UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE ODONTOLOGIA

JULIANA MICKELLY RODRIGUES DA CRUZ

COMPLICAÇÕES ORAIS ASSOCIADAS A EPIDERMÓLISE BOLHOSA EM CRIANÇAS: REVISÃO INTEGRATIVA.

Belém-Pará
2025

JULIANA MICKELLY RODRIGUES DA CRUZ

COMPLICAÇÕES ORAIS ASSOCIADAS A EPIDERMÓLISE BOLHOSA EM CRIANÇAS: REVISÃO INTEGRATIVA.

Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado à Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Pará, como requisito para a obtenção do título de Bacharel em Odontologia.
Orientador: Prof. Dr. Erick Nelo Pedreira

Belém-Pará

2025

JULIANA MICKELLY RODRIGUES DA CRUZ

COMPLICAÇÕES ORAIS ASSOCIADAS A EPIDERMÓLISE BOLHOSA EM CRIANÇAS: REVISÃO INTEGRATIVA.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Pará como requisito para a obtenção do Título de Bacharel em Odontologia.
Orientador: Prof. Dr. Erick Nelo Pedreira.

Data de aprovação: ___/___/____

Conceito: _____

Banca Examinadora:

_____

Prof. Dr. Erick Nelo Pedreira – Orientador.
Presidente da banca / Universidade Federal do Pará

_____

Prof. Dr. Fabricio Mesquita Tuji
Membro Interno / Universidade Federal do Pará

_____

Profª. Dra. Rosely Maria Dos Santos Cavaleiro
Membro Interno / Universidade Federal do Pará

Agradecimentos

Inicialmente gostaria de expressar minha gratidão à Deus, Ele foi meu guia e fonte de fé e esperança ao longo desses seis anos de graduação. Com sua glória, vivenciei bons momentos e obtive aprendizados em momentos desafiadores. Nesses anos, apoiei-me nos ombros de pessoas que sonharam esse momento junto comigo.

Aos meus queridos pais, Michel Augusto dos Remédios da Cruz e Leidi Favacho Rodrigues, agradeço por serem meus maiores motivadores, em cada pedido e cada sonho, eles estiveram comigo apoiando e sendo suporte financeiro e emocional. Meu pai e minha mãe, em cada momento que vocês trabalharam e cada sonho que vocês abdicaram para que eu pudesse me dedicar completamente aos estudos me inspiraram a continuar. Essa graduação é para vocês. Ao meu irmão Luigi Agusto Rodrigues da Cruz e cunhada Larissa, agradeço por acreditarem e confiarem em mim, suas palavras fortes mudaram a percepção que eu tinha de mim.

Ao meu noivo Douglas Maia dos Santos, agradeço por estar ao me lado em todos os momentos de desafio, a cada conquista que obtive, comemorando como se fosse a sua, a cada noite de estudo, revisou comigo como se fosse a sua prova. Seu apoio, compreenção e compromentimento em me apoiar me deram forças para continuar. Em cada momento que você ficou com nossa filha para que eu pudesse estar focada em alguma situação da faculdade foram minha força para não desistir.

Agradeço à minha filha Cecília Maia Rodrigues, que é a luz da minha vida. Sua presença me enche de força e amor, que me motiva a seguir nesse caminho que escolhi. A caminhada não é fácil, todas as vezes que precisei deixá-la com algum cuidador, mantive em minha mente e oração que faltava pouco, a saudade é difícil de lidar, mas quero ser exemplo para ela de determinação e coragem.

Em especial gostaria de agradecer aos cuidadores da minha filha. As avós Leidi e Mirian, elas mesmo sem precisar, colocaram-se à minha disposição para cuidar do meu bem mais valioso para que eu continuasse a graduação, quando eu estava fora, as avós foram fonte de amor e segurança para ela em todos os momentos que fiquei ausente. Sem a ajuda delas, nada disso seria possível.

Agradeço ao meu orientador Dr. Erick Nelo Pedreira, desde o início da graduação foi uma referêcia como profissional e pesquisador. Com paciência e dedicação, comprometeu-se na

construção desse trabalho. Sinto-me grata por ter conhecido alguém tão generoso e dedicado ao ofício.

Dedico esse paragráfo aos meus amigos. Em especial à minha dupla Desirée Perdigão, que compartilhou comigo momentos especiais da graduação. Também agradeço a cada amigo que esteve comigo, em especial à Beatriz, Hérika, Charles, Sandiele, Ellen e Isabella. Juntos compartilhamos desabafos, risadas, e momentos descontraídos de estudo ,a caminha que é díficil tornou-se mais agradável com a presença deles. Em especial, agradeço à Sandiele Duarte por ter me apoiado no momento da escrita e pesquisa do TCC, sempre oferencendo palavras de apoio e encorajamento, sem sua ajuda isso não seria possível.

Agradeço cada professor, que compartilhou um pouco do seu vasto conhecimento sobre a odontologia humanizada. Em especial a Dra. Camila Lima de Andrade por me ensinar, apoiar e acreditar em meu potencial, sua forma leve e cativante de levar a vida, conciliando maternidade e trabalho me inspiram. E a cada paciente que passou por mim, que me mudaram e me tornaram mais humana.

“Cada conquista minha é a resposta para quem disse: você consegue!” Obrigado.

Resumo

A epidermólise bolhosa (EB) caracteriza-se como uma doença de caráter hereditário, marcada pela fragilidade de estímulos mecânicos no tecido epitelial por meio da ruptura dos ligamentos intraceululares do tecido epitelial. Que resultam em bolhas hemorrágicas ocasionadas, então, por estresses mínimos ao tecido ou de maneira espontânea. No mundo a epidermólise bolhosa atinge mais de 500.000 pessoas. A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença que afeta e altera o padrão de cicatrização da pele. Manifestando assim problemas que afetam a vida do paciente. Além da pele, pode também existir manifestações no esôfago, unhas, cabelo, perda de membros e cavidade bucal. A epidermólise bolhosa classifica-se em quatro tipos de acordo com o padrão de clivagem da pele: epidermólise bolhosa simples, epidermólise bolhosa distrófica, epidermólise bolhosa juncional e epidermólise bolhosa kindler. O tratamento para a epidermólise bolhosa apresenta-se como um desafio aos cirurgiões dentistas devido a natureza friável do tecido. Nesse sentido, realizou-se uma revisão integrativa da literatura para analisar os tipos de complicações mais comuns acerca da epidermólise bolhosa em crianças, o nível de conhecimento profissional sobre a doença e quais os possíveis tipos de tratamento a nível de cavidade oral. Para isso, a pesquisa foi conduzida utilizando as bases de dados PubMed, Web of Science, Scopus, ScienceDirect, wiley, e lilacs. Utilizando os termos MESH Child, Children, Epydermolisis Bullosa, Acantholysis Bullosa, Dentistry e Oral Medicine, combinados com operadores booleanos AND e OR. Dentre 637 artigos, obteve-se 17 artigos para leitura completa integral dos textos, em que 3 artigos foram eliminados, pois não estavam compatíveis com o propósito metodológico deste trabalho. De acordo com o presente estudo foi possível entender que há aspectos clínicos que se repetem, independente do tipo de epidermólise bolhosa como microstomia, anquiloglossia, bolhas e cárie. E nesse sentido, os tratamentos para crianças estão voltados principalmente para a prevenção, em razão da dificuldade de manejo do paciente frente aos padrões clínicos. No entanto, quando necessário, é possível realizar com segurança tratamentos mais especializados com o auxílio de uma equipe multidisciplinar.
Palavras chaves: Crianças, Epidermólise Bolhosa, Odontologia.

Abstract

Epidermolysis bullosa (EB) is characterized as a hereditary disease, marked by the fragility of mechanical stimuli in the epithelial tissue through the rupture of the intracellular ligaments of the epithelial tissue. This results in hemorrhagic blisters caused by minimal stress to the tissue or spontaneously. Epidermolysis bullosa affects more than 500,000 people worldwide. Epidermolysis bullosa (EB) is a disease that affects and alters the healing pattern of the skin, thus manifesting problems that affect the patient's life. In addition to the skin, there may also be manifestations in the esophagus, nails, hair, loss of limbs and oral cavity. Epidermolysis bullosa is classified into four types according to the skin cleavage pattern: simple epidermolysis bullosa, dystrophic epidermolysis bullosa, junctional epidermolysis bullosa and kindler epidermolysis bullosa. Treatment for epidermolysis bullosa presents a challenge to dentists due to the friable nature of the tissue. In this sense, an integrative review of the literature was carried out to analyze the most common types of complications regarding epidermolysis bullosa in children, the level of professional knowledge about the disease and the possible types of treatment at the oral cavity level. For this, the research was conducted using the PubMed, Web of Science, Scopus, ScienceDirect, Wiley, and Lilacs databases. Using the MESH terms Child, Children, Epydermolisis Bullosa, Acantholysis Bullosa, Dentistry and Oral Medicine, combined with Boolean operators AND and OR. Among 637 articles, 17 articles were obtained for complete reading of the texts, of which 3 articles were eliminated, as they were not compatible with the methodological purpose of this work.. According to the present study, it was possible to understand that there are clinical aspects that are repeated, regardless of the type of epidermolysis bullosa, such as microstomia, ankyloglossia, blisters and caries. In this sense, treatments for children are mainly focused on prevention, due to the difficulty in managing the patient according to clinical standards. However, when necessary, it is possible to safely carry out more specialized treatments with the help of a multidisciplinary team.
Keywords: Children, Epydermolisis Bullosa, Dentistry.

