos, a fim de evitar o tratamento odontológico invasivo e assim minimizar a formação de bolhas.
PITTA; MAGALHÃE S; SILVA.; 2016, Brasil	Revisão de Literatura	Destacar a importância do cuidado de enfermagem com ênfase na assistência e qualidade de vida à criança com Epidermólise Bolhosa Hereditária.	Observou-se uma escassez de estudos que retratem cuidados de enfermagem frente à patologia. Seis artigos apenas relacionavam-se ao processo de cuidar e ações/intervenções de enfermagem, sendo cinco de revisão integrativa e um de relato de experiência.	Há poucos estudos publicados sobre a doença e a assistência de enfermagem. É preciso que os enfermeiros desenvolvam estudos acerca dessa patologia e que implementem cuidados de enfermagem fundamentados em evidências científicas, específicas para cada tipo de Epidermólise Bolhosa Congênita, tendo em vista melhorar a assistência e a qualidade de vida do paciente, como também a de sua família.
REZENDE; RODRIGUES; RIBEIRO.; 2019, Brasil	1 1 do sexo feminino Com 5 anos de idade Relato de caso	Relatar o caso de uma paciente com diagnóstico de epidermólise bolhosa distrófica recessiva, descrever suas manifestações bucais e o manejo odontológico.	A paciente do caso descrito apresentou um alto risco para cárie devido à grande quantidade de biofilme dentário, dificuldade na realização da higiene bucal e, por conta disso, segue em acompanhamento ambulatorial para a manutenção da sua saúde bucal.	O cirurgião-dentista tem papel fundamental na equipe multidisciplinar, a fim de promover a saúde bucal desses indivíduos, e consequentemente, melhorar sua qualidade de vida.

SANTOS <i>et al</i> ; 2011, Brasil	10 indivíduos; 7 do sexo feminino 3 do masculino Com idades entre 7 a 30 anos	Avaliar a efetividade das substâncias lubrificantes bucais Biotène Oral Balance em indivíduos com epidermólise bolhosa.	Para a higiene bucal observou-se diferença significativa entre os momentos pré-tratamento e uso contínuo das substâncias descritas, apresentando pré- tratamento valores da Escala Visual Analógica significativamente maiores com relação ao uso contínuo das substâncias descritas. Em relação à alimentação e procedimentos odontológicos não foram observados diferenças significantes nos momentos avaliados.	Concluiu-se que o uso de substâncias lubrificantes orais em indivíduos com epidermólise bolhosa é efetivo na higienização oral, reduzindo a intensidade dolorosa durante o ato.
DA SILVA <i>et al.</i> ; 2003, Brasil	1  Relato de caso	Realizar uma revisão da literatura sobre esta patologia, enfocando as diversas formas clínicas da doença e apresentar um caso clínico da variante distrófica recessiva, com suas manifestações estomatológicas.	As más condições de saúde bucal encontradas nestes pacientes são de origem multifatorial. A procura pelo tratamento odontológico é tardia e existem dificuldades para realizá-lo devido ao fato de que o simples manuseio dos tecidos orais pode favorecer ao aparecimento de bolhas. No presente relato, o paciente além de apresentar-se com gengivite generalizada e elevado índice de cárie, possuía um agravante, que era o apinhamento dental em ambas as arcadas.	A epidermólise bolhosa é uma dermatose muco- cutânea com manifestações estomatológicas. É importante que o cirurgião-dentista saiba reconhecer as principais lesões orais desta doença para poder superar as limitações do tratamento dentário nestes pacientes.

EB = Epidermólise bolhosa

## FLUXOGRAMA

