

FACULDADE SETE LAGOAS – FACSETE

DIEGO MANSILLA POLO

**TRATAMENTO E REABILITAÇÃO ORAL COM IMPLANTES EM
PACIENTES COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

**MARINGÁ/PR
2017**

FACULDADE SETE LAGOAS – FACSETE

Monografia intitulada **“Tratamento e reabilitação oral com implantes em pacientes com epidermólise bolhosa”** de autoria do aluno Diego Mansilla Polo, aprovada pela banca examinadora constituída pelos seguintes professores:

Prof. João Batista Ilha Filho – Orientador

Profª Vanessa Cristina Aquotti Ilha – Examinadora

Prof. Selmar Alves Lobo Junior – Examinador

Maringá, ____ de _____ de 2017.

RESUMO

A epidermólise bolhosa recessiva distrófica (EBRD) é uma doença mucocutânea rara caracterizada pela formação de bolhas que causam cicatrizes retráteis na pele e fibromas nas mucosas. A presença de microestomia e aglomeração dentária junto às deformidades das mãos tornam a higiene oral uma medida deixada de lado. As inúmeras lesões de cáries tratadas durante anos com exodoncias tornam esses pacientes completamente desdentados até a metade de suas vidas, sem muitas alternativas senão o uso de próteses removíveis instáveis. O objetivo desta revisão de artigos é indicar as consequências e precauções que devem ser consideradas na área dentária e geral, assim como no tratamento adequado e que a colocação de implantes com a posterior aplicação de prótese fixa é um dos métodos mais efetivos do tratamento desta patologia pouco comum.

Palavras-chave: Epidermólise bolhosa. Implantes. Implantes dentários. Epidermólise bolhosa junctional. Epidermólise simples. Epidermólise junctional. Epidermólise distrófica.

ABSTRACT

Recessive dystrophic epidermolysis bullosa (EBRD) is a rare mucocutaneous disease characterized by blisters that heal with retractile scars on the skin and mucosal fibrosis synechiaes. The presence of microstomia and dental crowding with deformities of the hands, makes oral hygiene a forgotten measure. The numerous carious lesions, treated with extractions for years, have meant that these patients are completely toothless for half the years of their lives without further alternatives than unstable, removable prostheses. The aim of this review article is to indicate the consequences and precautions to be conveyed in the dental and general scope and the appropriate treatment and that the implant placement followed by the placement of a fixed prosthesis is one of the most effective treatment methods of this rare disease.

Keywords: Epidermolysis bullosa. Implants. Dental implants. Epidermolysis bullosa junctional. Epidermolysis simple. Epidermolysis junctional. Dystrophic epidermolysis.

INTRODUÇÃO

Materiais e métodos: Uma pesquisa em 23 artigos foi realizada através de diferentes bancos de dados eletrônicos, como o MEDLINE, o Cochrane Central Register of Controlled Trials, graças à ferramenta de pesquisa PUBMED, além de dados obtidos na Internet com o auxílio de ferramentas como o Google Acadêmico. **Resultados:** Foi realizada uma revisão bibliográfica de 23 artigos sobre tratamento e reabilitação oral com implantes e posterior aplicação de uma prótese. **Conclusões:** A epidermólise bolhosa é um dos desafios mais difíceis para o dentista devido ao manejo complicado dos pacientes e ao contato mínimo

que se tem que manter com as mucosas. Este tipo de patologia deve ter um diagnóstico correto e precoce. Em primeiro lugar o tratamento deve visar manter a dentição natural do paciente, e que uma vez aparecendo pacientes na clínica em condições edêntulas, o tratamento ideal é a reabilitação com implantes com a posterior aplicação de uma prótese fixa, uma vez que se produzindo menos ulcerações, o paciente pode se alimentar de forma mais completa e correta. Assim, promovendo a higiene bucal adequada, há um aumento da qualidade de vida do paciente.

Epidermólise bolhosa

Conceito

A Epidermólise bolhosa recessiva distrófica (EBRD), síndrome de Hallopeau-Siemens ou coloquialmente denominada "pele de borboleta" é uma doença genética rara e incomum, que afeta quatro a cada um milhão de habitantes^{1,2}.

É uma doença crônica hereditária que afeta a pele e as mucosas (3). Esta patologia rara provoca lesões de descolamento muco-cutâneo, onde a lesão elementar é a bolha, que pode ser curada sem sequelas em casos mais leves, até atrofia ou cicatrizes deformantes nos casos mais graves^{2,4}. Não há tratamento específico, e sua evolução é crônica, agravando a qualidade de vida dos pacientes e sua sobrevivência, o que é um problema para os pacientes, bem como para os familiares e os técnicos de saúde que os atendem⁴.

É um grupo de distúrbios hereditários, com presença de extrema fragilidade mecânica da pele, atrofias e cicatrizes retráteis e com fibromas nas mucosas que, após o mínimo atrito ou trauma, causa o desenvolvimento de bolhas e vesículas devido a um déficit ou uma ausência de proteínas como a queratina, a cinina e o colágeno⁷, que determinarão os mais de 23 fenótipos conhecidos da doença^{3,5}.

A epidermólise bolhosa (EB) é uma genodermatose (uma dermatose de origem genética, onde sua origem não é influenciada por fatores ambientais). É uma patologia de prevalência muito baixa, transmitida de forma autossômica ou recessiva e causada por uma alteração das proteínas da união epidérmica que altera a coesão da derme com a epiderme, resultando na formação de bolhas e

erosões na pele e mucosas (Figura 1). As bolhas e a fragilidade são suas características mais distintas^{2,4}.

De fato, etimologicamente, o termo "epidermólise" é incorreto, já que a citólise da epiderme não é observada em todos os tipos de epidermólise bolhosa. Nem o termo "bolhosa" é bem empregado, já que em muitos casos não são observadas bolhas, mas sim erosões.

No entanto, o uso generalizado desta terminologia determinou sua vigência até os dias atuais⁶.

As bolhas ocorrem na epiderme, com origem interna ou sob a membrana basal. Elas surgem com a mínima fricção mecânica ou trauma e causam cicatrizes retráteis na pele e fibromas nas mucosas^{5,7,9}.

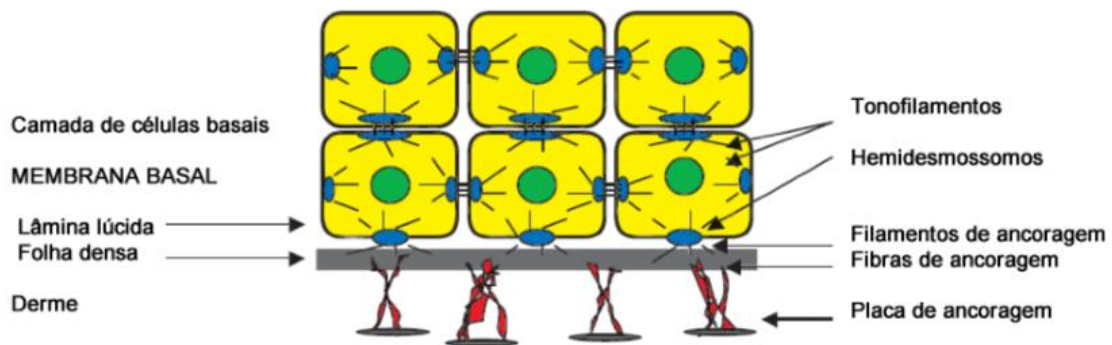


Figura 1: Representação esquemática da junção dermo-epidérmica (Bruckner- Tuderman 94).

A grande parte das complicações são consequências ou são influenciadas pelos mecanismos de reparação das bolhas e pela sua localização (tanto anatômicas como histológicas). De um lado, estão as formas simples, com poucas complicações e, do outro, as formas distróficas, severamente mutilantes e incapacitantes^{1,2,4} (Figura 2).

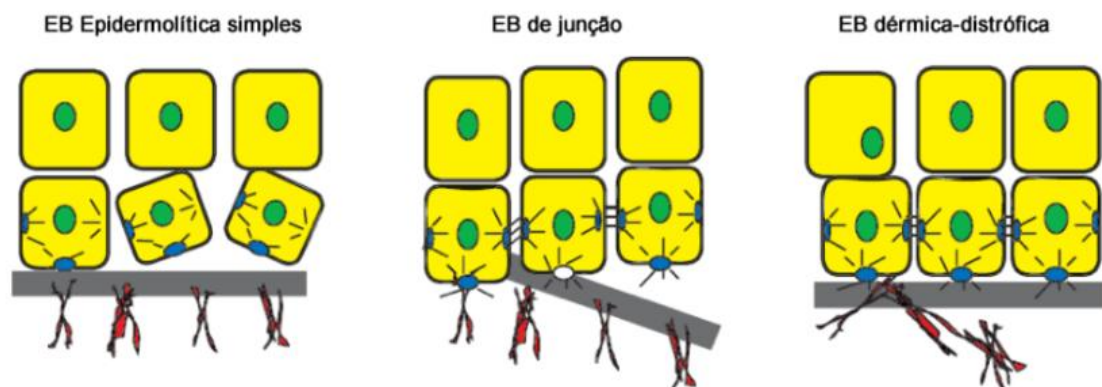


Figura 2: Representação esquemática dos tipos de EB de acordo com a localização histológica da bolha.

A superinfecção bacteriana é a principal complicação de todas as formas de epidermólise bolhosa. As bolhas são um reservatório excelente para microorganismos, especialmente bactérias, que são capazes de agravar o prognóstico estético, já que causam uma cicatrização muito mais anômala e até o prognóstico vital para o risco de septicemia⁴.

É muito difícil diferenciá-las, muitas vezes devido às semelhanças, tanto pela aparência clínica como por suas manifestações patológicas^{1,4}.

Classificação

Atualmente, de acordo com vários artigos e com a literatura recente, 23 a 25 variantes da epidermólise bolhosa são reconhecidas e classificadas, conforme sua aparência clínica, envolvimento extracutâneo, modo de herança e o nível de cisão do tecido.