LISTA DE ILUSTRAÇÃO

Figura 1 - Local de acometimento das lesões ocasionadas pela epidermólise bolhosa, de acordo com o nível de estratificação da pele.....12
Figura 2 - Aspectos clíncos da epidermólise juncional grave (EBJ), (A) hipomineralização do esmalte, (B) e (D) feridas crônicas, (C) ausência das unhas.....15
Figura 3 - Manifestações clínicas de pacientes com EB, (A) sinais clínicos orais dos tecidos duros e moles, (B)microstomia, (C) pseudosindactilia.....17

Quadro 1 - Descrição da estratégia PECOS (população, exposição, controle, desfecho/outcome).....21
Quadro 2 - Critérios de inclusão e exclusão de estudos/artigos.....23
Quadro 3: relação entre tipo de EB e lesão oral mais comum em pacientes pediátricos.....31
Quadro 4: relação dos tratamentos mais abordados por estudo.....32

Fluxograma 1 - Sistematização da metodologia utilizada para selecionados para extração de dados relevantes.....25

LISTA DE TABELAS

Tabela 1- Resumo dos tipos de epidermólise bolhosa, subtipos mais comuns e o gene mais comumente afetado.....13
Tabela 2- Termos utilizados na busca nas bases de dados.....22
Tabela 3- Autores, ano dos artigos, País, tipos de estudo, objetivos do estudo, amostra, amostra de comparação, tipo de epidermólise bolhosa, manifestação oral, dieta e Desfecho dos estudos analisados.....26

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

EB.....,.....Epidermólise Bolhosa

EB.....Epidermólise Bolhosa Simples

EBJ.....Epidermólise Bolhosa Juncional

EBD.....Epidermólise Bolhosa Simples

EBK....Epidermólise Bolhosa de Kindler

Sumário

INTRODUÇÃO 11
2. 2. CLASSIFICAÇÃO DAS EPIDERMÓLISES BOLHOSAS 12
2.1 Epidermólise bolhosa simples 12
2.2 Epidermólise bolhosa juncional 13
2.3 Epidermólise bolhosa distrófica 15
2.4 Epidermólise bolhosa de Kindler 16
3. REFERECIAL TEÓRICO 17
3.1 Considerações sobre as complicações orais e sistêmicas associadas a EB 17
3.2 Considerações acerca dos tipos de tratamentos para EB 18
3.2.1 Tratamentos Preventivos 19
3.2.2 Tratamento odontológico multidisciplinar 19
4. OBJETIVOS 20
4.1 Objetivos gerais 20
4.2 Objetivos específicos 20
5. METODOLOGIA 21
5.1 Questão de investigação 21
5.2 Estratégia de pesquisa 21
5.3 Critérios de inclusão e exclusão 23
5.4 Avaliação de elegibilidade do estudo 23
6. RESULTADOS 25
7. DISCUSSÃO 34
8. CONSIDERAÇÕES FINAIS 39
REFERÊNCIAS 40

1. INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) caracteriza-se como uma doença de caráter hereditário, marcada pela fragilidade de estímulos mecânicos no tecido epitelial por meio da ruptura dos ligamentos intraceululares do tecido epitelial. Que resultam em bolhas hemorrágicas ocasionadas, então, por estresses mínimos ao tecido ou de maneira espontânea.

A epidermólise bolhosa classifica-se em quatro tipos de acordo com o padrão de clivagem da pele: epidermólise bolhosa simples, epidermólise bolhosa distrófica, epidermólise bolhosa juncional e epidermólise bolhosa kindler.

No mundo a epidermólise bolhosa atinge mais de 500.000 pessoas, em que os primeiros sintomas manifestados pela doença ocorrem ao nascimento e a natureza da lesão varia de leve à grave, sendo uma doença de difícil cura.

A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença que afeta e altera o padrão de cicatrização da pele. Manifestando assim problemas que afetam a vida do paciente. Além da pele, pode também existir manifestações no esôfago, unhas, cabelo, perda de membros e cavidade bucal.

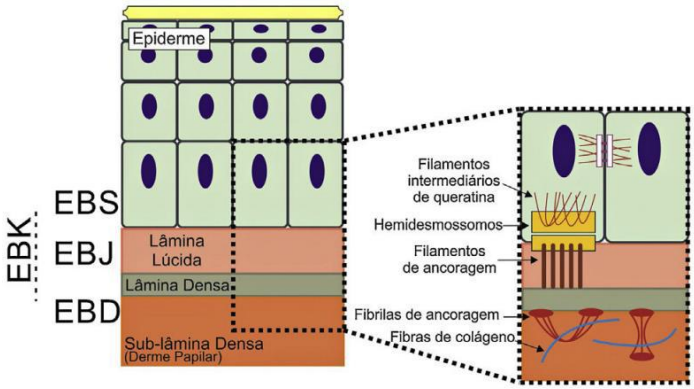
Na cavidade oral, a epidermólise bolhosa caracteriza por extrema sensibilidade da mucosa, tendo como achados a formação de eritemas, bolhas, que causam erosão, ulceração e formação de crostas, que curam através de cicatrizes atróficas. A gravidade e frequência dessas lesões varia de acordo com o tipo de epidermólise bolhosa. Diversas sequelas alteram de maneira negativa a vida do paciente como: anquiloglossia, microstomia e insuficiência do sulco vestibular. Achados odontológicos como cáries e defeitos no esmalte apresentam-se comumente.

As lesões orais em crianças com epidermólise bolhosa afetam seu cotidiano e os padrões de ganho nutricional e crescimento mostram-se alterados. Outrossim, a consequência oral da doença afeta a manutenção regular das condições orais, o que representa, nesse sentido, um fator desafiante devido a sensibilidade friável da pele e dor que os pacientes apresentam, resultando muitas vezes na recusa frente ao tratamento odontológico.

As abordagens de tratamento para as complicações foram bem abrangentes nos estudos analisados, considerando sempre uma intervenção individualizada e apesar de existirem tipos distintos de epidermólise bolhosa os cuidados a serem tomados seguem um padrão, de acordo com os estudos analisados.

Portanto, o presente estudo tem como objetivo realizar uma revisão integrativa da literatura para mapear as principais complicações orais em crianças portadoras da epidermólise bolhosa.

Figura 1: Local de acometimento das lesões ocasionadas pela epidermólise bolhosa, de acordo com o nível de estratificação da pele.



Fonte: Mariath (2020)

2. CLASSIFICAÇÃO DAS EPIDERMÓLISES BOLHOSAS

2.1 Epidermólise Bolhosa Simples

A Epidermólise Bolhosa Simples (EBS) é dividida em quatro subtipos principais, associados a sete genes, e apresenta a maior variedade de subgrupos clínicos. Entre as formas de EBS, as variantes localizada, intermediária e grave são as mais comuns e severas. Esses subtipos estão relacionados a mutações nos genes KRT5 e KRT14, responsáveis pela produção das queratinas 5 e 14, respectivamente. A maioria dos casos de EBS é transmitida de forma autossômica dominante. (Santana *et al,. 2016)*.

A EBS localizada, anteriormente chamada de Weber-Cockayne, é a forma mais branda da doença. Bolhas causadas por traumas começam a surgir entre a infância e a terceira década de vida, geralmente nas palmas das mãos e plantas dos pés. Não há alterações significativas no cabelo ou nos dentes, e a distrofia ungueal é rara. Essas bolhas podem aparecer na infância, especialmente quando a criança começa a engatinhar ou andar, mas não costumam estar presentes ao nascimento. Na vida adulta, pode ocorrer ceratodermia palmoplantar focal (espessamento da pele das mãos e pés). Complicações mais comuns incluem infecções secundárias nas bolhas. (Villaseñor-Park J, et al, 2011).

A EBS intermediária generalizada, previamente chamada de Koebner, manifesta-se logo após o nascimento, apresentando bolhas generalizadas sem um padrão agrupado. Não há envolvimento extracutâneo, como ocorre nas formas mais graves. O cabelo, os dentes e as unhas costumam se desenvolver normalmente. As lesões, ao cicatrizarem, podem deixar uma

pigmentação pós-inflamatória. Atrofia e formação de milia são possíveis, mas menos frequentes em comparação à forma grave. (Parentes, *et al,. 2020*).

Tabela 1 - Resumo dos tipos de epidermólise bolhosa de acordo com o subtipos e o gene mais comumente descrito.

