

Ana Maria Martins Gomes<sup>1</sup>  
Elaine Cristina Vargas Dadalto<sup>2</sup>  
Marly Almeida Saleme do Valle<sup>3</sup>  
Luciana Faria Sanglard<sup>4</sup>

## Oral health in child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa

# Promoção de saúde bucal em criança portadora de epidermólise bolhosa distrófica recessiva

**ABSTRACT** | *Introduction: Epidermolysis Bullosa (EB) is a rare genetic disorder that primarily affects the skin and mucosa in areas of friction and pressure, characterized by vesicles and ulcers formation. Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa (RDEB) is the subtype that occurs with high frequency in oral environment, including microstomia, ankyloglossia and obliteration of the oral vestibule due to repeated cycles of healing. Purpose: To present the clinical implications for dental treatment of a RDEB patient and highlight the importance of preventive treatment. Case Report: A child of feminine gender was attended at the Universidade Federal do Espírito Santo (UFES)' Pedodontic Clinic. The patient presented microstomia, ankyloglossia, bullae on the hard palate, gingival tissue, cheeks and tongue. Because of the disease's condition, the patient received special care, including educative and preventive procedures, since five months of age. The patient's diet was doughy, with restriction to sugar. She received orientation to use an extra soft toothbrush, but even using this toothbrush, the patient related discomfort. A professional application of fluoride varnish was carried out periodically. At the age of three years and ten months, the child did not have cavities, but dark spots caused by deposition of ferrous sulfate. Conclusion: The maintenance of natural dentition is important nutritionally and emotionally to the RDEB patient. So in order to avoid invasive dental procedures, it's necessary to motivate the family and the patient as a way to achieve an efficient preventive treatment.*

**Keywords** | *Epidermolysis bullosa; Dentistry; Child.*

**RESUMO** | *Introdução: A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença rara, de origem genética, que afeta principalmente a pele e as mucosas em áreas de fricção e pressão, caracterizada pela formação de bolhas e úlceras. A EB distrófica recessiva (EBDR) é o tipo que apresenta envolvimento bucal mais severo, incluindo microstomia, anquiloglossia e redução da profundidade do vestibulo bucal devido aos ciclos repetidos de cicatrização. Objetivo: Enfatizar as implicações clínicas para o tratamento odontológico de uma criança portadora de EBDR e ressaltar a importância do atendimento preventivo. Relato de caso: Uma criança do gênero feminino com EBDR foi atendida na Clínica de Odontopediatria da Universidade Federal do Espírito Santo (Ufes). A partir dos cinco meses de idade, foram realizados procedimentos educativos e preventivos, adaptados às limitações apresentadas pela evolução da doença, sendo constatada microstomia, anquiloglossia e bolhas no palato, gengivas, bochecha, dorso e na parte ventral da língua. A dieta da paciente era pastosa, mas com uso restrito do açúcar. Foi orientado o uso de escova dental extramacia, entretanto o desconforto causado durante a escovação dificultava muito o procedimento. A aplicação profissional de verniz de flúor foi realizada periodicamente. Aos três anos e dez meses, a criança apresentava-se sem lesões de cárie, mas com manchas escurecidas causadas por sulfato ferroso. Conclusão: 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.*

**Palavras-chave** | *Epidermólise bolhosa; Odontologia; Criança.*

<sup>1</sup> Professora associada I da disciplina de Odontopediatria (Ufes); doutora em Ciências Odontológicas (Odontopediatria) (FOUSP).

<sup>2</sup> Professora adjunta IV da disciplina de Odontopediatria (Ufes); mestre em Odontologia (Odontopediatria) (FO-UFRJ); doutoranda em Psicologia (UFES).

<sup>3</sup> Professora adjunta IV da Disciplina de Odontopediatria (Ufes); mestre em Odontologia (Odontopediatria)(FOUSP); doutoranda em Odontopediatria(UNICSUL).

<sup>4</sup> Professora visitante da disciplina de Odontopediatria 2008-2010 (Ufes); doutora em Ciências Odontológicas (Odontopediatria) (FO-USP).

