

---

# MANIFESTAÇÕES ESTOMATOLÓGICAS DA EPIDERMÓLISE BOLHOSA – RELATO DE CASO

## ORAL MANIFESTATIONS OF EPIDERMOLYSIS BULLOSA: A CASE REPORT

*Luiz Carlos Ferreira DA SILVA\**  
*Alliny de Souza BASTOS\*\**  
*Marina Santos de ARAÚJO\*\**  
*Vanessa dos Santos VIANA\*\**  
*Marta Rabello PIVA\*\*\**

---

### RESUMO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma dermatose hereditária, relativamente rara, que possui diversas formas de apresentação clínica e se caracteriza pelo aparecimento de bolhas em pele e mucosas. Algumas formas de EB apresentam manifestações estomatológicas, como bolhas no palato, língua, assoalho bucal, lábios, além de displasias dentárias e microstomia. No presente trabalho, os autores fazem uma revisão da literatura sobre o assunto e apresentam um caso clínico de um paciente de 15 anos de idade, portador de epidermólise bolhosa distrófica recessiva, enfocando as principais manifestações estomatológicas da doença.

**Descritores:** epidermólise bolhosa, manifestações estomatológicas, dermatoses muco-cutâneas.

---

### ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa is a rare hereditary bullous disease that is characterized by the formation of blisters on skin and mucosa. Oral manifestations of this disease can occur as bullae on the palate, tongue, floor of the mouth and lips. In addition, enamel hypoplasia e microstomia can be seen. In this paper, the authors present a case of a 15 years old patient, with epidermolysis bullosa of dystrophic form, emphasizing the oral findings of the disease.

**Descriptors:** epidermolysis bullosa, oral manifestations, mucocutaneous dermatosis

---

### INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma dermatose hereditária, relativamente rara, que possui diversas formas de manifestação clínica e caracteriza-se pela formação de bolhas na região cutâneo-mucosa. Tais bolhas podem surgir após traumatismos ou irritações como também podem ocorrer espontaneamente. A importância dessa desordem para a odontologia consiste no fato de que algumas formas de EB apresentam manifestações estomatológicas, como

bolhas no palato, língua, assoalho bucal, lábios, além de displasias dentárias e microstomia, o que dificulta a realização do tratamento dentário convencional.

Este trabalho objetiva realizar uma revisão da literatura sobre esta patologia, enfocando as diversas formas clínicas da doença e apresentar um caso clínico da variante distrófica recessiva, com suas manifestações estomatológicas.

---

\*Professor Assistente, Mestre, responsável pela Disciplina Cirurgia Buco-Maxilo-Facial da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe.

\*\*Alunas do Curso de Graduação da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe.

\*\*\*Professora Assistente, Mestra, Responsável pela Disciplina Patologia Oral da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe.

## REVISÃO DE LITERATURA

EB compreende um conjunto de afecções de caráter hereditário com diferentes quadros clínicos e modos de transmissão genética, caracterizados, principalmente, pela fragilidade dos tecidos com formação de bolha ou vesículas (MARCONDES, 1992; REGEZI, SCIULBA, 1991; SAMPAIO et al., 1989; SHAFER et al, 1985; SIPAHIER, 1994; TRAVIS et al., 1992; WRIGHT et al, 1984).

Existem mais de 23 subtipos de EB descritos, cuja classificação é baseada nas características fenotípicas, no tipo de herança e na avaliação microscópica do defeito específico do tecido (LANIER, 1990; WRIGHT, 1984).

As bolhas são volumosas cavidades intra e subepidérmicas, contendo líquido no seu interior. O mecanismo fisiopatológico de sua formação é atribuído a uma fragilidade das células basais epidérmicas, que, ao se romperem, permitem que o espaço produzido na epiderme seja preenchido com fluido extracelular e conseqüente formação de bolhas. Histologicamente, as bolhas caracterizam-se pelo desprendimento epidérmico completo ou de uma de suas camadas, que são formadas por queratinócitos e células dendríticas. Os queratinócitos produzem queratina, em que cada molécula é produzida por um gene individual que se encontra nos cromossomos 12 e 17; nestes cromossomos foram encontradas anormalidades nos genes que codificam as queratinas das células epidérmicas basais em indivíduos com EB simples, cuja deficiência é na epiderme.