Esses subtipos são, por sua vez, classificados em três grupos principais com base no nível de separação de tecido que se desenvolve após trauma mecânico na pele^{8,10}.

Eles são diferenciados em três grandes categorias dependendo do nível de bolhas: EB simples, EB de juncional e EB distrófico^{5,4,8,10} (Tabela 1).

A) Epidermólise bolhosa simples (EBS) com bolha intraepidérmica localizada ao nível da camada basal epidérmica. Herança autossômica dominante na maioria dos casos. Elas são produzidas por mutações nos genes que codificam queratina 5 e queratina 14. Existe uma variante rara em que se demonstra um defeito no gene que codifica plectina e que resulta também em distrofia muscular. Anormalidades estruturais e bioquímicas ocorrem na formação de monofilamentos que levam à destruição das células da camada basal da epiderme.

B) Epidermólise bolhosa juncional (EBJ) com bolha ao nível da membrana basal de união epidérmica. A herança é autossômica recessiva. As mutações ocorrem em genes relacionados à codificação da laminite 5.

C) Epidermólise bolhosa dérmica ou distrófica (EBD) com bolha abaixo da membrana basal ao nível das fibrilas de ancoragem da derme papilar. Mutações ocorrem no gene de colágeno do tipo VII, um dos principais componentes das fibrilas de ancoragem que unem a membrana basal à derme^{4,9}.

De acordo com a literatura antiga, se dividia em apenas dois grandes grupos, simples e distróficos, onde o simples se caracteriza por um nível mais leve, as mucosas raramente são afetadas e não há cicatrizes, e o tipo distrófico onde há cicatriz e, além disso, é dividida em três grandes grupos dependendo da herança genética^{5,8}. Hoje é dividida em três grupos principais conforme mencionado anteriormente⁹.

Simples	Localizada	EBS localizadas nas mãos e pés (Weber-Cockayne)		
		Generalizada	EBS generalizadas (Koebner)	
	EBS herpetiforme (Dowling-Meara)			
	EBS com pigmentação			
	EBS com distrofia muscular			
	EBS superficial			
Juncional	Localizada	Inversa		
		Acral		
		Aparência tardia		
	Generalizada	Herlitz		
		Sem Herlitz		
		Com atresia pilórica		
Distrófica	Localizada	Inversa		
		Acral		
		Pretibial		
		Centrípeta		
	Generalizada	Recessiva	Hallopeau-Siemens	
			Sem Hallopeau-Siemens	
		Dominante	EBD dominantes	
			EBD transitória do recém-nascido	

Tabla1: Classificação da epidermólise bolhosa^{5,8,10}.

Alterações sistêmicas gerais

As características sistêmicas incluem numerosas bolhas em todo o corpo, especialmente em áreas de atrito, como as mãos, pés, cotovelos e joelhos. Lesões que são observadas no nascimento ou pouco depois e que rompem deixando úlceras dolorosas na ruptura, que muitas vezes resultam na contração de tecido macio e cicatrização^{7,8,10,11}.

Estudos genéticos moleculares demonstraram várias anomalias do gene que codificam o colágeno do tipo VII, localizado no cromossomo 3. Este tipo de colágeno é o principal componente das fibrilas de ancoragem responsáveis pela junção dermo-epidérmica, cuja ausência, diminuição no número de fibrilas ou formação defeituosa, levaria à falha da adesão derme-epitelial característica da doença².

Esses distúrbios de bolhas, geralmente congênitos e de origem genética, afetam a pele, áreas de extrema fragilidade e, muitas vezes, as mucosas. As bolhas se formam espontaneamente e sua aparência é favorecida por traumas, mesmo suaves, ou pela influência de temperaturas elevadas. O conteúdo destas bolhas é sero hemorrágico e na sua evolução pode apresentar cicatrização muito difícil. Como consequência dos problemas dos processos de cura, podem ocorrer rigidez e fusões de dedos (pseudosindactilia)^{12,14}.

Embora a patogênese específica desses distúrbios seja desconhecida, a formação de bolhas está associada a inúmeros defeitos básicos, incluindo anormalidades estruturais ou bioquímicas de queratina, anormalidades em hemidesmossomas, nas fibras de ancoragem, na ancoragem dos filamentos, e a colagenase da pele é alterada fisicoquimicamente¹⁰.

A rigidez e a syndactyly podem dar lugar à formação de mãos de garra. O esôfago superior torna-se frequentemente estenótico, resultando em disfagia ou obstrução esofágica^{7,8,10}.

O diagnóstico desta patologia é baseado em aspectos clínicos, histopatológicos, biopatológicos e genéticos^{2,4}.

As complicações gastrointestinais mais frequentes estão relacionadas aos fatores nutricionais que estão intimamente ligados à resposta imune, que por sua vez é um modificador da cicatrização. Entre estas complicações gastrointestinais estão a desnutrição protéico-energética, principalmente devido a úlceras na boca, restrição de abertura da boca ou microrganitite, secundária a cicatrização das bolhas labiais, e a fibrose das bolhas retrocomunitárias e aqueles que aparecem no fundo vestibular da boca, anquilogloses, alterações dentárias e esofágicas. A patologia do trato gastrointestinal e lesões cutâneas leva a um aumento do gasto energético, relacionado à resposta inflamatória sistêmica e à presença de infecção da ferida. Outras complicações gastrointestinais e

nutricionais relacionadas são constipação, fissuras anais, anemia ferropriva, osteoporose e deficiência de micronutrientes^{2,4,12}.

O diagnóstico diferencial da epidermólise bolhosa deve ser feito com toda a dermatose do recém-nascido que causam bolhas e erosões. Deve-se realizar um relato clínico correto com relação ao histórico familiar, ingestão de medicamentos da mãe durante a gravidez ou do recém-nascido, possibilidade de infecções da mãe ou do recém-nascido e fazer uma avaliação dos sintomas associados.

Como exame complementar, é necessário realizar uma biópsia cutânea com pele suficiente para o estudo imuno-histoquímico convencional, imunofluorescência e microscopia eletrônica. O diagnóstico bacteriológico, virológico e citológico de Tzank também devem ser realizados.

Em primeiro lugar, deve-se descartar as causas benignas mais frequentes, como a formação de bolhas de sucção, ampolas de medicação, medidores de pressão de O₂ e CO₂, produtos químicos ou queimaduras por fototerapia de icterícia neonatal⁴.

O diagnóstico diferencial com outras patologias inclui pênfigo neonatal, penfigóide gestacional, aplasia cutis, eritema multiforme, psoríase, herpes simples congênito, varicela, incontinência pigmentar, impetigo bolhoso, eritroderma miossiforme bulbosa, doença de Ritter, porfiria congênita, dermatite bulbosa herpetiforme, a síndrome da pele escaldada por staphylococcus, que deve ser descartada rapidamente, porque se confirmada, exigiria administração urgente de antibióticos, e com sífilis congênita e juvenil, uma patologia atualmente muito rara e que causam bolhas palmoplantar.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com o de herpes neonatal, uma vez que a disposição de vesículas é uma boa chave de diagnóstico. É obrigatório realizar um diagnóstico citológico de Tzank.

O diagnóstico diferencial também deve ser feito com dermatose autoimune. O mais frequente é o penfigóide do recém-nascido, pela passagem para o sangue do feto, por via transplacentária de anticorpos da mãe. Eles apresentam características clínicas semelhantes e um diagnóstico correto deve ser feito.

Outras doenças raras, como mastocitose, histiocitose de Hashimoto, acrodermatite bolhosa e acrodermatite enteropática também devem ser descartadas^{4,15,16}.

Manifestações orais

Existem poucos estudos na literatura das manifestações orais e tratamento do EBDR, o que dificulta a realização de estudos em larga escala nesta população e limita a informação. É especialmente difícil fornecer evidências dos benefícios e riscos de certos procedimentos de tratamento, dada a dificuldade terapêutica na realização de grandes testes nessas populações. Verificou-se que os implantes podem ser colocados e restaurados com sobredentaduras em pacientes com EBDR. É muito importante nestes pacientes a manutenção dos implantes com uma escova de dentes e irrigação oral para limpar áreas de acesso difícil¹.

A epidermólise bolhosa apresenta lesões bucais importantes, dependendo do tipo e subtipo, e agrupando-as nas quatro principais variantes de acordo com a literatura, encontramos as seguintes lesões: na epidermólise bolhosa simples, as lesões localizadas aparecem na boca em resposta a traumas e trações importantes e são principalmente vesículas e/ou bolhas pequenas, com menos de 1cm, e pouco numerosas. Essas pequenas bolhas não deixam sequelas atróficas. O risco de cárie dentária e/ou doença periodontal não é muito maior que o da população em geral.

A epidermólise bolhosa juncional apresenta lesões que aparecem na boca diante pequenos traumas mastigatórios e terapêuticos. São bolhas grandes, maiores que 1 cm, com conteúdo seroso e hemorrágico, distribuídos pela mucosa oral sem localização específica, que são curados com a formação de atrofia mucosa. A dificuldade de abertura da boca é mínima ou não existe.

Finalmente, a epidermólise bolhosa distrófica apresenta duas variantes, uma na qual as bolhas intra-orais geralmente não são numerosas, aparecem em traumas menores e resultam em atrofia na mucosa. Não é frequente observar lesões de cicatrizes fibrosas como microrgantite, anquilose e perda de quadros vestibulares, típicas de casos distróficos recessivos, embora cistos na mucosa palatina sejam frequentes. E outra, a forma distrófica-recessiva em que as bolhas intra-orais são numerosas, aparece com traumatismo oral mínimo ou

espontaneamente. Grandes bolhas, maiores que 1cm, serosas e/ou hemorrágicas, com tendência a se espalhar se não drenadas anteriormente. Como resultado de um reparo constante das bolhas, se encontram áreas fibróticas, atróficas e sincrônicas. São responsáveis, em grande parte, pela insuficiente atenção bucal, os pacientes, bem como familiares e profissionais de saúde⁴.