## INTRODUÇÃO |

O atendimento odontológico a uma criança portadora de alterações sistêmicas requer o conhecimento prévio dos sinais e sintomas da doença, para o estabelecimento do diagnóstico clínico das alterações. No caso específico da epidermólise bolhosa (EB), uma enfermidade hereditária rara, conhecer a doença é primordial, antes da intervenção odontológica ou do uso de métodos de contenção, devido à sua característica de formação de bolhas ou vesículas após um trauma mínimo ou fricção.

O termo epidermólise bolhosa hereditária compreende um grupo de doenças genéticas mecanobolhosas raras, crônicas, que afetam principalmente a pele (mãos, pés, dedos das mãos e dos pés, calcanhars, joelhos, cotovelos, tronco, escalo e unhas), particularmente nas áreas de fricção e pressão; e menos frequentemente na mucosa bucal (língua, palato, mucosa jugal, gengiva e lábios) e outras mucosas (olhos, laringe, esôfago e órgãos genitais) conforme descrição de Laskaris<sup>7</sup>. As lesões iniciais são vesículas ou bolhas que se rompem resultando em ulcerações ou erosões, que deixam cicatrizes<sup>13,20</sup>.

O grau de gravidade varia de acordo com o tipo de EB, tendo sido identificadas pelo menos 25 formas diferentes. Foram classificadas em três categorias amplas (simples, juncional e distrófica), dependendo do defeito específico no mecanismo de adesão das células epiteliais, tanto de umas com as outras quanto do tecido conjuntivo subjacente. Os tipos simples de EB representam formas incômodas, relativamente brandas, enquanto a EB juncional é a forma mais grave e fatal, que pode resultar em morte ao nascimento por esfolamento da pele durante a passagem no canal do parto. As formas distróficas da EB são as que mais comumente apresentam lesões bucais. Na EB distrófica dominante, as manifestações bucais são tipicamente leves, com algum eritema e sensibilidade na gengiva. Na epidermólise bolhosa distrófica recessiva (EBDR) generalizada, as infecções secundárias são frequentes, as funções das mãos são bastante reduzidas devido aos repetidos episódios cutâneos e cicatrizações com fusão dos dedos. Os problemas bucais são mais graves, ocorrendo a formação de bolhas por qualquer alimento com algum grau de textura. Os ciclos repetidos de cicatrização frequentemente resultam em microstomia e redução da profundidade do vestibulo bucal. O mesmo pode ocorrer no esôfago com possível estreitamento grave<sup>13</sup>.

Wright *et al.*<sup>22</sup> examinaram 216 pacientes com EB, demonstrando que existem diferenças claras quanto à

prevalência e severidade das lesões bucais entre os tipos de EB, incluindo formação de bolhas, cicatrizes, microstomia e tendência à transformação maligna. Pacientes com EBDR tiveram envolvimento intrabucal mais severo, com a completa obliteração vestibular e mobilidade reduzida da língua (anquiloglossia).

Os dentes são raramente afetados, entretanto algumas anormalidades dentárias têm sido associadas aos diferentes tipos de EB, como anodontia, hipoplasia de esmalte, dentes neonatais, atraso na erupção dos dentes e lesões graves de cárie dental, decorrentes da dieta pastosa, normalmente cariogênica<sup>2,5,7,9,13,15,21,23</sup>.

O comprimento da maxila e da mandíbula é menor nos portadores de EBDR do que em pessoas não portadoras, da mesma faixa etária e gênero, o que contribui para a desproporção dentoalveolar e para o apinhamento dental. Essa característica pode ser devido à redução da função mastigatória, mediante a dieta pastosa e as deformidades causadas pela cicatrização na região bucofacial, semelhante ao que ocorre na região das mãos<sup>19</sup>.

O tratamento odontológico para os pacientes suscetíveis à formação de bolhas deve ser com manipulação mínima e lubrificação dos instrumentos<sup>13</sup>. Procedimentos atraumáticos são preconizados, assim como a ênfase à prevenção para reduzir a necessidade dos tratamentos restauradores<sup>15</sup>. A manutenção da dentição permite uma mastigação mais eficiente e melhor nutrição<sup>24</sup>.

