

Morais M.J.¹, Marques A.M.¹, Vascan.O¹, Dominguez B.¹, Lopes M.D.², Figueiredo J.P.³

1. Interno de Formação Específica do Serviço de Estomatologia, 2. Assistente Graduada do serviço de Estomatologia; 3. Professor Auxiliar da FMUC e Diretor de Serviço de Estomatologia, CHUC

Serviço de Estomatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-EPE, Coimbra, Portugal

Introdução

A Epidermólise Bolhosa Hereditária é uma doença rara que se manifesta pelo aparecimento de bolhas e vesículas na superfície cutâneo-mucosa em resposta a traumatismos mínimos. Afeta maioritariamente crianças e não apresenta predileção por raça ou sexo. Esta patologia é secundária a mutações de genes que são responsáveis pela formação de proteínas, as quais permitem a coesão entre as diferentes camadas da pele. A Epidermólise Bolhosa (EB) classifica-se em 4 tipos: simples, juncional, distrófica e síndrome de Kindler. Estes tipos são determinados segundo a hereditariedade de transmissão - autossómica dominante ou recessiva, pela distribuição anatómica das lesões e pelo nível de clivagem dermo-epidérmica. O diagnóstico é realizado através da história clínica, com recurso a biópsia da pele sem bolhas, submetida posteriormente a imunofluorescência direta e/ou microscopia eletrónica. Atualmente, não há um tratamento curativo para a EB, sendo essencial uma abordagem multidisciplinar para proporcionar uma melhor qualidade de vida ao doente.

Caso Clínico

Paciente do sexo masculino, com 8 meses de idade, encaminhado para a consulta do Pólo Pediátrico do Serviço de Estomatologia do CHUC por múltiplas lesões da cavidade oral, em contexto de diagnóstico de EB do tipo distrófica autossómica recessiva.

Ao exame objetivo, verificaram-se diversas cicatrizes atróficas, lesões bolhosas de pequenas dimensões e quistos de milia nas mãos, com distrofia ungueal e perda de múltiplas unhas (Fig. 3 e 4). A nível ocular também se observaram lesões atróficas (Fig. 2). Ao exame intra-oral constatou-se a presença de dentição decídua (51, 71,81) e língua despapilada com lesões bolhosas (Fig.1).

A consulta teve como objetivo a avaliação das lesões, bem como a orientação do tratamento e a prevenção das mesmas com o propósito de evitar complicações. Recomendou-se a limpeza da cavidade oral com compressas húmidas após cada refeição e o aumento da ingestão de água ao longo do dia. Para promover a cicatrização e a reepitelização da mucosa ulcerada, foi prescrita aplicação de suspensão de sucralfato na mucosa oral, até 3 vezes ao dia.



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.



Figura 4.

Discussão e Conclusões

A EB é uma doença complexa com prognóstico grave nos subtipos mais severos. A forma recessiva da EB distrófica é considerada a mais grave, apresenta lesões orais mais significativas como microstomia, anquiloglossia, obliteração vestibular e o carcinoma de células escamosas, com maior incidência a partir da 2.ª década de vida. A dentição é bastante prejudicada neste grupo pela frequente ocorrência de hipoplasia do esmalte. Os doentes que padecem de EB têm grande dificuldade na higienização da cavidade oral, pois o trauma é inevitável, podendo levar ao surgimento de bolhas e a inflamação gengival. O tratamento é principalmente sintomático, sendo importante a prevenção do aparecimento das lesões, medidas de suporte adequadas no tratamento das feridas e o reconhecimento precoce de complicações. O aconselhamento dietético, a escovagem diária, a aplicação de sucralfato, a administração de flúor e gel de clorexidina são fundamentais para evitar o aparecimento de cáries e de doença periodontal.

Bibliografia:

1. Denyer J, Pillay E. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. International Consensus. DEBRA, 2012.
2. Denyer J. Wound management for children with epidermolysis bullosa. In: Epidermolysis Bullosa: Part II - Diagnosis and Management. Guest Editor: Murrell DF, Consulting Editor: Thiers BH. Dermatol Clin 2010; 28: 257-64.
3. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SM, Machado MA. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. J Appl Oral Sci. 2008;16(1):81-85.
4. Siqueira MA, Silva JS, Silva F, Diaz-Serrano K, Freitas AC, Queiroz AM. Dental treatment in a patient with epidermolysis bullosa. Spec Care Dentist. 2008;28(3):92-95.
41. 5. Silva LC, Cruz R, Abou-Id L, Brini L, Moreira L. Clinical evaluation of patients with epidermolysis bullosa: Review of the literature and case reports. Spec Care Dentist. 2004;24(1): 22-27
6. Stavropoulos F, Abramowicz S. Management of the oral surgery patient diagnosed with epidermolysis bullosa: report of 3 cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 2008;66(3):554-559.
7. Wright JT. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. Dermatol Clin. 2010;28(1):159-164.