No geral, as características orais incluem o aparecimento repetido de bolhas, erosões e cicatrizes, levando a uma limitação na abertura da boca, anquilose e a eliminação do fundo vestibular, reabsorção óssea alveolar, atrofia maxilar e aumento do risco de carcinoma bucal. Também causa atrofia do maxilar com prognatismo mandibular, aumento do ramo e ângulo mandibular⁹ e muitas vezes é associado também a cáries desenfreadas e doença periodontal severa devido a uma combinação de esmalte hipoplásico e pouca higiene bucal^{2,12,14}.

Na rotina dental normal, escovar os dentes provoca bolhas na mucosa. Portanto, este tipo de pacientes geralmente apresenta baixa higiene bucal com a conseqüente perda prematura da dentição. Além disso, nas formas mais graves, a disfagia pode ocorrer devido à estenose do terço superior do esôfago^{4,5}.

O envolvimento dos tecidos moles da boca e dos tecidos duros, e especialmente o esmalte dos dentes que estão em desenvolvimento, varia consideravelmente¹³.

A complicação dentária mais importante é o aumento do risco de cárie dentária. Há se plantado a hipótese de que a carie excessiva é resultado da presença e gravidade do envolvimento dos tecidos moles, levando a dieta alterada (alimentos macios e frequentemente carboidratos), aumento do tempo de via oral (secundária à mobilidade da língua e contração vestibular limitada), a criação de um dente anormal, junto à estreita relação da mucosa bucal e da língua, que estão firmemente posicionados contra o dente e evita algumas medidas normais de higiene bucal^{10,13}.

O efeito na formação dos dentes e a estrutura não é clara, e sua expressão clínica é altamente variável. Há uma série de defeitos no esmalte, desde hipoplasia leve até severa, esmalte fino ou perda de esmalte, especialmente defeitos nos tipos de ligação, embora a estrutura química do

esmalte seja normal. A formação de dentina em todos os tipos de EB parece ser normal (também associada ao taurodontismo)^{13,15}.

As manifestações orais mais frequentes que ocorrem na epidermólise bolhosa são a formação repetida de bolhas e cicatrizes, obliteração do vestíbulo da boca, anquilose e microrgantite, abertura oral limitada, anquiloglosa, eliminação de sulcos bucais e vestibular, estenose perioral, doença periodontal grave, envolvimento do sulco alveolar com consequente reabsorção óssea, atrofia da maxila com prognatismo mandibular e aumento do ângulo mandibular entre outros^{10,12,14}.

As bolhas bucais dolorosas, a abertura oral restrita e os pacientes com má destreza manual como resultado da deformação do dedo são fatores comprometedores para a higiene bucal. Existe neste tipo de pacientes maturação dentária retardada, atraso no crescimento e aumento do risco de desenvolver carcinoma oral^{8,14}. Os cuidados dentários de rotina ou a escovação normal dos dentes também podem causar bolhas na mucosa oral¹⁰.

Em geral, as características descritas anteriormente da condição oral de pacientes com EB resultam no mau estado da dentição residual e, como resultado, edentulismo parcial ou completo em idades precoces. Estas condições orais tão prejudiciais podem às vezes ser evitadas com uma dieta adequada.

Uma consequência neste tipo de pacientes é que não há muitas opções práticas de tratamento para o edentulismo total, assim como existe para a população não afetada, devido à ulceração das mucosas⁵.

A presença de microstomia e aglomeração dentária junto com deformidades das mãos, sob a forma de garras ou copos, torna a higiene bucal uma medida habitualmente negligenciada.

Numerosas lesões cáries, tratadas há anos com extrações, muitas vezes com anestesia geral, tornaram esses pacientes completamente edêntulos na idade média da vida sem alternativas além de próteses removíveis instáveis^{2,10}.

Como já mencionado, neste tipo de pacientes, é altamente difícil demonstrar evidência dos benefícios e riscos de certos procedimentos de tratamento, dada a dificuldade de realizar grandes experimentos terapêuticos em grandes grupos populacionais. Isso não é surpreendente, dada à raridade da

doença, o que dificulta a realização de estudos em larga escala nesta população e limita a informação. A evolução é crônica, diminuindo a qualidade de vida dos pacientes e sua sobrevivência^{1,4}.

Portanto, o tratamento odontológico desses pacientes deve ser o mais cedo e conservador possível para evitar a perda massiva de dentes, uma vez que o tratamento dental satisfatório de pacientes com BS é um dos desafios clínicos mais difíceis para o dentista^{2,10,15}.

Os implantes dentários são cada vez mais utilizados para substituir os dentes perdidos e oferecem uma taxa de sucesso de cerca de 90 a 95% após 10 anos. A publicação de grande número de pacientes reabilitados com implantes e o acompanhamento a curto, médio e longo prazos confirmam a efetividade desses tratamentos. As doenças sistêmicas podem afetar os tecidos orais, aumentar a susceptibilidade a outras patologias ou interferir nos processos de cura. Ainda que algumas doenças sistêmicas e distúrbios da mucosa oral tenham sido geralmente considerados como contraindicações para a colocação de implantes, os benefícios desse tratamento nesses pacientes superam na maior parte os riscos¹³.

Para os pacientes com EB, não há muitas opções práticas de tratamento para combater o edentulismo total, como existem para a população não afetada. O prognóstico de uma prótese removível convencional é ruim, uma vez que apoia as estruturas na mucosa. Também não é bom colocar a prótese removível sobre os implantes, já que ela pode ser comprometida pela presença de frequentes bolhas. Por outro lado, uma prótese fixa é provável que seja mais confortável para o paciente, já que está totalmente apoiada pelo implante e não mantém peso em contato com a mucosa, o que limita a possibilidade de ulcerações de tecidos moles⁶.

Na última década, demonstrou-se que os implantes endósseos podem ser colocados com sucesso e podem fornecer o suporte ideal para próteses fixas em pacientes com EBRD e melhora consideravelmente a qualidade de vida desses pacientes, já que o fato de colocar uma estrutura fixa nas arcadas residuais evita o atrito contínuo da prótese com as mucosas, o que contribui com formação posterior de úlceras¹.

Para a colocação de implantes neste tipo de pacientes, deve ser realizado um estudo clínico e radiográfico correto, que determinará o número e a

localização dos implantes, realizando assim um tratamento cirúrgico o menos lesivo possível, o que assegurará uma boa estabilidade primária dos implantes. O estudo clínico e radiográfico neste tipo de pacientes é semelhante a qualquer outro tipo de caso e implica basicamente um estudo rigoroso da disponibilidade óssea, uma vez que a atrofia maxilar e mandibular é uma constante quando os dentes são perdidos. A tomografia computadorizada (CT) mostrou ser o método mais eficaz e seguro para determinar de forma precisa e confiável as condições anatômicas do paciente receptor².

A reabilitação com implantes dentários e uma prótese fixa é a solução de tratamento mais confortável para o paciente, uma vez que há uma limitação do atrito e, portanto, da possibilidade de ulcerações de tecidos moles. Esta rara patologia tem uma vantagem quando se trata de colocação de implantes, uma vez que não afeta a osseointegração. Portanto, o tratamento com enxerto ósseo e a colocação de implantes podem ser realizados. O parâmetro mais importante que se deve ter em conta é a estabilidade inicial e o ótimo posicionamento dos implantes. Assim, é possível fornecer um resultado consideravelmente melhor do que os anteriores^{7,8}.

O aspirador pode produzir lesões após contato com a mucosa e a anestesia pode apresentar complicações, especialmente quando a anestesia geral é realizada, pois é difícil evitar lesões secundárias à intubação; com anestesia intra-oral local, tenta-se evitar as lesões infiltrando lentamente o anestésico na profundidade dos tecidos para evitar a formação de bolhas. Na colocação dos implantes na mandíbula, é essencial usar um material rotativo para a preparação dos leitos de implante, enquanto no maxilar superior podemos usar a técnica de osteotomos de Summers (indicação principal na atrofia maxilar). A técnica dos osteotomos consiste em elaborar um leito implantando-o com punções progressivas, de menor a maior calibre, até obter a máxima expansão possível nos casos de atrofia grave, ou equivalente ao diâmetro do implante requerido. Os osteodilatadores são introduzidos manualmente, pressionando e girando ao mesmo tempo, embora também possa se contar com o auxílio de um martelo cirúrgico caso se encontre resistência. Após a colocação do leito, os implantes são colocados imediatamente para evitar o colapso do neoalveolo. Esta manobra deve ser especialmente cuidadosa em pacientes com

EBRD para evitar defeitos ou fraturas nas estruturas ósseas que na maioria dos casos ficam extremamente finas.

Este procedimento cirúrgico de implante seria menos iatrogênico para pacientes com EBDR do que o convencional, uma vez que usa leitos implantários sem o uso de brocas cirúrgicas, que projetam água e ar pressurizado sobre a mucosa, reduzindo o sobreaquecimento dos ossos. Além disso, é uma técnica de baixa agressividade com estruturas vizinhas, não há perda de tecido ósseo, permite controlar e determinar o eixo de inserção do implante manualmente e, assim, proporcionar uma melhor estabilidade primária. Ao colocar a prótese nos implantes, deve-se ter em mente que sempre é proporcionado uma oclusão bibalanceada, como se fosse uma prótese completa, para que os movimentos mastigatórios não afetem negativamente os implantes^{2,8,13}.

Ao realizar o plano de tratamento neste tipo de pacientes, muitas vezes é decidido, por várias razões, reabilitar pacientes com próteses do tipo de sobredentadura retidas em implantes devido à quantidade remanescente do osso alveolar que tende a ser muito pequeno nesses pacientes, comprometendo assim o sucesso a longo prazo neste tipo de prótese retidas em implantes.