Corrêa *et al.*<sup>3</sup> descreveram um caso de EB simples em um menino de um ano e nove meses com lesões cáries extensas, manchas brancas generalizadas e alto índice de biofilme dental, sem a presença de lesões bolhosas. Após o uso de taça de borracha e escova Robinson, houve a formação de bolhas, porém sua remissão foi observada no espaço de uma semana. Ocorrência similar deu-se com relação à aplicação de anestésico local. O tratamento restaurador convencional foi executado, utilizando-se, para contenção física da criança a “técnica do envelope”, para minimizar traumas eventuais.

Um caso de EB em um menino de oito anos de idade foi descrito por Carraro *et al.*<sup>2</sup>. Foram encontradas alterações vesiculobolhosas na língua, assoalho bucal e palato. Ele apresentava gengivite associada à má higiene bucal e dentes decíduos com lesões de cárie em estágio avançado, tendo sido realizadas exodontias. Um programa preventivo foi elaborado, entretanto com dificuldade de colaboração do paciente.

Olsen e Bourke<sup>14</sup> relataram o caso de dois irmãos do sexo masculino com EBDR acompanhados por mais de dez

anos. Um, com 16 anos de idade, apresentava o histórico de exodontia dos molares decíduos e primeiros molares permanentes, realizada aos dez anos, sob anestesia geral, e aos onze anos, uma tentativa de tratamento sob anestesia local, sem cooperação do paciente. Ele apresentava higiene bucal deficiente, ulcerações na mucosa e abertura bucal limitada, expressando ansiedade e rejeição ao tratamento odontológico sob anestesia local. O atendimento foi planejado com sedação medicamentosa, tendo sido realizadas restaurações, extrações e uma prótese na região anterior superior. Regime preventivo intenso com gel de clorexidina e solução de fluoreto de sódio foi instituído, porém com comparecimento irregular e desinteresse nos cuidados dentais, exceto em caso de dor ou estética para refazer a prótese anterior. O outro paciente, quatro anos mais velho, apresentava EB menos severa, com baixo risco da doença cárie e grande colaboração nos cuidados preventivos. O tratamento consistiu de raspagem de cálculo usando técnica cuidadosa, para prevenir lesões.

Fukuda *et al.*<sup>5</sup> apresentaram o relato de caso de EBDR em uma criança do sexo masculino. Observaram anquiloglossia, língua despapilada, microstomia, obliteração do vestibulo decorrente dos processos de cicatrização, fragilidade acentuada da mucosa bucal, dentes decíduos severamente acometidos por cárie e dentes permanentes hipoplásicos. O tratamento odontológico (pulpotomia, exodontias e restaurações) foi realizado sob anestesia local e isolamento relativo, com grande dificuldade de manejo pela microstomia. A mucosa e os rolinhos de algodão (no lado que faz contato com a mucosa) foram lubrificados com vaselina para evitar ressecamento e reduzir atrito e formação de bolhas. Na comissura labial, foi utilizado Rifocortá por sua ação anti-inflamatória. Foi instituído programa preventivo e acompanhamento mensal.

A redução do número de bolhas e de dor espontânea foi observada por Marini e Vecchiet<sup>10</sup> após três semanas de uso de sucralfate em toda a mucosa bucal, particularmente nas bolhas, quatro vezes ao dia, em cinco pacientes de seis a onze anos de idade com EB distrófica.

Horita *et al.*<sup>6</sup> observaram, em uma menina de sete anos de idade portadora de EBDR, a presença de bolhas por toda mucosa bucal, microstomia, raízes residuais e dentes com lesões de cárie. A criança fazia dieta líquida e pastosa e não recebia nenhum tipo de controle mecânico de placa. O tratamento realizado consistiu de orientações, aplicação de verniz fluoretado e verniz de clorexidina, exodontias e restaurações, lubrificando-se a região peribucal e

os instrumentais odontológicos, que também foram submersos em gelo, para diminuir a formação de bolhas.