São reconhecidas várias formas de epidermólise bolhosa, que podem ser classificadas em: E.B. simples generalizada e localizada, E.B. distrófica e recessiva, E.B. juncional ou letal e E.B. adquirida (SHAFER et al., 1985).

A forma simples é herdada em caráter autossômico dominante; manifesta-se ao nascer ou imediatamente após, melhorando na puberdade. O prognóstico em relação à vida normal é bom. Essa

forma de epidermólise caracteriza-se pelo desenvolvimento de bolhas limitadas às mãos e aos pés no tipo simples localizado (Weber-Cockayne), podendo raramente estender-se a joelhos, cotovelos e tronco. Geralmente é recidivante (SHAFER et al., 1985). As membranas mucosas não são envolvidas, os cabelos e as unhas são geralmente normais. A freqüência do desenvolvimento das bolhas aumenta com o calor, estando relacionadas com a fricção. Geralmente curam entre dois e dez dias, sem cicatrizes residuais ou pigmentações permanentes (GORMLEY, SCHOW, 1976).

Na forma generalizada, chamada Koebner, as vesículas e as bolhas desenvolvem-se em conseqüência da destruição das células basais e suprabasais, de modo que alguns núcleos podem persistir no assoalho da bolha. As células individuais ficam edemaciadas e apresentam destruição de organelas e tonofibrilas com o deslocamento do núcleo para a parte superior da célula. Na forma localizada da doença, a presença das bolhas é intra-epidérmica e suprabasal (SHAFER et al., 1985).

A forma distrófica pode ser do tipo autossômica dominante ou recessiva. O tipo dominante, também chamado Cockaine-Tourine, tem seu início na 1ª infância e pode ser retardado até a puberdade. As bolhas aparecem, comumente, nos tornozelos, joelhos, cotovelos, pés e cabeça e estão relacionados ao trauma. A cura resulta em cicatrizes, geralmente do tipo quelóide. As unhas, na maioria das vezes, são espessas e distróficas, sendo comum a presença de pequenos nódulos esbranquiçados na pele (mílias) (CARROL et al., 1983; LANIER et al., 1990; SHAFER et al., 1985; SIPAHIER, 1994; WRIGHT, 1984). A forma distrófica recessiva, também chamada Hallopeau-Siemens, entretanto, é a forma clássica da E.B. (SHAFER et al., 1985) e inicia-se precocemente ao nascimento ou na primeira infância. As bolhas se desenvolvem espontaneamente e cicatrizam com dificuldade (KAHN, TRIGGER, 1976). As lesões na pele

aparecem com freqüência nas mãos, pés, nádegas, omoplatas, cotovelos, dedos e occipício. O cabelo apresenta-se usualmente ralo, e as unhas são ausentes ou distróficas. Estas lesões tendem a curar com atrofia, mília e pigmentação (SHAFER et al., 1985). A acentuada disfagia clínica e o impacção fecal são problemas clínicos comuns, fazendo-se necessária uma dieta suave, líquida ou pastosa (CRAWFORD Jr. et al., 1976).

A epidermólise bolhosa juncional chamada letal ou Herlitz-Pearson é a mais grave de todas, sendo considerada incompatível com a vida. Inicia-se ao nascimento, com erosões e bolhas, comumente nas extremidades e base das unhas, que podem estar ausentes. As mucosas geralmente são comprometidas (AZULAY, 1985; CARROL et al., 1983; LANIER et al., 1990). Normalmente há ausência de cicatrizes, mília ou pigmentação, e as bolhas são semelhantes às encontradas no tipo distrófica recessiva, exceto pelo fato de aparecerem espontaneamente, ocorrendo perda de áreas extensas da pele.