A perda do implante em um paciente usando uma sobredentadura retida por implantes geralmente é mais fácil de resolver porque a sobredentadura pode ser mantida com os demais implantes e a ela permite uma melhor higiene bucal do paciente.

De toda forma, o sucesso do tratamento é definido pela evidência de osseointegração nos implantes, sem perda significativa de osso perimplantar, seguida da função assintomática da área oclusal restaurada ocupada pela prótese. Manter a dentição em pacientes com epidermólise bolhosa não só reduz o dano dos tecidos moles após o trauma, mas também proporciona maior eficiência da mastigação e uma melhor nutrição¹⁰.

Pacientes totalmente edêntulos com epidermólise bolhosa são candidatos perfeitos para o tratamento com implantes dentários, uma vez que quando se realiza um tratamento de prótese convencional, ocorrem irritação na mucosa, ruptura tecidual e formação de bolhas em muitas ocasiões, devido à microstomia, e com a sua acessibilidade complicada, apenas se pode colocar os implantes no setor anterior¹³.

O objetivo deste trabalho foi realizar uma revisão da literatura sobre a epidermólise bolhosa, uma patologia rara e muitas vezes desconhecida, para descrever o manejo clínico e que tipo de tratamento é adequado para este tipo de paciente.

Demonstrou-se que os procedimentos cirúrgicos para reabilitação oral com implantes em pacientes com EBDR, como alternativa à perda dentária, é a técnica ideal e podem solucionar melhor os problemas orais neste tipo de pacientes, melhorando sua qualidade de vida, já que as úlceras e irritações constantes na mucosa levam os pacientes ao edentulismo total e ao tratamento com prótese totalmente removível ou com próteses parciais, que são tratamentos desconfortáveis, no qual os pacientes muitas vezes rejeitam porque são ocasionadas úlceras dolorosas com o menor contato ou atrito.

Esta revisão de artigos mostra que a reabilitação com implantes neste tipo de paciente com a colocação subsequente de uma sobredentadura ou prótese fixa em implantes é a técnica apropriada a se realizar.

Material e métodos:

Foi realizada uma pesquisa através de diferentes bancos de dados eletrônicos, como o MEDLINE, o Cochrane Central Register of Controlled Trials, graças à ferramenta de pesquisa PUBMED, bem como dados obtidos na Internet com servidores como a ferramenta de pesquisa acadêmico do Google.

As palavras-chave que foram usadas na ferramenta de pesquisa PUBMED foram *Epidermólise*, *Epidermólise bolhosa*, *Implantes*, *implantes dentários*, *epidermólise bolhosa juncional*, *Epidermólise simples*, *Epidermólise juncional*, *Epidermólise Distrófica* combinadas com operadores booleanos AND, OR.

Critérios de Inclusão:

- Artigos de revisão bibliográfica relacionados à terapêutica dentária em pacientes com esta patologia publicada nos últimos catorze anos.
- Estudos retrospectivos em seres humanos, dos quais doze são casos clínicos, duas revistas e uma revisão de seis artigos que indicam tratamento com implantes em pacientes com epidermólise bolhosa.

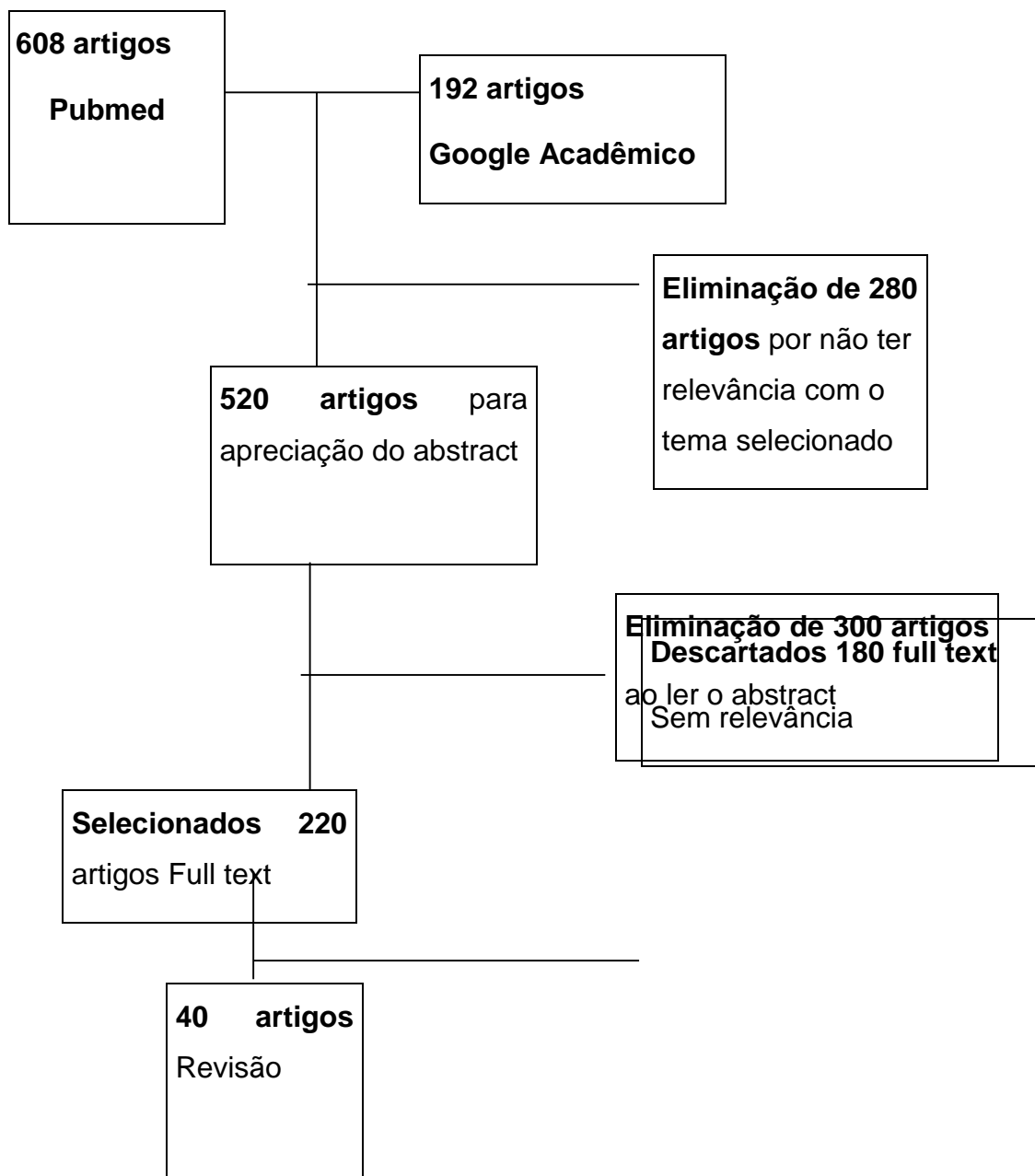
- Artigos relacionados ao manejo clínico e manifestações orais neste tipo de pacientes.

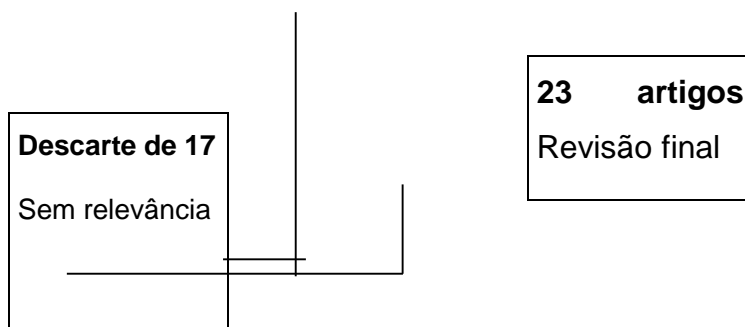
Critérios de Exclusão:

- Artigos com pouco acompanhamento clínico.
- Artigos de pouca relevância.

DESENVOLVIMENTO

O esquema de pesquisa bibliográfica e a seleção de artigos utilizados para a realização deste trabalho é resumido através deste diagrama:





Conforme discutido anteriormente, a epidermólise bolhosa recessiva distrófica tem uma prevalência rara e muito baixa, caracterizada por um aumento na susceptibilidade cutânea da mucosa, onde bolhas, feridas e cicatrizes aparecem na pele e nas mucosas decorrente do menor trauma, causando a separação entre o epitélio e o tecido conjuntivo subjacente, uma vez que há uma alteração das diferentes proteínas que intervêm na união da epiderme com a derme. O tratamento odontológico satisfatório em pacientes com EB representa um dos desafios clínicos mais difíceis para o dentista^{10,15}.

De acordo com um artigo de Gutiérrez e Martínez *et al.*² e com foco na gravidade do tipo de epidermólise, o tratamento seria o seguinte: para os pacientes com epidermólise bolhosa simples, as medidas de higiene bucal que devem ser realizadas são as mesmas recomendadas para a população em geral, e os tratamentos dentários são os mais conservadores possíveis para evitar danos ao tecido mole. Na epidermólise bolhosa juncional, o risco de cárie dentária está relacionado às lesões hipoplásicas do esmalte, o que deve motivar o paciente à realização de higiene bucal e tratamentos odontológicos precoces e preventivos. As medidas de higiene bucal, que devem ser tomadas visando a remoção mecânica e química de placas bacterianas e medidas preventivas para aumentar a resistência do esmalte e minimizar os fatores de risco de cáries dentárias são os tratamentos que devem ser escolhidos.