De Benedittis *et al.*<sup>4</sup> relataram que, de seis pacientes com EBDR, entre seis e dez anos de idade, nenhum apresentou hipoplasia de esmalte, quatro tinham apinhamento dental e dois, mordida cruzada, além de alto índice de cárie. Os autores recomendaram que os pais devem ser alertados sobre as possibilidades limitadas da intervenção odontológica nesses pacientes.

Silva *et al.*<sup>20</sup> descreveram três casos de crianças com EBDR. Devido à sensibilidade da mucosa e conseqüente dificuldade em executar a higiene bucal diária, elas apresentavam alto índice de placa, lesões cáries extensas e restos radiculares. As radiografias panorâmicas orientaram os planos de tratamento desses pacientes, uma vez que a microstomia dificultava o uso de filme intrabucal. Foram realizadas restaurações, extração sob anestesia local, aplicações periódicas de flúor e clorexidina, instruções de dieta e higiene bucal. Uma semana após a remoção dos restos radiculares observou-se a regressão das lesões provocadas pelas bordas cortantes dessas raízes.

Um relato de caso de EB juncional em um menino de cinco anos de idade foi apresentado por Momeni e Pieper<sup>11</sup>. A presença de bolhas na membrana mucosa bucal dificultava consideravelmente a alimentação e a higiene. A dieta era basicamente pastosa e algumas vezes sua saúde geral ficava tão comprometida que era necessária a alimentação por meio de sonda. Os molares decíduos e os dentes anteriores superiores apresentavam lesões atípicas com características de cárie e erosão. Os dentes 51 e 61, com lesões de cárie ativa, foram restaurados; a profilaxia profissional e a aplicação tópica de verniz com flúor foi executada, além da instrução de higiene bucal e dieta apropriadas. Foi planejado o retorno a cada três meses, com o objetivo de minimizar a necessidade de tratamento restaurador.

Um protocolo de tratamento odontológico para pacientes com EB hereditária foi apresentado por Moscardi *et al.*<sup>12</sup> com base no atendimento de 39 pacientes, portadores das várias formas dessa doença. Para reduzir o risco de formação de bolhas, os procedimentos odontológicos devem ser realizados com a técnica o mais atraumática possível, apoiando as mãos e os instrumentos somente em dentes, que são lubrificados com pequena quantidade de cremes bacteriostáticos, à base de corticoides ou anestésicos tópicos em gel, conforme a propriedade desejada. Estes últimos são os preferidos para a lubrificação dos tecidos moles, com o objetivo de evitar dor na região que está

sendo manipulada. A anestesia local deve ser aplicada de forma lenta e o tratamento odontológico pode ser realizado em nível ambulatorial, sem contraindicação a qualquer material restaurador. Orientações devem ser feitas quanto à restrição de açúcares da dieta, uso de escova unitufo para os pacientes com microstomia, prescrição de bochechos com fluoreto de sódio a 0,05% sem corante ou álcool, gluconato de clorexidina a 0,12% para os pacientes com higiene bucal deficiente e cloridrato de benzidamina para aqueles com dor causada pelas lesões na cavidade bucal.

Pekiner *et al.*<sup>16</sup> apresentaram o relato de caso de EB distrófica em um menino de três meses de idade. A erupção do primeiro dente decíduo nessa idade provocou a produção de bolhas na mucosa palatina e limitação na alimentação, motivo pelo qual esse dente foi biselado.

O tratamento odontológico de um menino de sete anos de idade com EBDR foi realizado sob anestesia geral por Azrak *et al.*<sup>1</sup>, devido ao comportamento não cooperativo, microstomia, múltiplas lesões cáries e dor de origem dental. Após dois anos de acompanhamento, observaram a manutenção da saúde bucal por meio de cuidados caseiros. O tratamento odontológico sob anestesia geral também foi relatado por Prabhu, Rekka e Swathi<sup>17</sup> para uma menina de dez anos de idade com EBDR.