A forma adquirida é uma forma rara na qual não há evidência de transmissão hereditária e surge na idade adulta. Assim como na distrófica, existe a formação de bolhas nos pontos de traumatismo, deixando cicatrizes atróficas e mílias. As unhas podem ser normais ou distróficas, podendo ocorrer lesões na mucosa.

As manifestações orais variam de acordo com o tipo de EB, sendo que na EB simples, na distrófica dominante e na adquirida, não ocorrem alterações dentárias. Na EB distrófica dominante, ocorrem bolhas em 20% dos casos, com mílias (CARROL et al., 1983; LANIER et al., 1990; MARCONDES, 1992; SHAFER et al., 1985).

Na EB distrófica recessiva, as manifestações intra-orais são severas e debilitantes. Sulcos vestibulares são obliterados pelas cicatrizações. Anquiloglossia é comum, e a língua torna-se atrófica e lisa, exceto onde está afetada por uma bolha. Os

dentes são freqüentemente envolvidos por cáries, a ponto de serem destruídos até a gengiva (CRAWFORD Jr. et al., 1976). Também podem ser hipoplásicos, com falhas de esmalte e se apresentarem supranumerários ou impactados (GORMLEY, SCHOW, 1976). O surgimento de bolhas na boca é comum e podem ser provocadas por amamentação ou por tratamento dentário. Essas bolhas são dolorosas, especialmente quando se rompem ou quando o epitélio descama (MARCONDES, 1992; SHAFER et al., 1985).

Na EB recessiva juncional, as bolhas intra-orais são muito extensas e causam sérios problemas na alimentação (SHAFER et al., 1985; SIPAHIER, 1994). Também ocorrem alterações acentuadas na formação do esmalte e da dentina dos dentes decíduos.

O envolvimento oral da EB afeta todas as superfícies orais, incluindo a língua, mucosa jugal, palato, assoalho da boca e gengiva. Mas, com a progressão da doença, algumas complicações podem surgir como resultado da severidade e do aumento de bolhas. Ocorre, freqüentemente, uma dificuldade na movimentação da língua, como consequência da escarificação sofrida. Além disso, a mucosa pode se tornar aderida à gengiva em áreas edêntulas ou no colo do dente em áreas dentadas. Tal aderência é resultado de contrações das cicatrizes ou de formações de bolhas na região.

Nos dentes, as alterações vêm sendo descritas como deformidades, defeitos congênitos e formação anormal de esmalte. Dentes impactados e supranumerários também são muito comuns. Cáries extensas, escarificação dos tecidos periodontais e abscessos vêm sendo relatados.

Observa-se, também, que, um ou dois meses após extrações múltiplas, ocorre completa perda do vestíbulo nas áreas edêntulas. O osso alveolar reabsorve, e o palato e o assoalho da boca se tornam contínuos com o vestíbulo bucal. Freqüentemente o movimento da língua é afetado como resultado das cicatrizes (GORMLEY, SCHOW, 1976).

São várias as limitações que o cirurgião-dentista possui ao lidar com um paciente com EB. O próprio fato de não existir um tratamento específico para doença é bastante preocupante. O que existe, apenas, é terapia paliativa que pode vir a promover uma melhora temporária. Uso sistêmico de vitaminas A e E é descrito como agentes efetivos na redução da severidade e dos índices de ocorrência de bolhas. Contudo, a maneira pela qual tais agentes funcionam ainda é desconhecida, e o controle absoluto da doença não vem sendo mostrado com o uso destas vitaminas. O tratamento de infecções secundárias e de anemia, quando existentes, são as formas mais abrangentes de terapia utilizadas (GORMLEY, SCHOW, 1976).