Na epidermólise bolhosa distrófica, as medidas de higiene preventiva e os tratamentos buco-dentais são idênticos aos aplicados a pacientes com epidermólise bolhosa juncional. Por fim, a epidermólise bolhosa distrófica recessiva, é aquela em que os pacientes apresentam alto risco de cárie dentária e doença periodontal, já que todos os fatores etiopatogênicos convergem para eles. O tratamento odontológico está condicionado ao grau de abertura oral, já

que a microstomia é de grau III ou grave em 80% desse tipo de paciente. É aconselhável realizar exercícios de abertura forçada da boca e manipular a mucosa oral o mínimo possível porque as bolhas iatrogênicas podem aparecer com o contato durante a realização de numerosos tratamentos dentários. As medidas de higiene oral devem ser totalmente cumpridas. Devido à múltipla exodontia em série que se realizava com muita frequência e ao fato dos pacientes tornarem-se edêntulos ao longo da vida, passou-se a colocar próteses fixas implantadas e suportadas que proporcionaram uma melhoria notável nas funções não só mastigatórias, mas também fonológicas e de deglutição, aumentando a autoestima do paciente⁴.

Lee *et al.*⁶ publicaram um artigo no Centro Dental Eastmant da Universidade de Rochester (NY), descrevendo um caso clínico que tratava da reabilitação oral de um paciente edêntulo com epidermólise bolhosa de 29 anos, onde colocaram quatro implantes em cada arco com posterior colocação de um prótese esquelética com resina fixa. De acordo com este artigo, a reabilitação com implantes e a posterior colocação de uma prótese fixa de metal-resina em pacientes com epidermólise bolhosa é o tratamento ideal para restaurar e melhorar a nutrição e a qualidade de vida do paciente. No entanto, os autores afirmam, que são necessários estudos adicionais a longo prazo para avaliar a taxa de sucesso e de subsistência dos implantes neste tipo de pacientes⁶.

Peñarrocha *et al.*¹ colocaram em três pacientes um total de 27 implantes, 15 na maxila e 12 na mandíbula, com taxa de sucesso de 97,9%. Os pacientes foram avaliados clinicamente em 1 mês e 3 meses após a cirurgia e a cada 6 meses. Foi demonstrada a correta integração óssea dos implantes, sem perda significativa de osso peri-implantar.

Antes da colocação da prótese, os pacientes não podiam mastigar, e todos os alimentos tinham que ser engolidos sob a forma de um purê para prevenir a ulceração do esôfago. Após o tratamento, todos os pacientes conseguiram mastigar e engolir um bolo alimentar bem mastigado. O estudo mostra que a reabilitação com implantes endóseos com posterior colocação de prótese fixa melhora a nutrição e, portanto, a qualidade de vida deste tipo de pacientes¹.

De acordo com outro estudo realizado por Peñarrocha *et al.*², a cirurgia com implantes em pacientes afetados por epidermólise bolhosa apresenta

algumas dificuldades técnicas, como a atrofia severa dos nervos alveolares ou a escassa disponibilidade de osso maxilar, além de dificuldade na abertura oral, o que limita muito as manobras técnicas nos tecidos macios e duros. O uso de implantes e a reabilitação posterior com a utilização de prótese fixa resultou em uma redução no número de lesões iatrogênicas em comparação com métodos convencionais de prótese, uma vez que permite implantar leitos de implante, projetar água e ar pressurizado na mucosa e reduzir o superaquecimento. Além de ser uma técnica pouco agressiva com as estruturas vizinhas, permite controlar e determinar manualmente o eixo de inserção do implante, proporcionando uma estabilidade correta dos implantes. De acordo com o estudo, a reabilitação oral de pacientes com epidermólise bolhosa distrófica recessiva por implantes, com posterior colocação de prótese fixa, é considerada a alternativa mais aceita².

Serrano *et al.*³ publicaram um artigo explicando que não existe tratamento até agora. Registaram-se muitos progressos no controle de infecções cutâneas e na cirurgia de sequelas severas, como a sindactilia como resultado da cicatrização múltipla das bolhas. Registraram progresso também na nutrição e no desenvolvimento do peso, mantendo uma quantidade e qualidade de alimentos mais aceitáveis, de modo a melhorar notavelmente os parâmetros sanguíneos, diminuindo a anemia e a hipoproteinemia crônica que geralmente refletem suas análises. Os tratamentos paliativos foram capazes de aumentar a expectativa de vida³.

Boronat-López *et al.*⁷ realizaram um caso clínico onde colocaram o enxerto e os implantes em uma única sessão, uma vez que as fixações eram estabilizadas com osseointegração, evitando danificar o tecido mole. Descreve-se que o tratamento apropriado em pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica é a colocação de enxerto ósseo e implantes dentários com posterior inserção de prótese fixa. No caso clínico, insiste-se que um tratamento efetivo é feito quando há uma estabilidade inicial correta e um ótimo posicionamento dos implantes. Este artigo indica que o uso de implantes endóseos com posterior reabilitação protética em pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica pode proporcionar um resultado consideravelmente melhor do que os métodos tradicionais de prótese⁷.

Piñarrocha *et al.*⁸ descrevem um caso clínico onde o tratamento realizado foi a reabilitação com implantes após enxerto ósseo com posterior colocação de prótese fixa em 15 pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica. Todos os pacientes apresentaram envolvimento oral marcado, com alterações devastadoras em tecidos macios e duros. Todos tiveram uma história de bolhas sangrantes, cáries dentárias e perda de dentição, além de microstomia. Os resultados do estudo indicam que, da pequena amostra clínica, os implantes endóseos colocados simultaneamente com partículas de enxerto ósseo fornecem excelente suporte para próteses fixas em pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica e podem ser um tratamento bem-sucedido⁸.

Um artigo escrito por Schmelzeisen *et al.*⁹ no departamento de cirurgia oral e maxilofacial do Hospital Universitário de Freiburg (Alemanha) indica que a inserção de implantes em substitutos ósseos ou compostos, que geralmente é recomendada após um período prolongado de cicatrização, é indicada neste tipo de pacientes. Ainda que faltem resultados a longo prazo, esta técnica oferece um avanço para a cirurgia crânio-maxilo-facial e à reconstrução óssea, embora indique que pesquisas futuras devem abordar a estabilidade mecânica do osso, sua possível reabsorção e sua aplicação em ambientes pouco vascularizados⁹.

Um artigo de Piñarrocha *et al.*¹⁰ na Universidade de Valência (Espanha), fala sobre a colocação de implantes endóseos em pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica. Neste estudo, o tratamento com implantes foi realizado em 30 pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica. Este estudo foi prospectivo e se realizou entre 1995 e 1999. Indica que, apesar do pequeno número de pacientes, os implantes endóseos de sucesso podem fornecer um excelente suporte para a prótese, melhorando consideravelmente a qualidade de vida do paciente¹⁰.

Piñarrocha *et al.*¹¹, na escola de odontologia da Universidade de Valência (Espanha), participaram de um estudo cujo objetivo foi descrever a reabilitação com implantes de pacientes diagnosticados com epidermólise bolhosa recessiva distrófica, com mandíbulas maxilares e/ou edêntulas, utilizando prótese fixa suportada por 4 implantes. Dos 32 implantes, 20 deles foram colocados na maxila usando osteotomos e 12 na mandíbula usando perfuração convencional. A taxa de sucesso dos implantes foi de 100% depois de um acompanhamento médio de 22,9 meses após a colocação da prótese. A satisfação do paciente

com a terapia do implante foi muito alta para todos os fatores avaliados. Os autores fizeram uma comparação entre a satisfação do paciente com diferentes tipos de próteses e próteses fixas colocadas após a realização de implantes em pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica. A satisfação foi alta com diferentes tipos de prótese, porém ligeiramente maior para prótese fixa. A reabilitação com dentaduras fixas em implantes de pacientes edêntulos com epidermólise bolhosa recessiva distrófica demonstrou ser um tratamento bem-sucedido e bem tolerado. Ela permite que esses pacientes mastiguem alimentos de forma mais eficiente do que com o uso de próteses removíveis convencionais, reduzindo assim o risco de danos nas mucosas oral e esofágica e melhorando sua nutrição e qualidade de vida¹¹.

Mahabou *et al.*¹², escreveram um artigo sobre um caso clínico realizado na Faculdade de Odontologia e Prótese da Universidade de Ciências Médicas de Tabriz, no Irã. Foi realizada a reabilitação de um paciente edêntulo e se concluiu pela extrema dificuldade do tratamento para esse tipo de paciente e que é sempre melhor manter a dentição porque ao mastigar melhor os alimentos, esses pacientes reduzem as úlceras orais e esofágicas, melhorando a nutrição e, portanto, a qualidade de vida. No caso de pacientes totalmente edêntulos, eles demonstram que a reabilitação por meio da colocação de implantes endóseos com a posterior colocação de próteses fixas melhora a função oral em relação a qualquer tipo de tratamento protético, promovendo a melhoria na mastigação do bolo alimentar, e como já mencionado anteriormente, reduz as ulcerações e, portanto, aumenta a satisfação com relação à qualidade de vida desses pacientes. Os autores também apontam que os pacientes que apresentam microstomia associada à epidermólise bolhosa precisam de dentaduras completas e enfatizam a habilidade que os pacientes devem ter quanto ao momento da inserção e a extração. Neste caso, foi possível colocar uma única prótese, uma vez que as condições econômicas do paciente tornaram possível a colocação de prótese com implantes. Porém, para os autores o tratamento ideal teria sido colocar implantes endóseos na maxila e mandíbula e indicam a possibilidade de colocá-los em várias peças nos pacientes com microstomia para facilitar a inserção e a extração¹².