TIPO PRINCIPAL	SUBTIPO	GENE
EB Simples	EBS localizada, EBS intermediário e EBS grave	KRT5 e KRT 14
EB Juncional	EBJ grave, EBJ intermediária, EBJ localizada, EBJ inversa e EBJ com atresia pilórica.	LAMA 3, LAMAB3, LAMAC2 (laminina-332) COL17A1 (colágeno XVII) ITGB4, ITGA6 (integrina α6β4)
EB Distrófica	EBDR grave, EBDR intermediária, EBDD generalizada,	COL7A1 (colágeno VII)
EB Kindler	Não há subtipo	FERMT1 (Kindlin-1)

Fonte: Adaptado Mariath (2020).

A EBS grave generalizada, anteriormente conhecida como Dowling-Meara, é a forma mais severa da doença nesse tipo de EB. Caracteriza-se por agrupados de grandes bolhas de característica herpertiforme e constantemente, hemorrágicas. Durante a infância, as bolhas se manifestam mais comumente nas extremidade, porém, posteriormente se estendem por todo o corpo, tronando-se generalizadas, com maior incidência nas mãos, pés, ao redor da boca, no tronco e no pescoço, o acometimento da mucosa bucal é frequente. Frequentemete observam-se hiperqueratose palmo-plantar, distrofia ungueal, formação de milia e atrofia dos tecidos. Em alguns casos, a condição melhora na puberdade, mas a hiperqueratose palmoplantar tende a permanecer mais grave. (Zachariah, *et al,. 2024*).

2.2 Epidermólise bolhosa juncional

Epidermólise bolhosa juncional (EBJ) engloba nove subtipos distintos que caracterizam-se como origem hereditária de herança autossômica recessiva, sendo classificadas conforme os sinais clínicos. A gravidade desse subtipo varia conforme o fenótipo e as mutações genéticas ambrangem um amplo espectro fenotípico, que ocorrem em 7 tipos diferentes de genes. As mutações mais frequentes ocorrem nos genes que codificam a laminina 332 e colágeno tipo XVII, que elencam clivagens e bolhas na zona da lâmina lúcida, na junção dermoepidérmica. A alteração do gene e a expressão da síntese proteica estão associadas à gravidade do doença. A EBJ é dividida ainda em formas localizada e generalizada, sendo que ambas podem ser subdivididas em diferentes subtipos. (Kiritsi, *et al,. 2013*).

EBJ Grave (ou EBJ Generalizada Grave, também conhecida como EBJ-Herlitz) compreende o subtipo mais grave da EBJ, caracterizado por fragilidade intensa da pele e mucosas, com formação de bolhas e erosões em todo o corpo desde o nascimento, consequência da ausência total ou redução drástica da síntese da laminina 332. As alterações clínicas comuns são: formação de cicatrizes atróficas, o tecido de granulação é formado especialmente nas áreas ao redor do nariz, boca, pregas das unhas e nádegas. Complicações graves, como atraso no desenvolvimento, dificuldades na cicatrização de feridas, anemia, problemas respiratórios e perda de proteínas, fluidos e ferro também são um fator a se considerar. (Kho YC, et al, 2010x).

EBJ Intermediária (ou EBJ Generalizada Intermediária ou EBJ-nHerlitz) este subtipo heterogêneo e que abrange um grupo com manifestações clínicas variadas, sendo mais brando que a forma grave. Bolhas e erosões generalizadas que, ao cicatrizar, podem deixar áreas de atrofia e hipopigmentação. Comprometimento das membranas mucosas, mas de forma menos grave do que no subtipo grave. Manifestações como alopecia, distrofia ou ausência de unhas, e defeitos no esmalte dentário podem ocorrer em diversos níveis de gravidade. A formação de tecido de granulação e o desenvolvimento de feridas crônicas são comuns, assim como o envolvimento de órgãos como a córnea, laringite e o trato urinário. (Lopes, *et al,. 2014*).

EBJ Localizada subtipo considerado raro, pois os casos não se apresentam de maneira típica e seus sinais clínicos são mais brando em comparação com os subtipos grave e intermediário. Os sinais clínicos se caracterizam por lesões cutâneas limitadas a áreas específicas, como extremidade de mãos e pés, com menor risco de cicatrizes graves. Distrofia ou ausência de unhas e hipoplasia do esmalte dentário são achados comuns (figura 2), assim como uma tendência para o desenvolvimento de cáries dentárias, mas sem manifestações graves como alopecia, cicatrizes atróficas extensas ou anemia. A forma mais leve pode se manifestar apenas com distrofia das unhas, sem complicações sistêmicas significativas (Hon KL, et al, 2022).

EBJ com Atresia Pilórica esse subtipo envolve mutações nos genes responsáveis pela codificação da integrina α6β4, levando a Atresia pilórica (obstrução do piloro), o que pode causar dificuldades alimentares graves. Bolhas generalizadas, e em alguns casos, ausência congênita de pele em certas áreas do corpo. Embora esse subtipo seja geralmente associado à letalidade precoce, ele também pode apresentar uma forma menos grave em alguns casos (Mariath, *et al,. 2020*).

Figura 2: Aspectos clíncos da epidermólise juncional grave (EBJ), (A) hipomineralização do esmalte, (B) e (D) feridas crônicas, (C) ausência das unhas.



Fonte: Mariath (2020)

2.3 Epidermólise bolhosa distrófica

A epidermólise bolhosa distrófica (EBD) é uma condição genética que causa clivagem da pele na sublâmina densa da derme, parte superior da derme. Ela pode ser autossômica dominante (EBDD) ou recessiva (EBDR), com variações na gravidade, que vão de distrofia leve das unhas até bolhas generalizadas com complicações extracutâneas graves e risco de morte prematura. O gene COL7A1 que codifica o colágeno tipo VII, componente das fibrilas de ancoragem que causam desordens de fragilidade da pele (Al-Abadi, 2016).

A forma mais grave, EBDR grave (ou EBDR-Hallopeau-Siemens), é caracterizada por ausência de colágeno VII e formação de bolhas desde o nascimento, afetando a mucosa oral, córnea e epitélio gastrointestinal. Outros sintomas incluem fusão dos dedos (pseudosindactilia), contraturas articulares, úlceras crônicas, distrofia das unhas e estenose esofágica (Gomes, 2012).

A EBDR intermediária (EBDR generalizada intermediária ou EBDR não Hallopeau-Siemens) é uma forma menos grave da epidermólise bolhosa distrófica, caracterizada pela formação de bolhas generalizadas generalizadas ao nascimento, cicatrização atrófica e distrofia de unhas, mas sem atraso no desenvolvimento, anemia grave ou risco de carcinoma de células escamosas, diferentemente da EBDR grave. Embora menos frequentes, alguns sinais da forma grave, como

constrição esofágica, lesões na córnea, fusão dos dedos, anemia e atraso no desenvolvimento, também podem ocorrer nesta forma intermediária (Azrak B, 2006).

2.4 Epidermólise bolhosa de Kindler

A epidermólise bolhosa de Kindler (EBK), é um subtipo raro de Epidermólise Bolhosa (EB). Essa classificação tem a possibilidade de clivagem da pele em múltiplas camadas da pele, como intraepidérmica, juncional ou sublâmina densa. Que diferencia dos outros tipos de EB e torna o diagnóstico mais desafiados. (Mendes, 2012).

A Sindrome de Kindler é uma doença de caráter autossômico recessivo, pouco frequente caracterizada por uma mutação no gene FERMT1, que codifica a proteína Kindlin-1, componente presente nos queratinócitos basais. A perda estrutural dessa proteína resulta em fragilidade cutânea, causada por intervenção na migração, adesão e crescimento celular (Mendes, *et al,.* 2012).

Clinicamente, a EBK apresenta características marcantes, como a poiquilodermia, que consiste em alterações na pigmentação da pele (hiperpigmentação ou hipopigmentação) associadas à presença de telangiectasias, ou seja, pequenos vasos sanguíneos visíveis logo abaixo da epiderme. Além disso, é comum a fotossensibilidade, que provoca eritema e queimaduras na pele após exposição solar (Manzur, *et al,.* 2014). É comum tambeém a presença de manifestações extracutâneas como erosões gengivais e comprometimentos oculares, além de possíveis alterações no trato esofágico, gastrintestinal e geniturinário (Torres-Iberico,*et al,.* 2020).