Lindemeyer, Wadenya e Maxwell<sup>8</sup> descreveram o atendimento odontológico sob anestesia geral de dois irmãos. Foram extraídos os molares do menino de oito anos de idade, e a hemostasia foi obtida com pressão suave da mucosa, sem realizar suturas. A menina de quatro anos de idade recebeu coroas de aço inoxidável nos dentes posteriores e extrações dos dentes anteriores superiores. Verniz de flúor foi aplicado nos dentes remanescentes das duas crianças. Para evitar a formação de bolhas por trauma de escovação, foi orientado o uso de um dispositivo bucal com clorexidina (Toothettes®).

Diante das características bucais associadas à EB, objetivou-se, no presente relato de caso, enfatizar as implicações clínicas para o tratamento odontológico e ressaltar a importância do atendimento preventivo para uma criança portadora de EBDR.

## CASO CLÍNICO |

M.C.K., cinco meses de idade, gênero feminino, compareceu ao Ambulatório de Odontopediatria da Ufes (Vitória-ES), acompanhada de sua mãe, que buscava orientações sobre os cuidados com a futura dentição

da filha. Na anamnese, constatou-se que a criança era portadora de EBDR, fazia uso de complexos vitamínicos e suplementação com ferro. A amamentação materna foi realizada apenas no primeiro mês e a criança estava fazendo uso de mamadeira de três em três horas, inclusive à noite. Os pais e os irmãos tinham histórico de doença cárie. Dessa forma, a criança foi inserida no programa de promoção de saúde bucal da Clínica de Bebês da Ufes, vinculado à disciplina de Odontopediatria. Na consulta, foram propostas orientações preventivas sobre redução de dieta cariogênica, higiene bucal e sobre a necessidade de regular o uso da chupeta.

Retornou com 11 meses de idade, apresentando os incisivos superiores e inferiores erupcionados, e os dentes 54 e 64 estavam irrompendo. A higiene era realizada com fralda. Foi orientado o uso de escova dental macia e realizada aplicação tópica de flúor. O acompanhamento foi feito quatro meses depois.

*Figura 1 – Aspecto clínico da mão esquerda apresentando vesículas, lesões cicatriciais e fusão parcial dos dedos*





O comparecimento da criança para acompanhamento era irregular, devido à própria condição de saúde geral. Ela retornou novamente com a idade de dois anos e seis meses. Apresentava lesões cicatriciais nas mãos (Figura 1) e ulcerações nos pés, devido ao traumatismo do calçado utilizado e fusão dos dedos como sequela das cicatrizações dos repetidos episódios cutâneos (Figura 2). A mãe informou que havia algum tempo a higienização bucal não era executada em decorrência do desconforto causado pelas lesões presentes. A responsável também relatou que a criança ainda fazia uso de chupeta, e que tal hábito não foi retirado por recomendação do pediatra para controle da ansiedade. A criança estava sob acompanhamento dermatológico e pediátrico e fazia uso de Nebacetim® pomada, Revitan Jr®, Redoxon®, Prelone® e sulfato ferroso.

Figura 2 – Aspecto clínico dos pés onde se observam ulcerações e fusão dos dedos em consequência dos episódios cicatriciais



A criança não cooperou durante o exame clínico, demonstrando medo e intolerância ao procedimento. A avaliação nesse momento foi deficiente, mas pôde-se observar que a paciente apresentava redução da abertura bucal (microstomia), lesões bolhosas extensas no lábio superior, palato, gengiva, bochecha, no dorso e parte ventral da língua (Figuras 3 e 4). Observou-se também obliteração de vestibulo e anquiloglossia. Manchas escurecidas foram verificadas nos molares e incisivos superiores que, após inspeção e radiografia, em uma segunda consulta, foram diagnosticadas como manchas oriundas do uso de sulfato ferroso.

O tratamento teve como pilar principal a prevenção com aconselhamento de higiene bucal e dieta não cariogênica. Os procedimentos educativos e preventivos foram adaptados às limitações apresentadas pela evolução da doença. Escova dental extramacia e creme dental com flúor foram indicados,

entretanto o desconforto durante a escovação dificultava muito o procedimento. A paciente retornou em outra sessão para aplicação tópica de verniz de flúor e adaptação comportamental para futuras intervenções, se necessárias.