Vánán *et al.*¹³, na Universidade de Medicina e Odontologia de Valência pelo departamento de estomatologia realizaram um estudo onde colocaram implantes em pacientes com epidermólise bolhosa. Nesses estudos, 16 pacientes foram reabilitados com um total de 92 implantes e uma taxa de sucesso de 75 a 100%. Os autores apontam que a intervenção em pacientes deste tipo é complicada devido à formação de bolhas de coagulação como resposta a traumas após realizar a mínima incisão ou retração do tecido. Além disso, com a colocação dos implantes, há um problema adicional devido à necessidade de irrigação com solução salina, que deve ser aspirada, e o contato do aspirador com as mucosas também produz a formação de bolhas. A cirurgia é realizada sob anestesia local na maioria dos casos, uma vez que a anestesia geral acarreta um problema adicional de possíveis ulcerações decorrentes da intubação, embora outros autores ainda a utilize. Eles também apontam que a injeção da solução deve ser feita lentamente para evitar danos aos tecidos. O artigo salienta que em pacientes com atrofia significativa no maxilar superior, os implantes são colocados usando osteotomos, uma vez que usar uma técnica convencional de perfuração pode destruir o processo ósseo residual e assim reduzir a retenção primária do implante. A broca e a irrigação são usadas apenas para criar uma abertura mínima no processo residual e permitir o acesso com osteotomos de pequeno diâmetro. Por outro lado, na mandíbula, são usadas brocas cirúrgicas que requerem uma mínima irrigação e o aspirador é colocado em contato com o osso em vez de tecidos moles. Em pacientes totalmente edêntulos os implantes são colocados na parte anterior do setor, devido a problemas de acessibilidade causada pela macrostomia do paciente. O estudo abrangeu um período de 12 a 108 meses em 13 pacientes com epidermólise bolhosa. Surgiram ulcerações bucais em áreas de atrito com as próteses em 86,7% dos casos. Em nenhum caso foram observadas alterações na mucosa perimplantar ou bolhas ao redor do implante. A qualidade de vida desses pacientes melhorou consideravelmente e eles conseguiram mastigar e engolir corretamente. Houve uma comparação no grau de satisfação entre os pacientes reabilitados com próteses fixas e aqueles reabilitados com sobredentaduras, registrando pontuações muito altas para aqueles reabilitados com próteses fixas. Todos os autores concluíram que o uso de implantes dentários em pacientes que

possuem epidermólise bolhosa com a posterior colocação e o suporte adequado de próteses fixas é apropriado, e apresenta uma elevada taxa de sucesso¹³.

Oliveira *et al.*¹⁴, realizaram um estudo fisiopatológico na Faculdade de Odontologia de Bauru, São Paulo. A epidermólise bolhosa é causada por uma adesão anormal dos componentes epiteliais. Isso ocorre em diferentes níveis, dependendo do subtipo de epidermólise. Devido à falta de coesão, as bolhas se formam após o mínimo trauma. Nos dois casos apresentados neste trabalho, as bolhas são formadas após uma ligeira pressão na boca e durante a administração de anestesia local. O tratamento odontológico do paciente no primeiro caso não foi simples, enquanto que com o paciente do segundo caso apenas as medidas preventivas foram utilizadas. Segundo os autores deste artigo, o tratamento para pacientes com epidermólise bolhosa é multidisciplinar e, infelizmente, nenhum regime terapêutico específico pode curar a doença. As infecções secundárias devem ser tratadas com antibióticos tópicos e/ou sistêmicos e com base em uma dieta rica em proteína, ferro e zinco. Os dentistas devem estar conscientes das manifestações orais da epidermólise bolhosa e auxiliar no diagnóstico precoce para fornecer ao paciente um tratamento preventivo e/ou um tratamento corretivo apropriado. Os autores reafirmam a importância do reconhecimento precoce da epidermólise bolhosa e a necessidade de tratamento multidisciplinar dos pacientes afetados. Devido à grande dificuldade e risco de fornecer um tratamento odontológico correto aos pacientes com epidermólise bolhosa, é essencial prevenir cáries e doenças periodontais desde muito jovem¹⁴.

Vallejo *et al.*¹⁵, realizaram um caso clínico no Serviço de Cirurgia Oral e Maxilofacial da Faculdade de Medicina da Universidade de Oviedo. Todos os autores enfatizam que o atendimento e tratamento em pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica deve se concentrar principalmente na prevenção de infecções, que são muito susceptíveis neste tipo de pacientes, no complicado manejo, na cura retardada, nas internações prolongadas nos hospitais e na causa de frequentes septicemias, onde é muito conveniente proteger a pele e, em certos casos, as mucosas de possíveis traumas. Este artigo indica que há neste tipo de paciente uma maior prevalência de cáries, placa dentária e gengivite, e que o mínimo de atrito ou trauma pode obscurecer e desestabilizar o equilíbrio da cavidade oral. Indica, também, que não há

mudança significativa na prevalência de *C. Alicans*, *I. casei* ou *S. mutans*, nem alteração na secreção de saliva, de modo que a prevalência de cáries estaria mais relacionada a defeitos de esmalte, tecidos duros, má higiene bucal ou a uma dieta cariogênica. Às vezes, a higiene bucal não é fácil devido a sequelas cicatriciais nas mãos que podem dar origem a sindactílios com mãos de garra ou mesmo em tocos que impedem uma escovação correta. Nesses casos, é necessário recorrer a dispositivos especiais ou a ajuda por parte da família. Alguns estudos discutem a eficácia do sucralfato na redução da placa dental e da inflamação e do sangramento gengival em altas percentagens, adicionado a uma boa higiene bucal e uma dieta adequada. Os autores concordam que são utilizados utensílios e materiais idênticos aqueles utilizados em outros pacientes, no qual se insiste em um tratamento suave, delicado e que não gere trauma nos tecidos e na mucosa oral. Às vezes, durante a manipulação são inevitáveis o surgimento de ulcerações, embora possam ser reduzidas pela lubrificação de instrumentos intra-orais com um creme de hidrocortisona, triamcinolona ou pomada de petróleo. Na operação, são preferíveis os instrumentos de retração com uma forma larga já que distribui melhor a força aplicada à mucosa oral, sendo interessante o uso de pontas de aspiração pequenas, arredondadas e de plástico para minimizar os danos nos tecidos e dissipar o calor que pode ocorrer com os grandes instrumentos de metal. É importante acompanhar com frequência os pacientes, a cada 3 a 6 meses, especialmente quanto à higiene bucal e à dieta, em virtude da patologia dermatológica complexa. Os autores apontam que com os últimos avanços se abre um raio de esperança no tratamento, tanto com relação ao transplante de medula óssea, que resulta em melhoria na cicatrização das feridas, quanto da terapia gênica, usando células-tronco epidérmicas modificadas ou fibroblastos tópicos para induzir a síntese de colágeno¹⁵.

Olsen *et al.*¹⁶, escreveram um artigo no Departamento de Odontologia Infantil, Royal Dental Hospital de Melbourne, Victoria e no Children's Dentistry Department, Royal Children's Hospital. Em Queensland, eles realizaram um estudo de dois casos clínicos e ambos apontaram que a epidermólise bolhosa distrófica é um dos maiores desafios para o dentista na atualidade e que as técnicas modernas de prevenção e restauração são mais difíceis do que quase quaisquer outras. Além disso, é imprescindível que a dentição natural seja

mantida para ajudar os pacientes a manter uma correta função social, psicológica e nutricional. Os autores sugerem que as doenças associadas à cárie dentária e à doença periodontal devem adotar a prevenção como estratégia. A diminuição da abertura oral e a obliteração progressiva do sulco labial tornam difícil a higiene bucal. O menor trauma ao se escovar os dentes pode causar a erupção de bolhas orais, causando desconforto e cicatrizes. A capacidade do paciente em realizar medidas de higiene bucal é muitas vezes limitada pelas mãos e dedos que são convertidos em garra. A eliminação física da placa bacteriana pode ser complementada com inibição química pelo uso de solução de gluconato de clorhexidina a 0,2 por cento duas vezes ao dia. Esta propriedade também pode ajudar na redução do surgimento diário de úlceras na mucosa, reduzindo o desconforto e promovendo a cicatrização mais rápida. O uso de flúor para prevenir a cárie dentária é outro componente vital na prevenção. Existem estudos que apontam que a fenitoína é um tratamento eficaz na redução de bolhas. Porém, um estudo recente concluiu que a fenitoína não é um tratamento eficaz para pacientes com epidermólise bolhosa recessiva distrófica. As necessidades de restauração nesses pacientes podem ser realizadas com anestesia local, nos casos em que se necessite apenas pequenas restaurações e procedimentos que não gerem traumas significativos. Os tratamentos restauradores ou exodontia são realizados com anestesia local e inevitavelmente causam bolhas. As modificações da técnica cirúrgica em pacientes com epidermólise bolhosa incluem o uso de extremo cuidado com os tecidos frágeis, aplicando-se pouca pressão, e não deve haver movimentos deslizantes dos tecidos, entrando na boca o menor número possível de vezes. A seringa de aspiração de ar deve ser usada com cuidado e o uso de fita para localizar uma cânula intravenosa após a aplicação da anestesia geral deve ser evitado. Tratamentos odontológicos prolongados, em que todas as necessidades de restauração e extração podem ser realizadas em uma única sessão, são melhor executados sob intubação endotraqueal ou sedação profunda. Pacientes com epidermólise bolhosa e seus familiares deveriam ter um cuidado excessivo com a prevenção e aconselhamento odontológico desde o nascimento¹⁶.

Liversidge *et al.*¹⁷, escreveram um artigo na Universidade de Londres. Eles realizaram um estudo e concluíram que a formação dentária dos dentes permanentes inferiores no grupo de crianças com EB não era significativamente

diferente do grupo de controle. Além disso, que existem características comuns às da população normal e que é necessário enfatizar uma higiene bucal correta em pacientes com epidermólise bolhosa desde uma idade inicial¹⁷.