3. REFERENCIAL TEÓRICO

3.1 CONSIDERAÇÕES SOBRE AS COMPLICAÇÕES ORAIS E SISTÊMICAS ASSOCIADAS A EB

A fibrose patológica, processo cicatricial que ocorre pelo acúmulo excessivo de tecido fibroso, que ocorre na EB está intrinsecamente relacionada à cronificação da ferida, consequência das múltiplas bolhas que ocorrem na derme ou epiderme, nesse sentido, o processo contínuo de formação e cura das bolhas resulta em modificação da estrutura do epitélio A manifestação da fibrose patológica nesse caso, é denomidade cicatriz atrófica e progressiva. Esse tipo de cicatrização ocorre em razão de fatores associados à síntese desarranjada de colágeno, que contribui para o surgimento de consequências com efeitos a curto e longo prazo na mucosa oral. (MARIATH, 2020)

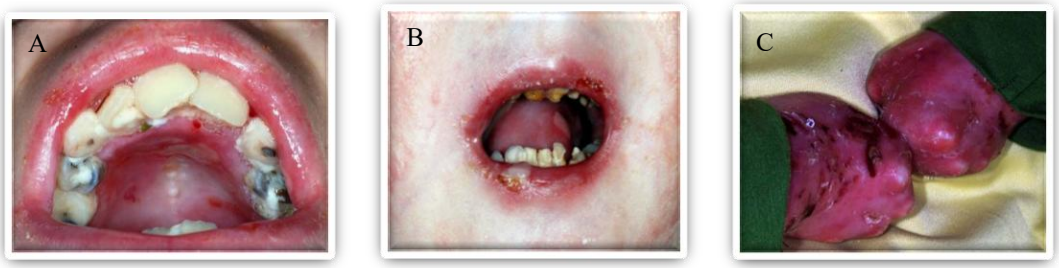
Autores como Rezende (2019) e Esfahanizadeh (2014) afirmam que os pacientes com EB enfrentam muitas dificuldades nas realizações de atividades funcionais em decorrencia às consequências orais da cicatrização atrófica. Entre os efeitos crônicos estão microstomia, diminuição da abertura bucal, anquiloglossia, obliteração vestibular, despapilação da língua e ausência de rugas palatinas são as principais achados na literatura, que impossibilitam atividades diárias ou funcionais como manutenção da higiene oral. Do mesmo modo, os efeitos agudos que ocorrem pela friabilidade da mucosa, referem-se a bolhas e úlceras. Achados dentários e periodontais incluem lesões brancas em esmalte, cáries, atraso no desenvolvimento dentário, apinhamento, hipoplasia do esmalte, biofilme, gengivite e periodontite. Figura 2

Os pacientes portadores de EB possuem déficits e desnutrição por lacunas nutricionais. A alimentação dos pacientes é prejudicada em virtude das consequências da doença. Nesse sentido, os pacientes precisam de uma dieta especial que minimize os traumas causados tanto pela trituração mecânica, quanto pela consistência dos alimentos. A dieta consiste em alimentos hipercalóricos, macios e leves, de consistência pastosa e ricos em carboidratos, como complementação à alimentação, **muito**s pacientes com EB fazem uso de suplementações nutricionais para suprir as necessidades nutricionais (Coloviÿ A. 2017)

Os temor no momento escovação refere-se aos traumas causados na mucosa durante o período da higiene oral. A escovação sem orientação profissional causa danos ao tecido e como consequência o aparecimento de bolhas e úlceras dolorosas. Por medo e trauma as crianças e

os pais negligenciam a higiene, que corrobora para a instalação do biofilme e inflamação gengival. (Rodrigues N.S. 2021)

Figura 3 - Manifestações clínicas de pacientes com EB, (A) sinais clínicos orais dos tecidos duros e moles, (B)microstomia, (C) pseudosindactilia.



(Fonte: Coloviÿ A. 2017)

3.2 CONSIDERAÇÕES ACERCA DOS TIPOS DE TRATAMENTOS PARA EB

Os tratamentos para pacientes com EB são excepcionalmente desafiadores em função da complexidade da condição genética, que exige destreza diligente e multidisciplinar. Rodrigues N. S., et al, 2021 elencam três motivos principais que corroboram para essas dificuldades: complexidade de cada caso, recusa do tratamento e tempo de locomoção. Esses fatores culminam para o aumento da complexidade dos casos que encaminham-se aos consultórios odontológicos, frequentemente, demandas agudas, que necessitam de atenção especializada.

A pseudosindactilia (figura 2), condição presente em indivíduos que possuem principalmente o subtipo EB distrófico recessivo, dificulta a higiene oral pessoal do portador, ocasionando, a diminuição da frequência da escovação, que corrobora para o aumento de doenças açúcar-biofilme dependentes, em razão da dificuldade em manusear a escova, bem como a pouca destreza manual. (Rodrigues N. S., et al, 2021)

Em razão da mucosa friável o autor Rodrigues N. S., et al, 2021 contribui acerca do modo que os pacientes e seus cuidadores possuem acerca da higiene oral, que se estende quando esses cuidadores procuram o tratamento odontológico, nesse sentido a higiene não é feita regularmente, ocasionando,assim, o aumento de lesões agudas na cavidade oral de crianças com EB. Czlusniak, D.C, et al, relata que o aumento da gravidade do quadro clínico do paciente está diretamente relacionado ao aumento da complexidade do tratamento, pois nesse sentido, a intervenção é mais invasiva.

3.2.1 TRATAMENTOS PREVENTIVOS

Os desafios relacionados às consequências da EB estão diretamente relacionados aos cuidados com a saúde bucal. Devido a maior fragilidade da mucosa, a higiene oral é insuficiente ou mesmo ausente. Então, quando os pais procuram pelos serviços odontológicos, a saúde do sistema estomatognático está desfavorável. Apesar desse cenário, é possível realizar diversos tipos de tratamentos odontológicos fazendo adequações de acordo com a necessidade de cada paciente. (Gomes et, al. 2012)

O programa de prevenção é essencial na diminuição de biofilme dental, desmineralização de esmalte e cronificação de lesões cariosas (Gomes et al 2012). O uso de flúor acidulado é uma alternativa excelente e eficaz no controle da desmineralização do tecido dentário, atuando na diminuição da sensibilidade dental, pois incorpora tecido mineral ao dente fragilizado, bem como desempenha a função de prevenção do aparecimento de cárie, sendo aliado da escovação.

A aplicação de selante de fóssulas e fissuras é uma boa alternativa em pacientes colaborativos de acordo com Santos, 2022.Outro fator que está relacionado ao programa de prevenção é o controle da dieta, que deve ser acompanhado junto à um nutricionista, para que tanto o aspecto de saúde e função do sistema estomatognático estejam alinhados às necessidade nutricionais do paciente com EB, para que ambas contribuam para a saúde do paciente (Leal, S. C. et, al 2016)

3.2.2 TRATAMENTO ODONTOLÓGICO MULTIDISCIPLINAR

A necessidade do tratamento odontológico especializado é presente na realidade do paciente com EB dado a complexidade que esses casos chegam ao consultório. É importante ressaltar que apesar de uma doença rara e de difícil tratamento, ela não apresenta nenhum tipo de alteração clínica oral patognomônica. Nesse sentido, as lesões orais que ocorrem em pacientes com EB não difere daqueles sem a doença, portanto, os mesmos tratamentos aplicados são semelhantes. (**MARTA S.N. 2013**). O objetivo desse tipo de tratamento é sanar a urgência que o paciente apresenta. Bem como apresentar a especificidade do caso, em que o monitoramento do paciente com EB é que difere de um paciente sem EB. Nesse ponto de vista, Smith Z, 2014, aponta sobre a necessidade da equipe multidisciplinar para o tratamento oral da EB, a fim de dispor informações sobre o estado geral do paciente.

4. OBJETIVOS

4.1 Objetivo Geral

- Investigar e analisar quais aspectos clínicos mais comuns em pacientes pediátricos com epidermólise bolhosa de acordo com as suas classificações.

4.2 Objetivos Específicos

- Realizar uma revisão integrativa abrangente da literatura científica sobre os manejos mais usados no tratamento de lesões orais associadas a epidermólise bolhosa;
- Investigar quais são os padrões clínicos relacionados a epidermólise bolhosa em crianças no que se refere a cavidade bucal;
- Apurar a atual da literatura acerca do nível de conhecimento científico sobre epidermólise bolhosa em crianças;
- Avaliar se há difença no tratamento do paciente pediátrico com epidermólise bolhosa.

5. METODOLOGIA

Este estudo consiste em uma revisão integrativa, que se define por uma pesquisa da literatura científica pertinente ao tema em questão e a seleção das referências relevantes. Durante este processo foi necessário delinear uma estratégia de pesquisa metódica e rigorosa com bastante sensibilidade para a obtenção de artigos atuais significativos.

5.1 Questão de investigação

A pesquisa foi norteada pela seguinte pergunta: **"**quais são as lesões orais mais comuns em crianças com epidermólise bolhosa, há diferenças significantes de acordo com o tipo de epidermólise bolhosa?" Para formulação e construção desta questão foi utilizado um modelo conceitual estratégico com foco em evidências científicas denominado PICO (**P =** population or paient/ população ou paciente); (**E** = Intervention/Exposição); (**C** = Control and compare/Controle e comparação) e (**O** = Outcomes/desfecho). Presentes no Quadro 1.

Quadro 1 - Descrição da estratégia PECO (Pipulação, exposição, controle, outcome/defecho)

P- População/paciente	Crianças com EB
E- Exposição	Lesões orais associadas a EB
C- Comparador	Crianças sem EB
O- Desfecho	Lesões orais mais comuns
S- Tipo de estudo	Estudos transversais

Fonte: Cruz (2025)

5.2 Estratégia de pesquisa

A pesquisa foi conduzida utilizando as bases de dados de periódicos da CAPES, com foco nas seguintes plataformas renomadas: PubMed, Web of Science, Scopus, ScienceDirect, wiley, e lilacs presentes na Tabela 2. Os termos MeSH utilizados foram: Child, Children, Epydermolisis Bullosa, Acantholysis Bullosa, Dentistry e Oral Medicine, combinados com operadores booleanos AND e OR. Os artigos identificados foram exportados ao programa gerenciador de revisões sistemáticas RAYYAN® para facilitar a organização e seleção da leitura.