### RELATO DO CASO

Paciente D.C.A.S., de 15 anos de idade, gênero masculino, cor branca, foi encaminhado ao cirurgião buco-maxilo-facial para remoção dos dentes 13, 23, 37 e 43 devido ao acentuado apinhamento em ambos os arcos dentais. O paciente era portador de epidermólise bolhosa distrófica recessiva, com diagnóstico confirmado através de exame histopatológico, estando em acompanhamento clínico pelo dermatologista.

Com relação à história familiar, quatro irmãs já haviam falecido em decorrência de complicações associadas à epidermólise, e uma irmã mais nova apresentava-se com a mesma patologia. Os pais não apresentavam sinais da doença.

Na história médica, havia o relato de uma cirurgia realizada há 01 ano para tratamento de megacólon. Devido à epidermólise, o dermatologista havia inicialmente contra-indicado o uso de aparelhos ortodônticos.

Ao exame clínico, o paciente apresentava-se com bolhas em joelhos, mãos e pés (FIG. 1), com ulcerações frequentes e de cicatrização lenta, além de unhas distróficas (FIG. 2). Ao exame intra-oral, observou-se a presença de bolhas em diversos pontos

da mucosa bucal (FIG. 3), língua desnuda (FIG. 4), placas esbranquiçadas em mucosa jugal e labial, típicas de processo cicatricial, gengivite generalizada, hipoplasia de esmalte e elevado índice de cárie (FIG. 5).



Figura 01

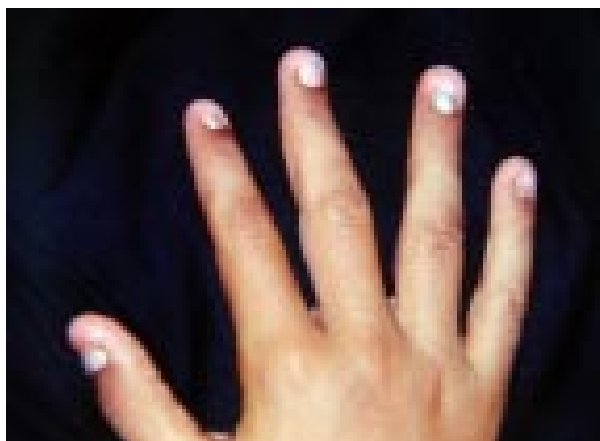


Figura 02



Figura 03



Figura 04



Figura 05

Foi instituído um rigoroso controle de placa bacteriana com orientações de higiene oral. No período de reavaliação, o paciente apresentou uma acentuada melhora nas lesões orais e optou-se por discutir com os familiares, com o ortodontista e com o dermatologista a possibilidade de tratamento ortodôntico através de aparatologia móvel, visando correção do apinhamento, o que foi aceito por todos. O dente 37 foi removido, por encontrar-se com acentuada destruição coronária. O tratamento ortodôntico foi, então, conduzido sob supervisão constante dos profissionais, com boa tolerância dos tecidos orais ao aparelho removível.

## DISCUSSÃO

De acordo com os achados clínicos e histopatológicos, o paciente foi diagnosticado como

portador de epidermólise bolhosa distrófica recessiva. Esta é considerada a forma clássica de EB e inicia-se precocemente ao nascimento ou na primeira infância. No presente caso, o paciente com 15 anos de idade, não possuía pais com sinais da doença, embora cinco irmãs tenham apresentado a mesma patologia.

Nesta forma de EB, são verificadas alterações dermo-epidérmicas com formação de vesículas ou bolhas ao menor trauma (HORITA et al., 2003). As bolhas se desenvolvem na pele, espontaneamente e cicatrizam com dificuldade. Aparecem com frequência nas mãos, pés, nádegas, omoplatas, cotovelos e dedos. As unhas são ausentes ou distróficas (SHAFER et al., 1985). No caso relatado, o paciente possuía bolhas nos joelhos, nas mãos e nos pés, com ulcerações de difícil cicatrização, além de unhas distróficas.