Barreiro-Capurro *et al.*¹⁸, realizaram um estudo retrospectivo de 9 pacientes com epidermólise bolhosa por 26 anos no serviço de dermatologia do Hospital Clínico da Universidade de Barcelona, Espanha. Os autores, ao revisar a associação com outras doenças e processos, destacaram uma associação frequente com neoplasias malignas do pulmão, carcinoma do colo do útero, mama e melanoma maligno, doença inflamatória intestinal (doença de Crohn e colite ulcerativa), bem como processos autoimunes ou auto anticorpos circulantes (anemia hemolítica, neurite óptica, tireoidite, 4 anticorpos antinucleares [NAA] positivos). Este estudo destacou a importância, em primeiro lugar, da suspeita clínica e a otimização dos métodos de identificação disponíveis para estabelecer um diagnóstico correto. Uma vez estabelecido o diagnóstico, deve-se realizar uma avaliação completa da extensão da doença e a detecção de processos patológicos associados, bem como iniciar um tratamento adequado que permita a prevenção de sequelas quando houver afetação ocular, de mucosa respiratória ou digestiva. A resposta terapêutica a um determinado fármaco não é muito válida porque é uma doença muito heterogênea. Este é um estudo retrospectivo que inclui um número reduzido de pacientes. É necessário realizar estudos prospectivos multicêntricos que permitam uma melhor compreensão dos mecanismos envolvidos quanto à eficácia das diversas drogas existentes e estabelecer a individualização do tratamento¹⁸.

Um artigo que investigou bastante esta patologia desconhecida, escrito por Hernandez Martín *et al.*²⁰ no Serviço de Dermatologia, Hospital Infantil do Niño Jesús, Madri, Espanha, ressalta que todos os profissionais que abordam esta doença afirmam que a intervenção da doença deve ser precoce e duradoura ao longo do tempo. O trabalho contínuo neste tipo de paciente previne rigidez e deformidades, melhora a capacidade funcional das articulações, permite alcançar a autonomia do paciente e até a inserção social. As órteses estáticas e dinâmicas, os exercícios terapêuticos específicos e as atividades terapêuticas, a medicina física e a hidroterapia são ferramentas muito eficazes. Para os pacientes com dor crônica grave, existem vários fatores que justificam essas

dores, como extensas lesões bolhosas, ulcerações crônicas, afetação da mucosa oral, erosões corneanas, envolvimento do trato digestivo por estenose, constipação, espasmos musculares decorrentes das retrações articuladas etc. Esses pacientes podem exigir cuidados paliativos, em que são fornecidas alternativas analgésicas apropriadas para cada caso. No Reino Unido a prevalência é maior do que na Espanha, havendo a possibilidade dos pacientes ingressarem em centros de cuidados paliativos para poder regular a administração de analgesia em um ambiente hospitalar. Em um extremo mais radical está a Holanda, onde houve um caso em que os pais obtiveram autorização legal para interromper a vida de seu filho, afetado por uma forma distrófica de epidermólise bolhosa. Os autores do artigo apontam que a epidermólise bolhosa tem uma grande relação com a superfície da pele e tem um enorme impacto na qualidade de vida do paciente, inclusive na sua sobrevivência. O diagnóstico é apenas o primeiro passo dado pelo dermatologista e, apesar do fato de que a doença da pele pode eventualmente se tornar uma questão secundária, esses pacientes continuam necessitando de especialistas para sua doença²⁰.

Schimidt *et al.*²¹, descrevem um caso no Centro de Pesquisa Clínica Interdisciplinar da Universidade de Würzburg, Munique, Alemanha de um paciente incomum de idade precoce com epidermólise bolhosa. Eles demonstram que os pacientes não possuem colágeno tipo VII e que este colágeno é o único que propicia o desenvolvimento da doença, uma vez que está intimamente ligada ao sistema de anticorpos do paciente. Neste estudo, eles indicam a necessidade de um estudo maior sobre o assunto, já vez que poderia servir de avanço no tratamento desse tipo de paciente²¹.

Outro estudo de Rathna Prabhu *et al.*²² no Departamento de Odontologia Preventiva e Pediátrica e Hospital Infantil de Trust, Nugambakam, Chennai, Tamil Nadu (Índia) afirmam que o tratamento desse tipo de paciente deve afetar não apenas o manejo dentário, mas a todas as outras especialidades. Do ponto de vista anestésico, são necessárias adaptações especiais. Desde a infância, tem-se percebido um atraso na maturação dentária com base no sistema Dermirjian em comparação com crianças saudáveis. O aumento da prevalência de cáries dentárias é significativo nesta patologia e requer a adoção de medidas agressivas de prevenção e reabilitação. Controlar a dieta é difícil devido à alta

necessidade calórica para a reparação dos tecidos, que envolve o aumento da ingestão de carboidratos. Na verdade, as recomendações alimentares às vezes incluem o consumo de sacarose líquida. De acordo com os autores, demonstra-se que a saúde bucal pode ser administrada de forma segura e efetiva mesmo para aqueles mais afetados pela EB. No passado, os pacientes optavam pela extração, no entanto, com as técnicas anestésicas atuais, é possível manter as dentições funcionais até mesmo nas pessoas mais afetadas. Em pacientes propensos à formação de bolhas orais, a higiene bucal pode ser melhorada com uma escova dental de cabeça suave. Além da administração sistêmica de fluoretos, que também podem ajudar no controle das cáries. No entanto, muitos pacientes de EB com lesões na mucosa são sensíveis a agentes aromatizantes fortes e a álcool, que é um componente encontrado na maioria dos enxaguantes bucais. Enxaguar clorhexidina pode ajudar a controlar a cárie dentária, mas novamente o paciente pode ser sensível ao alto teor de álcool que existe nos enxaguantes comercialmente disponíveis. Também podem ser utilizadas aplicações tópicas de fluoreto de sódio neutro e altas doses de verniz de fluoreto. Manter a dentição pode não apenas reduzir o potencial de trauma do tecido mole da mucosa e, possivelmente, o esôfago através de mastigação mais eficaz, mas também pode permitir uma melhor nutrição. Não há dúvida de que os dentistas têm a capacidade de ajudar esses pacientes a manter uma auto-imagem positiva, proporcionando-lhes uma boa saúde bucal²².

Em um estudo conduzido por Fordura e Chahaani-Wu²³ no Departamento de Dermatologia da Faculdade da Universidade de Medicina do Centro de Pesquisas em Ciências Clínicas da Unidade de Medicina Oral de Stanford e do Departamento de Odontostomatologia e Maxilofacial e do Departamento de Matemática e Estatística, a Universidade Federico II de Nápoles; DebRa (Associação de Pesquisa de Epidermólise Bolhosa Distrófica) Fundação México; O Departamento de Ciências Orofaciais, Faculdade de Odontologia da Universidade da Califórnia, São Francisco, realizaram um estudo sobre epidermólise bolhosa recessiva distrófica e afirmam que, desde que foi descrito pela primeira vez em 1879, o EB tem sido uma preocupação fundamental para os médicos de todos o mundo e ainda representa uma das manifestações clínicas mais importantes e difíceis em termos de avaliação, prognóstico e tratamento. Embora tenham sido feitas tentativas para melhorar as condições

buciais dos pacientes com EB através de tratamentos médico-cirúrgicos, a avaliação e o prognóstico do EB continuam sendo um enigma. No estudo, os pacientes com a doença apresentaram maior índice de cárie do que os do grupo de controle. Os autores agradecem aos pacientes, crianças e adultos que apresentaram a doença por sua força e paciência no momento do estudo e afirmam que, para confirmar melhor seus resultados, é altamente recomendável aprofundar investigação e o refinamento por parte de grupos internacionais²³.

CONCLUSÃO

Após revisar artigos da literatura sobre o tratamento geral da epidermólise bolhosa recessiva distrófica e os benefícios de realizar um tratamento de reabilitação com implantes em pacientes que apresentam epidermólise bolhosa, foram obtidas as seguintes conclusões:

1. Conforme discutido anteriormente, a epidermólise bolhosa recessiva distrófica é uma doença crônica rara e incomum que afeta a pele e as mucosas e se não for realizado um diagnóstico precoce e feito um tratamento de qualidade, piora a qualidade de vida dos pacientes e sua sobrevivência, o que é um problema tanto para os próprios pacientes como para os seus familiares, pois o seu envolvimento é fundamental, assim como é o dos técnicos de saúde que os atendem.

2. A epidermólise bolhosa é um dos desafios mais árduos para o dentista devido ao tratamento complicado dos pacientes e, acima de tudo, o contato mínimo que se deve manter com as mucosas devido à formação de bolhas, cicatrizes e úlceras que pioram a ingestão do paciente e que, portanto, influencia na sua qualidade de vida. Esse tipo de paciente, devido aos consequentes problemas de escovação, ulcerações e bolhas, tende a tornar-se edêntulo em idade precoce, por isso é necessário promover a higiene bucal correta e evitar o consumo de alimentos cariogênicos. Além disso, eles rejeitam um grande número de tratamentos devido à fragilidade da pele, a extrema delicadeza com que os procedimentos necessários devem ser realizados e o fracasso de certos tratamentos protéticos devido às ulcerações produzidas pelo atrito da prótese.

3. Todos os autores concordam que os pacientes devem realizar uma dieta equilibrada, completa e baixa em alimentos cariogênicos, carboidratos e açúcares, uma vez que não é aconselhável o acúmulo de placa neste tipo de paciente. Recomenda-se uma higiene bucal correta e completa, com dispositivos especiais, escovas menores adaptadas que propiciem um menor contato cutâneo e que causem menor incidência de úlceras e cicatrizes.

4. Recomenda-se colocar familiares e pacientes em contato com associações específicas desta patologia, onde um manejo correto é desenvolvido com os métodos de tratamento apropriados para este tipo de paciente. Além disso, é realizado um tratamento sintomático geral e são aplicadas medidas especiais.

5. O tratamento correto para este tipo de paciente começa com um diagnóstico precoce e completo e um relato clínico desde o seu nascimento, fazendo-se necessário conhecer os benefícios e consequências de certas técnicas utilizadas para o seu tratamento. Todos os autores estudados que realizam tratamento de implante com posterior colocação de prótese fixa, visando a colocação de uma dentição fixa que não produza atrito com a mucosa oral, concluem que atualmente o tratamento ideal para pacientes com epidermólise bolhosa distrófica recessiva deve ser o implante com a colocação posterior de prótese. Eles apontam os benefícios deste tipo de tratamento, pois melhoram a ingestão e, portanto, a nutrição do paciente além de aumentar sua qualidade de vida. Ademais, eles indicam que esse tratamento é o ideal, pois esses pacientes normalmente rejeitam qualquer tratamento protético devido o surgimento de úlceras já mencionadas anteriormente.