Tabela 2- Termos utilizados na busca nas bases de dados.

Base de dados	Formato de pesquisa
PUBMED (n=147)	("child"[MeSH Terms] OR "child"[All Fields] OR "children"[All Fields] OR "child s"[All Fields] OR "children s"[All Fields] OR "childrens"[All Fields] OR "childs"[All Fields] OR ("child"[MeSH Terms] OR "child"[All Fields] OR "children"[All Fields] OR "child s"[All Fields] OR "children s"[All Fields] OR "childrens"[All Fields] OR "childs"[All Fields]) OR ("minority groups"[MeSH Terms] OR ("minority"[All Fields] AND "groups"[All Fields]) OR "minority groups"[All Fields] OR "minorities"[All Fields] OR "minority"[All Fields] OR "minority s"[All Fields] OR "minors"[MeSH Terms] OR "minors"[All Fields] OR "minor"[All Fields]) OR ("only child"[MeSH Terms] OR ("only"[All Fields] AND "child"[All Fields]) OR "only child"[All Fields])) AND ("epidermolysis bullosa"[MeSH Terms] OR ("epidermolysis"[All Fields] AND "bullosa"[All Fields]) OR "epidermolysis bullosa"[All Fields] OR ("epidermolysis bullosa"[MeSH Terms] OR ("epidermolysis"[All Fields] AND "bullosa"[All Fields]) OR "epidermolysis bullosa"[All Fields] OR ("acantholysis"[All Fields] AND "bullosa"[All Fields]) OR "acantholysis bullosa"[All Fields])) AND ("dentistry"[MeSH Terms] OR "dentistry"[All Fields] OR "dentistry s"[All Fields] OR ("oral medicine"[MeSH Terms] OR ("oral"[All Fields] AND "medicine"[All Fields]) OR "oral medicine"[All Fields]))
WEB OF SCIENCE (n=8)	1: Child or Children or Minors or "Only Child" (Topic) 2: "Epidermolysis Bullosa" or "Acantholysis Bullosa" (Topic) 3: dentistry or "oral medicine" (Topic) Final search: #1 AND #2 AND #3
SCOPUS (n=19)	(TITLE-ABS-KEY (child* OR minor* OR "Only Child")) AND (TITLE-ABS-KEY ("Epidermolysis Bullosa" OR "Acantholysis Bullosa")) AND (TITLE-ABS-KEY (dentistry OR "oral medicine"))
Science Direct (n=29)	Child or Minors or Only Child AND Epidermolysis Bullosa or Acantholysis Bullosa AND dentistry or oral medicine
Wiley (n=599)	Child AND "epidermolysis bullosa" AND dentistry
Lilacs (n= 57)	(child OR children OR minors OR only child) AND (epidermolysis bullosa OR acantholysis bullosa) AND db:("LILACS") AND instance:"lilacsplus"

Fonte: Cruz (2025)

5.3 Critérios de inclusão e exclusão

Foram estabelecidos critérios de inclusão, conforme detalhado no Quadro 3, ensaios clínicos elencando a população específica de pacientes infantis com manifestações orais da epidermólise bolhosa. Artigos científicos nos idiomas inglês, espanhol, russo e português publicados no período de 2014 a 2024, para abranger a literatura mais recente, garantindo a integridade e relevância dos dados selecionados.

Definimos como critérios de exclusão de artigos, conforme detalhado no Quadro 3. Artigos que não se relacionam com a população-alvo do presente estudo; Estudos que empregam tipos diferentes de síndromes com manifestações semelhantes à EB; Publicações que são capítulos de livros, revisões de literatura, estudos conduzidos in vitro (em laboratório) e estudos in vivo (em animais), pois buscamos focar em pesquisas aplicadas em humanos.

Quadro 2 - Critérios de inclusão e exclusão de estudos/artigos

Critério de seleção	Critério de inclusão	Critério de exclusão
População	Artigos que envolvem pacientes infantis de 0 a 18 anos.	Artigos que não se relacionam com a população-alvo do nosso estudo;
Exposição	Crianças com lesões orais decorrentes da EB	Estudos que empregam tipos diferentes de síndromes.
Tipo de estudos	estudos transversais, caso controle, relato de caso e série de casos	Publicações como capítulos de livros, revisões de literatura, estudos conduzidos in vitro (em laboratório) e estudos in vivo (em animais)
Período de tempo	Artigos publicados nos períodos de 2014 a 2024	Artigos publicados nos anos anteriores ao de 2014.

Fonte: Cruz (2025)

5.4 Avaliação da elegibilidade do estudo

A pesquisa foi realizada em três fases por dois avaliadores (J. M. R. C. e S. D. D.), o resultado foi avaliado de maneira independente para verificar a sensibilidade e especificidade do estudo. Não houve discordância quanto à decisão de incluir ou excluir um estudo.

Na primeira fase, foram analisados os títulos para eliminar os artigos claramente irrelevantes que não preenchiam os critérios de elegibilidade. A segunda fase consistiu na avaliação dos resumos dos artigos, considerando o tipo de estudo, características da população, intervenções e resultados requeridos. Na terceira fase, os textos completos foram analisados utilizando um formulário de extração de dados. Para os estudos incluídos, foi realizada uma

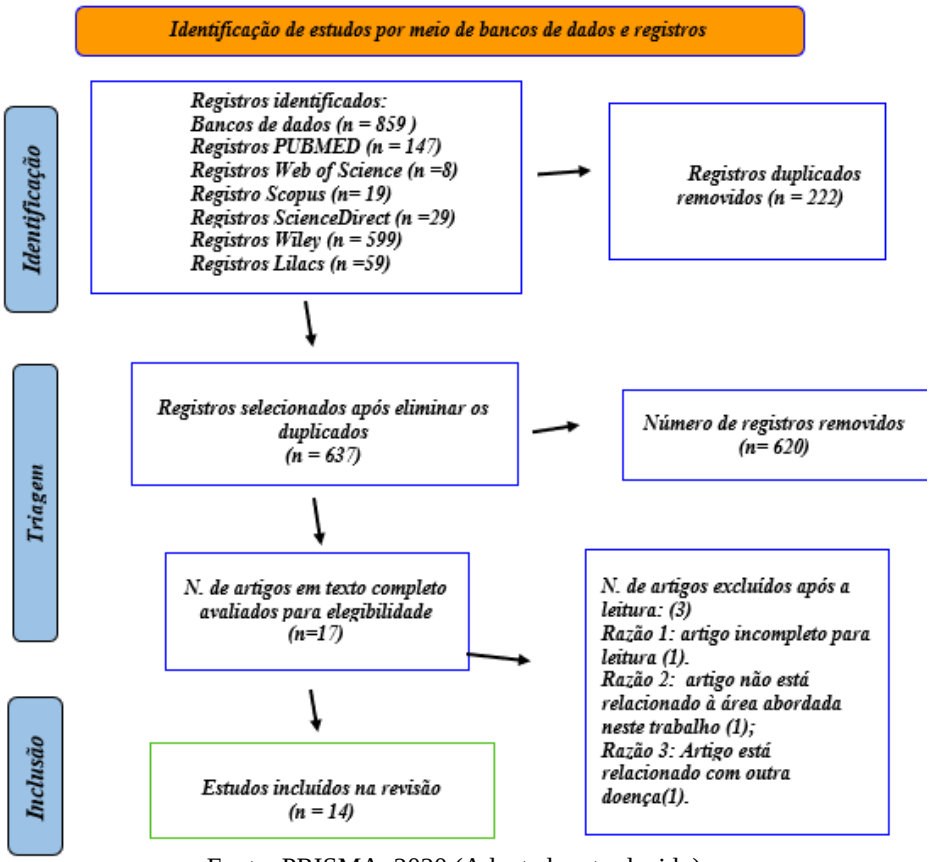
avaliação da qualidade metodológica e extraídos dados detalhados sobre as características do estudo e os resultados obtidos.

6. RESULTADOS

As buscas nas bases de dados identificaram um total de 859 artigos: Capturados pelo PUBMED (147), Web of Science (8), Scopus (19), ScienceDirect (29), Wiley (599) e Lilacs (57) conforme mostrado no Fluxograma 1. Os artigos identificados foram exportados ao programa gerenciador de revisões sistemáticas RAYYAN®, e em seguida foi realizado a exclusão de 222 amostras duplicadas, resumindo em um total de artigos 637 selecionados para análise de títulos e resumos. Durante a leitura dos títulos e resumos foram removidos 620 artigos por não atender aos critérios de inclusão, obtendo-se 17 artigos para leitura completa integral dos textos.

Durante as análises, foi realizado a exclusão de 3 artigos por não atenderem o padrão exigido de acordo com o Quadro (3). Compondo, então, um total de 14 artigos utilizados para extração de dados, de acordo com a Tabela (3), onde elencam-se os autores, ano dos artigos, País, tipos de estudo, objetivos do estudo, amostra, amostra de comparação, tipo de EB, manifestação oral, dieta e desfecho dos estudos analisados.