Figura 3 - Pequena abertura bucal, lesão bolhosa no lábio superior e no palato



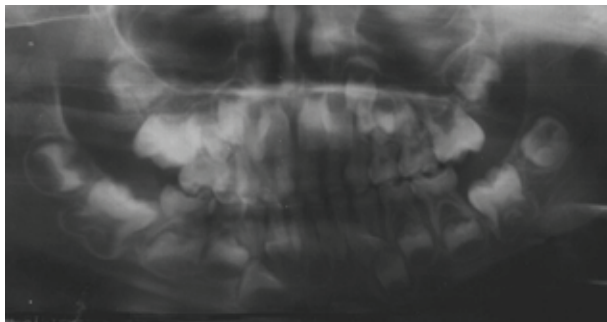
Figura 4 – Lesão vesiculobolhosa na parte ventral da língua



A paciente retornou à clínica aos três anos e dez meses de idade. As manchas escuras nos dentes permaneciam inalteradas, sem lesões de cárie, e o elemento 26 encontrava-se presente. O uso da chupeta foi abandonado. A criança ainda se mostrava muito resistente para colaborar durante a escovação dental realizada pela mãe. A dieta utilizada era pastosa, porém o uso do açúcar era restrito.

No exame da radiografia panorâmica, constatou-se a presença de todos os germes dos dentes permanentes, exceto dos terceiros molares. Os dentes decíduos apresentavam hipoplasia do esmalte e sem lesões de cárie. Foi observado que houve erupção precoce do elemento 26, com apenas um terço de raiz formada (Figura 5).

Figura 5 - Radiografia panorâmica aos três anos e dez meses, onde se observa erupção precoce do 26



## DISCUSSÃO |

A epidermólise bolhosa é uma doença hereditária rara que apresenta diversos subtipos. O caso relatado neste trabalho foi de uma criança portadora da EBDR, que tem como característica a formação de bolhas na pele e mucosa após trauma ou fricção, inclusive à mastigação de alimentos mais consistentes. A consequência é a cicatrização com perda de tecido cutâneo até à fusão dos dedos; na cavidade bucal, ocorre microstomia e redução da profundidade do vestibulo bucal<sup>7,13</sup>, também observados na criança do presente relato.

Alguns cuidados devem ser tomados para a realização de tratamentos odontológicos, como: realizar manipulação mínima; evitar o uso do sugador de alta velocidade; lubrificar com vaselina os instrumentos odontológicos, rolos de algodão, luva e tecidos peribucais, para reduzir a fricção e a consequente formação de bolhas; usar, na comissura labial, uma pomada de corticoide por sua ação anti-inflamatória<sup>5,6,15,21</sup>, tendo-se optado pelo emprego de Nebacetin® tópico no presente relato, porque a criança já fazia uso de rotina na pele.

A anestesia local deve ser aplicada lentamente, para evitar a distorção dos tecidos e prevenir a formação de bolhas. O bloqueio regional apresenta menor predisposição à formação de bolhas do que a anestesia em mucosa<sup>12,24</sup>.

A contenção física deve ser evitada, porém, se necessária, deverá ser realizada cuidadosamente, dando-se preferência à técnica do “envelope”, para minimizar traumas eventuais<sup>3</sup>. Para tratamentos extensos em indivíduos com manifestações bucais severas da EB, está indicado o atendimento odontológico sob anestesia geral<sup>1,8,17,24,14</sup>.

Nos casos relatados na literatura, os tratamentos odontológicos consistiram de restaurações convencionais, exodontias, reabilitação ou raspagem de cálculo, sempre

usando pressão mínima e nenhum movimento brusco dos tecidos, com manipulação cuidadosa de seringa de ar e sugador, observando grande dificuldade de manejo devido à microstomia. A recomendação dos autores é que seja instituído um programa preventivo regular para reduzir necessidade de tratamento restaurador<sup>1,2,4,5,6,8,11,20,14</sup>.