6. Por fim e para recordar brevemente as indicações mencionadas anteriormente, todos os autores concluem que esse tipo de patologia deve ter um diagnóstico precoce correto e simples e que se deve explicar aos pais e familiares as recomendações nutricionais, adotando-se uma dieta baixa em gordura e sobretudo em alimentos cariogênicos. Além disso, a implicação que a família deve ter, as consequências dessa patologia, como elas influenciam a qualidade de vida e que, em primeiro lugar, o tratamento deve ser direcionado para manter a dentição natural do paciente. Uma vez que os pacientes apareçam nas clínicas em condições edêntulas, o tratamento ideal é a reabilitação por meio da colocação de implantes com a posterior utilização de uma prótese fixa, já que causando menos ulcerações, o paciente pode se alimentar de forma mais completa e adequada. Assim, promovendo uma correta higiene bucal, conseguimos aumentar sua qualidade da vida.

REFERÊNCIAS

1. Penarrocha M, Rambla J, Balaguer J, Serrano C, Silvestre J, Bagán JV. Complete fixed prostheses over implants in patients with oral epidermolysis bullosa. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007 Jul;65(7 Suppl 1):103-6. Erratum in: *J Oral Maxillofac Surg.* 2008 ; 66:2195-6.
2. Peñarrocha M, Serrano M.C, Sanchis J.M, Guarinos J, Silvestre FJ, Balaguer J. Implantes en pacientes con epidermolisis ampollar distrófica Recesiva. *Periodoncia* 2000; 10 (Nu 4) Fase. 4:273-284
3. Calvo, J. (2013). Salud oral y embarazo. *lacerodontologia.com*. Retrieved from [http://www.lacerodontologia.com/resources/publipropias/Salud oral y embarazo pdf.pdf](http://www.lacerodontologia.com/resources/publipropias/Salud%20oral%20y%20embarazo.pdf)
4. B.F. Carmen, H.C. Enrique D.L. Raul. *Guía de atención clínica integral de la epidermolisis bullosa hereditaria SANIDAD 2008* MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO <http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>
5. Bermejo E, Cuevas L, Mendioroz J, MartínezFrías ML (2003): Vigilancia epidemiológica de anomalías congénitas en España en los últimos 23 años (periodo 1980-2002). *Bol ECEMC: Rev Dismor Epidemiol* V,2:60-100.
6. Lee H, Al Mardini M, Ercoli C, Smith MN. Oral rehabilitation of a completely edentulous epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2007 ;97:65-9.
7. Larrazabal-Morón C, Boronat-López A, Peñarrocha-Diago M, Peñarrocha-Diago M. Oral rehabilitation with bone graft and simultaneous dental implants in a patient with epidermolysis bullosa: a clinical case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009 ;67:1499-502. doi: 10.1016/j.joms.2009.03.034.
8. Peñarrocha-Oltra D, Aloy-Prósper A, Ata-Ali J, Peñarrocha-Diago M, Peñarrocha-Diago M. Implants placed simultaneously with particulated bone graft in patients diagnosed with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Oral Maxillofac Surg.* 2012 ;70:e51-7.
9. Pipa Vallejo, A., López-Arranz Monje, E., González García, M., Ortiz Mauriz, J., & Pipa Muñoz, M. Epidermolisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso. *Avances en Odontoestomatología*, (2010); 26(2), 81–89.
10. Peñarrocha-Diago M, Serrano C, Sanchis JM, Silvestre FJ, Bagán JV. Placement of endosseous implants in patients with oral epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000 ;90 :587-90.
11. Peñarrocha-Oltra D, Peñarrocha-Diago M, Balaguer-Martínez J, Ata-Ali J, Peñarrocha-Diago M. Full-arch fixed prosthesis supported by four implants in

patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011 ;112 :e4-10. doi: 10.1016/j.tripleo.2011.03.022.

12. Mahboub F, Sadr K, Heidary F, Hosseini E. A simple method for prosthodontic rehabilitation of edentulous patient with epidermolysis bullosa: a clinical case report. *J Dent Res Dent Clin Dent Prospects.* 2011 Spring;5(2):71-5. Epub 2011 Jun.

13. Candel-Marti ME, Ata-Ali J, Peñarrocha-Oltra D, Peñarrocha-Diago M, Bagán JV. Dental implants in patients with oral mucosal alterations: An update. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 1;16(6):e787-93. Review.

14. Liversidge HM, Kosmidou A, Hector MP, Roberts GJ. Epidermolysis bullosa and dental developmental age. *Int J Paediatr Dent.* 2005 ;15 :335-41.

15. Valdivielso M, Hernanz JM. Epidermólisis ampollosa simple hereditaria. *Acta Pediatr Esp* 2008; 66:25-6.

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

17. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SM, Machado MA. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl Oral Sci.* 2008 ;16: 81-5.

18. Barreiro-Capurro A, et al. Estudio retrospectivo de las características clínicas, histológi-cas e inmunológicas en una serie de 9 pacientes con epidermólisis ampollosa adquirida. *Actas Dermosifiliogr.* 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2013.05.005>

19. Wright JT, Gantt DG. Epidermolysis bullosa associated with enamel hypoplasia and taurodontism. *Journal of Oral Pathology*

20. Hernández-Martín A, Torrelo A. [Inherited epidermolysis bullosa: from diagnosis to reality]. *Actas Dermosifiliogr.* 2010 Jul;101(6):495-505. Review.

21. Schmidt E, Höpfner B, Chen M, Kuhn C, Weber L, Bröcker EB, Bruckner-Tuderman , Zillikens D. Childhood epidermolysis bullosa acquisita: a novel variant with reactivity to all three structural domains of type VII collagen. *Br J Dermatol.* 2002 Sep;147(3):592-7.

22. Prabhu VR, Rekka P; Ramesh, Swathi S. Dental and anesthetic management of a child with epidermolysis bullosa. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2011 ;29(2):155-60. doi: 10.4103/0970-4388.84690.

23. Fortuna G, Chainani-Wu N, Lozada-Nur F, Aria M, Cepeda-Valdes R, Pollio A, Marinkovich MP, Martinez-Salazar AE, Mignogna MD, Bruckner AL, Salas-Alanís JC. Epidermolysis Bullosa Oropharyngeal Severity (EBOS) score: a multicenter development and reliability assessment. *J Am Acad Dermatol.*;68(1):83-92. doi: 10.1016/j.jaad.2012.04.009. Epub 2012.

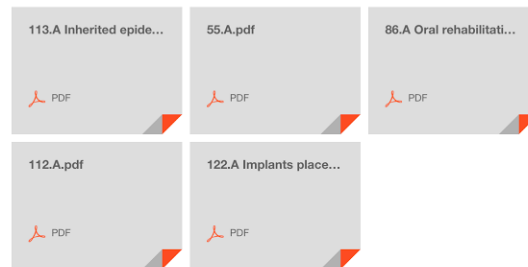
ANEXOS

> Charo mira si le puedes enviar a este estudiante algo de epidermolisis
>
> ----- Mensaje reenviado -----
> De: Diego Mansilla Polo <dieg.mpolo90@gmail.com>
> Fecha: 11 de noviembre de 2013 18:40
> Asunto: Correo desde Web www.miguelpenarrocha.es Epidermolisis bullosa
> Para: miguel.penarrocha@uv.es
>
>
> Para: Webmaster
>
> De:
> Diego Mansilla Polo
> dieg.mpolo90@gmail.com
>
> Mensaje:
> Buenos días, mi nombre es Diego y soy estudiante de 5º de la
> Universidad Europea de Valencia, mi trabajo de fin de grado se trata
> de rehabilitación con implantes en pacientes con epidermolisis
> bullosa y he encontrado varios artículos suyos que no puedo
> descargar. Si fuese usted tan amable de mandarme algún artículo
> sobre este tema o algún tipo de Link o enlace donde pueda encontrar
> información le estaría muy agradecido.
> Muchas gracias por su atención
> Un cordial saludo
>
> Enviado desde (direccion ip): 84.79.223.56 (84.79.223.56)
> Fecha/Hora: 11 noviembre, 2013 17:40
> Proviene de (referente): <http://www.miguelpenarrocha.es/contacto/>
> Usando (agente): Mozilla/5.0 (iPad; CPU OS 7_0_3 like Mac OS X)
> AppleWebKit/537.51.1 (KHTML, like Gecko) Version/7.0 Mobile/11B511
> Safari/9537.53
>

> Enviado desde (direccion ip): 84.79.223.56 (84.79.223.56)
> Fecha/Hora: 11 noviembre, 2013 17:40
> Proviene de (referente): <http://www.miguelpenarrocha.es/contacto/>
> Usando (agente): Mozilla/5.0 (iPad; CPU OS 7_0_3 like Mac OS X)
> AppleWebKit/537.51.1 (KHTML, like Gecko) Version/7.0 Mobile/11B511
> Safari/9537.53
>

--
.....
Charo Velarde Saiz
Área de Cirugía Bucal
Universidad de Valencia
Tel. 963983761
.....

5 archivos adjuntos



--
.....
Charo Velarde Saiz
Área de Cirugía Bucal

diego mansilla polo
a: Charo Velarde Saiz, miguel.penarrocha@uv.es
25/11/2013 Detalles
Muchísimas gracias por los artículos.
Diego



Edita y distribuye:
© MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO
CENTRO DE PUBLICACIONES
PASEO DEL PRADO, 18. 28014 Madrid

NIPO: 351-08-008-6
Depósito Legal: M-22071-2008
Imprime: Rumagraf S.A.

El copyright y otros derechos de propiedad intelectual de este documento pertenecen al Ministerio de Sanidad y Consumo. Se autoriza a las organizaciones de atención sanitaria a reproducirlo total o parcialmente para uso no comercial, siempre que se cite el nombre completo del documento, año e institución.