Fluxograma SEQ Fluxograma * ARABIC 1 - Sistematização da metodologia utilizada para selecionados para extração de dados relevantes.



Fonte: PRISMA, 2020 (Adaptado e traduzido)

Tabela 3- autores, ano dos artigos, País, tipos de estudo, objetivos do estudo, amostra, amostra de comparação, tipo de EB, manifestação oral, dieta e Desfecho dos estudos analisados.

Autor/ano/país	Tipo de estudo/objetivo	amostra (grupo controle)	Tipo de EB (subtipo)	Manifestação oral/dieta	Desfecho
М.В. КОРОЛЕНКОВА et al., 2021, Russian.	Ensaio clínico não randomizado. O objetivo desse estudo foi avaliar se a idade do paciente influencia na abertura bucal e mobilidade da língua.	50 (55)	EBS EBJ EBD SK	Microsomia anquiloglossia abertura bucal fibrose patológica	As manifestações orais observadas no estudo abertura bucal e mobilidade da língua foram diferentes para crianças com eb devido ao tipo de cicatrização que é presente nessa condição.
LC Chuang et al., 2015, Taiwan	Relato de caso. O objetivo desse estudo foi relatar o manejo das condições orais de uma criança com epidermólise bolhosa em bloco cirúrgico	1	EBS (Koebner)	Lesões brancas, úlceras, cáries, descalcificação, raízes residuais, perdas precoces. dieta leve, alimentação de maneira lenta	Tratamento e resolução a nível hospitalar bem-sucedidos e confecção de prótese fixa bem adaptada.
Véliz S. et al., 2020, Chile	Relato de 3 casos. Objetivo relatar o manejo de três caso de crianças com apinhamento dentário na dentadura mista submetidas a extrações seriadas.	3	EBD (recessiva)	microstomia, anquiloglossia, obliteração do vestíbulo e apinhamentos	A extração seriada dos dentes pode ser uma conduta para proporcionar um alinhamento dentário sem necessidade de alinhadores fixos convencionais.
М.В. КОРОЛЕНКОВА et al., 2021, Russian.	Ensaio clínico não randomizado. O objetivo desse estudo foi analisar a idade dentária de crianças com eb para definir se aquele dente vai ou não ser extraído como maneira de alinhar o arco dentário com apinhamento	22 (25)	EBS EBJ EBD SK	apinhamento, abertura de boca reduzida, microstomia atraso na maturidade dentária. dieta leve	A idade dentária não pareceu ser um fator predominante na eleição de um dente para extração de crianças com eb, outros fatores como cárie e abertura bucal se mostraram mais usados nesse estudo.

Tabela 3- autores, ano dos artigos, País, tipos de estudo, objetivos do estudo, amostra, amostra de comparação, tipo de EB, manifestação oral, dieta e Desfecho dos estudos analisado.
(Continuação)

Autor/ano/país	Tipo de estudo/objetivo	amostra (grupo controle)	Tipo de EB (subtipo)	Manifestação oral/dieta	Desfecho
EsfahanizadehK. et al, 2014, Irã	Relato de caso. O objetivo desse estudo foi relatar um caso de criança submetida a tratamento hospitalar para tratar lesões dentárias, relatar manejo anestésico	1	EBD (recessiva)	Vesículas - úlceras, obliteração vestibular, microstomia, anquiloglossia, desnudação da língua, cáries,atraso na maturidade dentária, hipoplasia do esmalte. dieta leve e rica em sacarose	Apesar do tratamento a nível hospitalar ser um potencial causador de novas lesões, ele se faz necessário quando o paciente tem múltiplas lesões e tem necessidade de extração, tornando o tratamento ambulatorial mais traumático ao paciente, sendo assim, o tratamento hospitalar deve ser cauteloso, mas é eficaz.
Mello B.Z.F et al, 2016 Brasil	Relato de caso. O objetivo foi relatar o manejo anestésico de uma criança com amplo envolvimento de lesões dentárias submetida a múltiplas extrações	1	EBD (recessiva)	Cárie, placa, hipoplasia do esmalte, bolhas lábio e mucosa, anquiloglossia, baixa mobilidade da língua, microstomia, doença periodontal	Deve-se ponderar risco-benefício para a intubação, que deve ser feita de maneira delicada, também deve ser feito o monitoramento do paciente, para evitar novas lesões que nesse caso foi bem conduzido
heldayani E.et al, 2023, Indonésia	Relato de caso. O objetivo desse estudo foi relatar a melhora na qualidade de vida de uma criança com EBD ao atenuar os sintomas da doença por meio de um questionário de qualidade de vida. o	1	EBD	Dor na mucosa oral, lesões erosivas	Melhora na qualidade de vida e dos parâmetros avaliados por meio do questionário por meio de um tratamento bem sucedido.

Tabela 3- autores, ano dos artigos, País, tipos de estudo, objetivos do estudo, amostra, amostra de comparação, tipo de EB, manifestação oral, dieta e Desfecho dos estudos analisados. (Continuação)

Autor/ano/país	Tipo de estudo/objetivo	amostra (grupo controle)	Tipo de EB (subtipo)	Manifestação oral/dieta	Desfecho
М.В. КОРОЛЕНКОВА et al., 2022, Russian.	Ensaio clínico não randomizado. O objetivo desse estudo foi avaliar o estado da mucosa oral por meio de um índice de mucosa oral modificado. em que quanto maior for o índice caracterizado pela quantidade de lesões maior será o comprometimento funcional da criança,	27 (30)	EBD	Edemas, crostas, úlcera, microstomia, anquiloglossia.	E estudo concluiu que de acordo com o índice, crianças maiores de anos já possuem comprometimento funcional e que o índice aumenta em crianças mais velhas, em crianças menores de anos se o índice for elevado significa que ela terá maior comprometimento funcional quando se tornar mais velha. no geral, os esforços devem estar contidos na prevenção de novas lesões.
Coloviÿ A. et al, 2017, Sérvia	Ensaio clínico não randomizado. O objetivo deste estudo foi avaliar a condição de saúde oral de crianças com eb e compará-las com um grupo controle. Bem como o nível de conhecimento dos pais sobre os conhecimentos de medidas preventivas e nível de assistência odontológica nça,	17 (17)	EBD	Cárie, placa, microstomia, anquiloglossia, obliteração vestibular, hipoplasia de esmalte,úlceras, bolhas, ausência de papilas linguais e rugas palatinas. purê, açucaradas, sucos doces, suplementos vitamínicos alto em açúcar,	Em comparação com o grupo controle, crianças com eb estão mais propensas a desenvolver cárie, placa. a microstomia dificulta o tratamento dental das crianças com eb, é preciso uma equipe treinada para atender essas crianças. o nível de compreensão dos pais, nesse estudo, foi limitado, portanto, é necessário orientá-los mais vezes.

Tabela 3- autores, ano dos artigos, País, tipos de estudo, objetivos do estudo, amostra, amostra de comparação, tipo de EB, manifestação oral, dieta e Desfecho dos estudos analisados.

(Continuação)

Autor/ano/país	Tipo de estudo/objetivo	amostra (grupo controle)	Tipo de EB (subtipo)	Manifestação oral/dieta	Desfecho
М.В. КОРОЛЕНКОВА et al., 2022, Russian.	Ensaio clínico não randomizado. O objetivo deste estudo foi avaliar e comparar a microbiota oral de crianças com EBDR e crianças saudáveis, bem como saber se as feridas orais tem alguma influência no tipo de microorganismo presente na cavidade oral. E quais microrganismos estão presentes de acordo com a faixa etária.	77 (27)	EBD (recessiva)	Microstomia, diminuição da abertura bucal e anquiloglossia	Em comparação com o grupo controle, crianças com epidermólise bolhosa tem maior presença em títulos de microrganismos residentes da microbiota oral que crianças saudáveis, microorganismos patogênicos estão presentes em crianças com eb devido às feridas. outra conclusão foi que conforme há o crescimento da criança o microorganismo patogênico muda
Smith Z. et al, 2024, Austrália.	Revisão de escopo.O objetivo desse estudo foi relatar a necessidade odontológicas, não apenas sobre tratamento, mas também falar sobre o serviço odontológico prestado	45	EBS EBJ EBD SK	Microstomia, abertura bucal reduzida, anquiloglossia, cárie.	Concluiu que crianças com epidermólise bolhosa precisam de cuidados especiais e que as equipes odontológicas precisam estar mais treinadas para recebê-las
Souza M.G, 2021, Brasil.	Relato de caso. Relatar manifestações bucais relacionadas a epidermólise bolhosa em uma criança de anos, bem como relatar as dificuldades dos pais frente a higiene oral e condicionamento da criança para receber o tratamento ambulatorial.	1	EBD (recessiva)	Bolhas, edema, úlceras, petéquias, microstomia,biofilme, cárie, manchas brancas. dieta pastosa	O tratamento odontológico é parte fundamental na manutenção da integridade e saúde dos portadores de epidermólise bolhosa. quando necessário também é preciso direcioná-los aos tratamentos em bloco cirúrgico para diminuir o tempo de cadeira e tornar o tratamento mais rápido. outra questão abordada foi o uso da fotobiomodulação para diminuição da dor relatada pela paciente e melhora na cicatrização.