Aos quatro anos de idade, aproximadamente, a criança do presente relato vem se mantendo sem lesões de cárie, uma vez que a família procurou atendimento preventivo desde os cinco meses de idade. O programa instituído para ela consistiu de remoção mecânica do biofilme dental, orientação de dieta não cariogênica e aplicação tópica de flúor.

A diminuição progressiva da abertura bucal tem dificultado a realização da higiene<sup>14,16</sup>. Uma escova dental extramacia, revestida de material emborrachado, foi indicada para utilização cuidadosa com a ajuda da mãe, tendo como objetivo evitar traumatismo da mucosa e dos tecidos moles bucais. A partir do irrompimento do primeiro molar permanente, foi orientado o uso de uma escova unitufo<sup>12</sup>.

A dieta constitui-se na maior dificuldade no controle da doença cárie, uma vez que esses pacientes têm pouca tolerância a alimentos consistentes que podem levar à formação de bolhas e, assim, utilizam uma dieta líquida ou pastosa que geralmente é cariogênica<sup>6,14</sup>. A alimentação da paciente deste relato, apesar de ser pastosa, apresentava controle quanto ao uso de açúcar, seguindo as primeiras recomendações recebidas.

O uso do fluoreto de sódio com pH neutro deve ser adotado para o paciente portador de EB na prevenção da cárie dental, uma vez que o acidulado causa desconforto na presença de ulcerações bucais<sup>14</sup>. Atua na redução da solubilidade do esmalte por sua incorporação à estrutura mineral, remineralização de lesões incipientes de cárie e redução do transporte de matéria para fora do esmalte em condições ácidas, induzindo à reprecipitação de hidroxiapatita fluoretada, resultando na inibição da doença<sup>18</sup>. Dessa forma, o flúor é um dos componentes inseridos nos programas de prevenção.

O atendimento da paciente teve como base os procedimentos preventivos, incluindo aplicação tópica de flúor, com opção pelo verniz fluoretado, que possui pH neutro e maior facilidade de aplicação. Porém o comparecimento irregular da criança para proervação em algumas situações ocorreu, devido às complicações da saúde geral, o que também foi observado na literatura<sup>6,14</sup>.

Como perspectiva futura, na abordagem odontológica dos pacientes com EB, o uso do sucralfate poderia ser indicado,

pela vantagem de esse produto ser utilizado como medida profilática e terapêutica no tratamento da dor e das bolhas. Esse medicamento é composto por sulfato de alumínio e tem atividade citoprotetora, neutralizando os ácidos e protegendo a mucosa. Como consequência, os pacientes poderão realizar uma higiene bucal de melhor qualidade<sup>10</sup>.

Como foi observado, a realização de procedimentos clínicos em pacientes com EBDR é muito difícil. Assim, 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.

## CONCLUSÃO |

Com base na realização do atendimento de uma criança com EBDR, foi possível concluir que:

- a) o cirurgião-dentista deve conhecer as características dessa alteração genética, antes da intervenção odontológica;
- b) o atendimento odontológico deve ser realizado com manipulação mínima e lubrificação da mucosa e instrumentos, com a finalidade de prevenir a formação de bolhas e ciclos repetidos de cicatrização que provocam microstomia e redução da profundidade do vestibulobucal;
- c) um programa preventivo envolvendo a criança e o núcleo familiar deve ser instituído com o objetivo de manter a integridade da dentição propiciando a função mastigatória, fonética e estética, a fim de evitar o tratamento odontológico invasivo.

## REFERÊNCIAS |

- 1 - Asrak B, Kaevel K, Hofmann L, Gleissner C, Willershausen B. Dystrophic epidermolysis bullosa: oral findings and problems. *Spec Care Dentist* 2006; 26(3):111-5.
- 2 - Carraro IB, Tostes M, Bastos VA da S. Epidermólise bolhosa: relato de um caso. *Rev ABO Nac* 1997; 5(2):97-101.
- 3 - Correa, MSNP, Duarte DA, Honda LO, Kramer PF, Lujan VADP. Epidermólise bolhosa: descrição de um caso clínico. *Rev da APCD* 1993; 47(2):1023-6.
- 4 - De Benedittis M, Petruzzi M, Favia G, Serpico R. Orodonal manifestations in Hallopeau-Siemens-type recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Clinical and*

*experimental dermatology* 2004; 29(2):128-32.