A acentuada disfagia clínica e a impactação fecal, comumente presente nestes casos, são causadas por bolhas formadas pelo traumatismo e podem ser encontradas em todo o curso do sistema digestivo. Neste caso clínico, o paciente havia sido submetido a uma cirurgia para tratamento de megacólon, que é uma obstrução funcional do intestino grosso, provavelmente causada pela formação de bolhas na mucosa intestinal.

As manifestações de interesse ao cirurgião dentista são as que comprometem a face, a cavidade oral como parte do sistema digestivo e suas conseqüências para o estado geral do paciente. Os locais da boca onde ocorrem lesões com maior frequência são a língua, os lábios, a mucosa jugal e, com menor frequência, o palato duro (CARRARO et al., 1997). Neste paciente, o exame intra-oral revelou a presença de bolhas em diversos pontos da mucosa bucal, língua desnuda e placas esbranquiçadas em mucosas jugal e labial.

As más condições de saúde bucal encontradas nestes pacientes são de origem multifatorial. A procura pelo tratamento odontológico é tardia e existem dificuldades para realizá-lo devido ao fato de que o

simples manuseio dos tecidos orais pode favorecer ao aparecimento de bolhas (HORITA et al., 2003). No presente relato, o paciente além de apresentar-se com gengivite generalizada e elevado índice de cárie, possuía um agravante, que era o apinhamento dental em ambas as arcadas.

### CONSIDERAÇÕES FINAIS

A epidermólise bolhosa é uma dermatose muco-cutânea com manifestações estomatológicas. É importante que o cirurgião-dentista saiba reconhecer as principais lesões orais desta doença para poder superar as limitações do tratamento dentário nestes pacientes.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AZULAY, R. D. **Dermatologia**. 1ª. ed. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1985.
2. CARRARO, I. B. et al. Epidermólise bolhosa: relato de um caso. **Rev ABO Nac**, v. 5, n. 2, p. 97-101, Abr. 1997.
3. CARROL, D. L. et al. Epidermolysis bullosa review and report of a case. **JADA**, v. 107, p. 749-751, Nov. 1983.
4. CRAWFORD Jr., E. G. et al. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental therapy. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol**, v. 42, p. 490-500, Oct. 1976.
5. GORMLEY, J. M., SCHOW, C. E. Epidermolysis bullosa and associated problems in oral surgical treatment. **J Oral Surg**, v. 34, p. 45-52, Jan. 1976.
6. HORITA, S. S. et al. Considerações gerais sobre epidermólise bolhosa: relato de caso clínico. **J Bras Odonto-Psicol Odontol Pacientes Espec**, Curitiba, v. 1, n. 3, p. 247-249, Maio/Jun. 2003.
7. KAHN, S. B., TRIGGER, N. Epidermolysis bullosa hereditary letalis: a case report with special emphasis on oral manifestations. **J Oral Med**. v. 31, n. 2, April/June 1976.
8. LANIER, P. A. et al. Epidermolysis bullosa dental management and anesthetic considerations: case report. **Pediatric Dent**. v. 12, p. 246-249, Aug. 1990.
9. MARCONDES, E. **Pediatria básica**. 8ª. ed. São Paulo: Sarvier, 1992.
10. REGEZI, J. A., SCIULBA, J. J. **Patologia bucal: correlações clinicopatológicas**. 1ª. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1991.
11. SAMPAIO, S. A. P. et al. **Dermatologia básica**. 3ª. ed. São Paulo: Artes Médicas, 1989.
12. SHAFER, W. G. et al. **Tratado de patologia bucal**. 4ª. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1985.
13. SIPAHIER, M. W. Epidermolysis bullosa: a case report. **Quintessence International**. v. 25, p. 839-843, 1994.
14. TRAVIS, S. et al. Oral and gastrointestinal manifestations of epidermolysis bullosa. **The Lancet**. v. 340, p. 1505-1506, 1992.
15. WRIGHT, T. et al. Epidermolysis bullosa: dental and anesthetic management of two cases. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol**. v. 57, p. 155-157, Feb. 1984.