Tabela 3- autores, ano dos artigos, País, tipos de estudo, objetivos do estudo, amostra, amostra de comparação, tipo de EB, manifestação oral, dieta e Desfecho dos estudos analisados.

(Continuação)

Autor/ano/país	Tipo de estudo/objetivo	amostra (grupo controle)	Tipo de EB (subtipo)	Manifestação oral/dieta	Desfecho
Rezende R. P., 2019, Brasi	Relato de caso. Relatar manifestações bucais relacionadas a epidermólise bolhosa em uma criança de anos, bem como relatar as dificuldades dos pais frente a higiene oral e condicionamento da criança para receber o tratamento ambulatorial.	1	-	Bolhas, edema, úlceras, petéquias, microstomia,biofilme, cárie, manchas brancas/dieta pastosa	O tratamento odontológico é parte fundamental na manutenção da integridade e saúde dos portadores de epidermólise bolhosa. quando necessário também é preciso direcioná-los aos tratamentos em bloco cirúrgico para diminuir o tempo de cadeira e tornar o tratamento mais rápido. outra questão abordada foi o uso da fotobiomodulação para diminuição da dor relatada pela paciente e melhora na cicatrização.
М.В. КОРОЛЕНКОВА et al., 2022, Russian.	Relato de caso. relatar o manejo anestésico de crianças com EB, cuidados que se deve ter durante a indução da sedação e cuidados durante o procedimento	11	EBD	Bolhas, úlceras, cáries graves	Para a sedação menos traumática possível é necessário seguir uma série de protocolos, a fim de evitar danos a pele e mucosa. os autores também relatam a necessidade de ter cuidados durante os procedimentos como o uso de lençol de borrachas.

Fonte: Cruz (2025)

Quadro 3: relação entre tipo de EB e lesão oral mais comum em pacientes pediátricos.

Classificação	Lesão	Quantidade de estudos
EBS	Lesões brancas, úlceras, cáries, descalcificação, raízes residuais, perdas precoces	1
EBJ	Não houve estedos elencados com essa temática	-
EBD	Bolhas, microstomia, anquiloglossia, cárie, hipoplasia de esmalte, obliteração vestibular, placa, apinhamento.	13
EBK	Não houve estedos elencados com essa temática	-

Fonte: Cruz (2025)

Dentre os 222 trabalhos identificados nas bases bibliográficas, apenas 14 atenderam aos critérios de inclusão e foram submetidos à etapa de coleta de dados através da leituda completa do artigo. Dez estudos (71,42%) relataram casos sobre EBD, um estudo (0,71%) analisou a EBS, um estudos (0,71%) correlacionaram todos os tipos de EB e dois estudos (14,28%) emitiam parâmetros gerais sobre os tipos de EB. Não foram encontrados estudos acerca dos tipos EBJ e EBK que atenderam aos critérios de inclusão.

De acordo com o quadro 3, os aspectos clínicos em pacientes pediátricos que apresentam a epidermólise bolhosa mais comuns de acordo com sua classificação são (92,85%).

Quadro 4: relação dos tratamentos mais abordados por estudo.

Intervenções	Autores	Número de estudos
Tratamento hospitalar	(Lc chuang et al, 2015, esfahanizadeh k. Et al, 2014, mello b.z.f et al, 2016, rezende r. P., 2019, короленкова m. B. Et al, 2022)	5
Tratamento ambulatorial e preventivo.	(Coloviÿ a. Et al, 2017, heldayani e.et al, 2023, souza m.g, 2021)	3
Exodontia seriada para resolução de problemas ortodônticos	(Krramer sm et al, 2020, korolenkova m.v et al, 2021)	2
Confecção de prótese fixa	(Lc chuang et al, 2015)	1
Não se aplica	(Короленкова m. B. Et al, 2022, smith z. Et al, 2024, korolenkova et al, 2021, короленкова м.в. Et al, 2022)	3

Fonte: Cruz (2025)

Em relação ao tipo de terapia empregada ao tratamento das consequencias associadas a EB o tratamento hospitalar foi o mais empregado, em que cinco artigos (35,71%) analisaram essa alternativa de tratamento. o tratamento preventivo ambulatorial foi analisado em três artigos (21,42%), exodontia programadas para fins ortodônticos foi ponderado em dois artigos (14,28%), confecção de prótese fixa um artigo (7,14%) e em dois artigos não houve o debate de possibilidade de tratamento (14,28%).

7. DISCUSSÃO

No momento atual houve o avanço na pesquisa e documentação das manifestações clínicas orais de crianças com epidermólise bolhosa. A investigação de condutas e tratamentos adequados são os principais focos de esforços dos profissionais, que visam a melhora na qualidade de vida do paciente. A principal finalidade do empenho dos especialistas é em diminuir a ocorrência de novas lesões orais e melhora na cicatrização das lesões anteriores. Esse interesse surge a partir do momento em que a prevenção do surgimento de novas lesões se torna um desafio, devido à natureza friável do tecido associada a conduta do profissional frente a esse paciente. Nesse sentido, o foco no cuidado multidisciplinar e incentivo em esclarecer aos pais e os pacientes sobre a importância da prevenção. (Heldayani et al, 2023).

No entanto, de acordo com os resultados apresentados por Čolović A. 2017, que em seu estudo aplicou um questionário aos pais sobre a qualidade dos tratamentos odontológicos prestados aos pacientes com EB, mais da metade dos responsáveis afirmou que não receberam orientações acerca do cuidado em prevenção em saúde oral. Os resultados alcançados neste estudo (aumento da quantidade de cárie, dentes perdidos precocemente, índice de placa significativamente maior em relação ao grupo controle) reflete sobre a insegurança dos cirurgiões dentistas em atender crianças com essa condição genética, um problema observado pelos cuidadores, em que apenas um paciente recebeu tratamento preventivo prévio.

Heldayani I. 2023, aplicou um questionário de qualidade de vida como forma adjuvante ao tratamento especializado. O questionário aborda aspectos relacionados a dor, dificuldades comunicativas ou funcionais, limitações psicológicas, irritação e desânimo, que foi respondido pelos pais. A ideia do autor em aplicar o questionário, foi baseada em ter uma escuta sensível acerca do cotidiano do paciente, para que o tratamento fosse o mais eficaz e individualizado possível. Nesse sentido, o emprego de ferramentas simples podem facilitar a vida profissional e atenuar os desafios apresentados pelo paciente e melhorar sua qualidade de vida.

Outro desafio observado foram as dificuldades do tratamento em função da complexidade das consequências da EB. Nesse sentido, Mello, B. Z. F., 2016 e Rezende R. P., 2019, discorrem a cerca do tratamento que visam protocolos minimamente traumáticos. A microstomia e a baixa mobilidade da língua foram fatores descritos como limitantes frente ao tratamento ambulatorial odontológico, ou seja, aquele tratamento em que o paciente procura o profissional diretamente

em seu consultório. Pois, o cirurgião dentista possui limitação visual para enxergar o campo que será trabalhado, quanto deverá ter delicadeza ao manusear o tecido.

Chuang LC, 2015, descreveu sobre a relutância da criança em aceitar o tratamento odontológico frente aos diversos traumas de internações e tratamentos anteriores e situações rotineiras cotidianas, como escovar os dentes. A complexidade, nesse sentido, ocorre devido a hesitação e medo da criança com EB em ter novas sequelas realacionadas ao novo tratamento, nesse sentido a adesão ao tratamento é limitada.

Então, o tratamento odontológico para pacientes com epidermólise bolhosa deve ser realizado por equipes multidisciplinares treinadas, a fim de se minimizarem os traumas 42posteriores às intervenções. Smith Z., et al, 2024, discorre sobre essa necessidade de equipes especializadas para o monitoramento contínuo do paciente, para reconhecer e intervir de maneira precoce.

O aumento de idas ao dentista e aconselhamento da dieta são partes essenciais para a melhora das condições da cavidade oral do paciente. Segundo Esfahanizadeh 2014 e Souza 2021, enfatizam a necessidade do aumento de consultas preventivas de acordo com a necessidade do paciente, isso ocorre em razão da necessidade de gerenciar os sintomas dentários referente ao aparecimento de lesões no órgão dentário precocemente.

Frente a complexidade de cada, o tratamento em bloco cirúrgico tem sido bem descrito na literatura, devido a alta demanda de tratamento de alguns casos, ou seja, o aumento do número de dentes a serem extraídos, restaurações e outros procedimentos odontológicos, aliado às dificuldade de abertura bucal, controle de ansiedade e diminuição de tempo na cadeira odontológica, os tratamentos em blocos cirúrgicos são uma opção segura. (Esfahanizadeh K. et al, 2014 e Souza M.G, 2021)

Na literatura ainda há divergências sobre o tratamento a nível hospitalar, no entanto, KOPOJIEHKOBA M. B. et al, 2022 relata que esse tipo de tratamento segue um protocolo pré-cirúrgico rígido, em que há a solicitação de exames para avaliar o risco de vida do paciente, consulta com médicos, anestesiologista e cirurgião dentistas para pondera acerca de riscos e benefícios acerca dessa intervençãp, o que fomenta o aumento do sucesso da cirurgia. O tratamento em bloco cirúrgico apresenta vantagens como diminuição do tempo de atendimento ambulatorial do paciente, pois o profissional poderá realizar mais intervenções em menor tempo. O emprego de técnicas atraumáticas que possibilita a atenuação da formação de bolhas, também é ponderado pelo autor.