- 5 - Fukuda MY, Corvalan FH, Barros RMG, Fukuda RY. Epidermólise bolhosa distrófica recessiva: relato de caso clínico. *J Bras Odontoped & Odont Bebê* 2000; 3(14):328-32.

- 6 - Horita SS, Guaré RO, Ciamponi AL. Considerações gerais sobre epidermólise bolhosa: relato de caso clínico. *J Bras Odonto-Psicol Odontol Pacientes Espec* 2003; 1(3):247-9.

- 7 - Laskaris G. Atlas colorido de doenças da infância e da adolescência. Porto Alegre: Artes Médicas; 2000. p.170-4.

- 8 - Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L. Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int J Paediatr Dent* 2009; 19(2):127-34.

- 9 - Liversidge HM, Kosmidou A, Hector MP, Roberts GJ. Epidermolysis bullosa and dental development age. *Int J Paediatric Dent* 2005; 15(5):335-41.

- 10 - Marini I, Vecchiet F. Sucralfate: a help during oral management in patients with epidermolysis bullosa. *J Periodontol* 2001; 72(5):691-5.

- 11 - Momeni A, Pieper K. Junctional epidermolysis bullosa: a case report. *International J Paediatric Dent* 2005; 15(2):146-50.

- 12 - Moscardi MF, Soares Junior LAV, Oliveira ZNP, Prado EFGB. Proposta de protocolo de tratamento odontológico em pacientes com epidermólise bolhosa hereditária. *Rev Assoc Paul Cir Dent* 2005; 59(6):425-31.

- 13 - Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot J E. *Patologia Oral & Maxilofacial*. Rio de Janeiro: G. Koogan; 1995. p.543-5.

- 14 - Olsen CB, Bourke LF. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: two case reports with 20-year follow-up. *Australian Dent J* 1997; 42(1):1-7.

- 15 - Pedron IG, Imparato JCP. Considerações no atendimento ao paciente infantil portador de epidermólise bolhosa. *Rev Paulista de Odontol* 2003; 25(6):4-7.

- 16 - Pekiner FN, Yücelten D, Özbayrak S, Ç.Sezen E. Oral-clinical findings and management of epidermolysis bullosa. *J Clin Pediatr Dent* 2005; 30(1):59-65.

- 17 - Prabhu VR, Rekka P, Swathi S. Dental and anesthetic management of a child with epidermolysis bullosa. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2011; 29(2):155-60.

18 - Sant'Anna GR, Bönecker MJS, Duarte DA, Suga SS. Caderno de Odontopediatria – Cariologia – Diagnóstico, controle e tratamento. São Paulo: Santos; 2001. p.43.

19 - Shah H, McDonald F, Lucas V, Ashley P, Roberts G. A cephalometric analysis of patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Angle Orthodont 2002; 72(1):55-60.

20 - Silva LCP, Cruz RA, Abou-Id LR, Brini LNB, Moreira LS. Clinical evaluation of patients with epidermolysis bullosa: review of the literature and case reports. Spec Care Dentist 2004; 24(1):22-7.

21 - Wright JT. Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary epidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1990; 70(5):573-8.

22 - Wright JT, Fine J.-D, Johnson LB. Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991; 71(4):440-6.

23 - Wright JT, Johnson LB, Fine J.-D. Developmental defects of enamel in humans with hereditary epidermolysis bullosa. Arch Oral Biol 1993; 38(11):945-55.

24 - Wright JT, Fine J.-D, Johnson LB. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. Pediatr Dent 1993; 15(4):242-8.

*Correspondência para/Reprint request to:*

**Ana Maria Martins Gomes**

*Rua Dr. João Carlos de Souza, nº 45*

*Barro Vermelho – Vitória – ES*

*CEP: 29045-410*

*e-mail: anamaria.gomes@hotmail.com*

Recebido em: 23-12-2011

Aceito em: 30-3-2012