O autor Véliz S. et al., 2020, Chile, discorre acerca da prevenção apinhamento dentário em crianças com EB, problema recorrente na população pesquisada nessa revisão, causado em razão da diminuição do crescimento ósseo do paciente. Nos ossos da face esse problema se aplica aos maxilares, que causa diminuição ou perda do espaço para a erupção de dentes permanentes. Como conduta profissonal, o cirurgião dentista aborda a resolução desse problema através da extração dentária seriada em busca da obtenção do espaço para erupção do dente e alinhamento dentário. O planejamento para esses casos devem considerar, segundo o autor, o estágio da dentição que o paciente se encontra, a dificuldade de se realizar o tratamento ortodôntico fixo nesse grupo de paciente e condutas de gerenciamento do crescimetno facial.

O autor Korolenkova M.V et al, 2021, considera se há ou não momento ideal para se retirar os dentes para evitar complicações como o apinhamento. Para isso ele avalia radiografias panorimâmicas de crianças com EB e um grupo de crianças controle para avaliar o crescimento dental, por meio dos estágio de Nolla e correlaciona com a idade do paciente, a fim de saber se a idade corresponde ou não a fase do cresiemento dental e se nesse sentido, há atraso do densenvolvimento do dente.

A cerca do questionamento se há ou não momento ideal para se remover os dentes e evitar o apinamento, o autor Korolenkova M.V et al, 2021, considera fatores como a diminuição da alimentação eficiente, deficiência nutricional e danos na paredes gastrotratointestinais, que causam um atraso no desenvolvimento físico geral, subdesenvolvimento dos maxilares e anomalias dentofaciais e que esse fatores correboram para a tomada de decisão do momentoem que se deve realizar as extrações.

Por fim o autor conclui que para a tomada de decisão a cerca da extração dentária planejada, deve-se considerar a idade que o paciente está e se a idade detária está compatével com o estágio de nolla, mas que é uma alternativa viável para se evitar o apinhamento quando seguindo os critérios de avaliação de crescimento. O atraso na idade dentária é um problema recorrente em crianças com EB, em relação com crinaças sem EB. Portanto, a perda do espaço desejado para a erupção do dente permanete é um fatores a se considerar, caso a exodontia ocorra em crinças com atraso de desenvolvimento dentário, então o esforços para evitar o apinhamento seriam em vão.

O processo cicatricial segundo o autor КОРОЛЕНКОВА М. В. et al, 2022, é influenciado pela microbiota oral do paciente com EBDR. Inicialmente, o autor relacional a deferença de

microbiata de crianças com EB com o grupo sem EB, através da coleta da saliva dos grupos. A cerca disso assuperfícies da feridas existem colonização de microorganimos, que causam uma inflamação local persistente, relacionada também a diminuição da atividade da imunidade bacteriana do hospedeiro. Isso ocorre em função da dimuição da exxpressão do colágeno tipo VII que desempenha função na manutenção da imunidade antibacteriana.

O atraso na cicatrização configura a piora em quadros de fibrose patológica, conrrelacionando assim, com resultados descritos por outros autores como Rezende (2019) e Esfahanizadeh (2014).

Outra questão abordada pele autor foi a presença de microorganismos oportunistas que desempenham que são presentes em pacientes com processos patológicos crônicos como *S. Aureous e E. Cloacae*, bactérias formadoras de biofilme. Nesse sentido, outor adverte sobre os cuidados a cervada formação de novas feridas a fim de evitar a o aumento de infecções oportunistas causadas pelo atraso na cicatrização de feridas.

A cerca dos aspéctos clínicos, deve-se fazer a diferenciação da lesões causadas pela EB em manifestações orais e manifestações dentárias. A autora Mello, 2016, apresenta aspéctos clínicos que os pacientes pediátricos podem apresentar, focando em dois aspectos característicos de paciente com EB. O primeiro aspécto é aquele relacionado diretamente as condição na qual podem surgir bolhas no lábio e mucosa, microstomia e anquiloglossia. O segundo aspecto é relacionado às manifestações dentárias como cárie e placa, esse ponto pode ser agravado características clínicas relacionadas à doença.

As diferenças no tratamento pediátrico com EB é ponderada pelo autor Rezende, et al, 2019. Que podenra acerca fundamentação da saúde do portadores da condição, bem como adverte que em razão das multiplas necessidades dos pacientes, eles podem necessitar de tratamentos hospitalares, com o objetivo de diminuir a quantidade de intervensões, evitar o aparecimento de novas lesões e possibilidade de tratar múltilplas lesões dentária concomitantemente, o que se torna mais prático à esse grupo de paciente.

Outro tratamento voltado para a consequência de grandes perdas dentárias em razão do fatore cárie X EB, foi apresentado pelo autor Chuang LC, et al, 2015, que adotou o tratamento hospitalar para realizar multiplas exodontias e procedimento restauradores e o tratamento ambulatorial para a confecção de um prótese fixa em área estética de um paciente com EBS.

Os aspectos abordados destacam a eficacia de ambos os tratamentos para a promoção na melhora de qualidade de vida e autoestima do paciente.

Os cuidados tomados no momento da realização do procedimento ambulatorial ou em centro cirúrgico para evitar o aparecimento de novas lesões conssiste na lubricação de todos os materias que serão usados para a realização da manutenção da saúde oral do paciente. A mudança na abordagem do tratamento odontológica é necessária em virtude das características bucais e dentárias, já abordadas nessa revisão. (Rezende, et al. 2019).

A fim de evitar traumas e descamações epiteliais as tecnicas atraumáticas consistem em realizar a lubrifcação de todos os tecidos orais, intrumentais e luvas para diminuir a aderência entre o tecido do paciente com os insumos odontológicos. (Chuang LC, et al, 2015)

8. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A EB é uma condição rara, não há dados concretos, porém, há um consenso na literatura que diz que a EBD é o tipo de epidermólise bolhosa mais comum, sendo seguida pela EBS, EBJ e EBK. Cada tipo de EB possui diferenças genéticas que caracterizam diferenças nos padões clínicos e morfológicos da doenças. Algumas variantes de EB podem manifestar sinais clínicos desde o nascimento, sendo necessário intervenção médica para mediar as complicações.

Em razão do déficit nutricional e da fragilidade da mucosa vivenciada pelos portadores de EB, a alimentação é rica em carboidratos de fácil mastigação, de consistência macia e purês. O alto consumo de alimentos cariogênicos aliados a uma higiene oral insuficiente resulta em altos índices de dentes cariados e aumento de biofilme bacteriano. Nesse sentido, o aumento da prevalência de cárie associada a hábitos alimentares é alta.

Apesar das diferenças genéticas apresentadas nessa revisão, os autores analisados nessa revisão concordam a cerca da ideia de tratamento preventivo e acompanhado por uma equipe multidisciplinar. A fim de evitar o aparecimento de novas lesões.

Diferentes tipos de tratamento podem ser empregados para as lesões orais em pacientes pediátricos com EB, os quais se destacam os ambulatoriais e hospitalares.

O estudo presente ressalta a importância que independentemente do tipo de tratamento, é necessário que o profissional cirurgião dentista saiba diagnosticar, orientar e conduzir o tratamento da melhor maneira possível, pautado-se em conhecimento científico.

Em conclusão, o tratamento odontológico de pacientes pediátricos com EB deve ser voltado principalmente para a prevenção de lesões dentárias severas. Nesse sentido, é importante que os profissionais da cirurgiões dentistas entendam o que é a epidermólise bolhosa e compreendam principalmente que o foco do tratamento deve se consolidar em evitar o aparecimento de novas lesões bolhosas.

REFEÊNCIAS

1. Al-Abadi, A., Al-Azri, S. A., Bakathir, A., & Al-Riyami, Y.. Dental and anaesthetic challenges in a patient with dystrophic epidermolysis bullosa. Sultan Qaboos University Medical Journal. v. 16, n. 4, p. e495, Nov. 2016.

2. ANGELO, Marla Monica Fagundes Cardoso et al. Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa: revisão de literatura. **Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e Clínica Integrada**, v. 12, n. 1, p. 135-142, Jan./Mar. 2012.

3. Azrak B, Kaevel K, Hofmann L, Gleissner C, Willershausen B. Dystrophic epidermolysis bullosa: oral findings and problems. **Spec Care Dentist**, v. 26, n. 3, p. 111-5. 2006 May-Jun.

4. Chuang LC, Hsu CL, Lin SY. A fixed denture for a child with epidermolysis bullosa simplex. **European journal of paediatric dentistry**, v. 16, n. 4, p. 315-8, Dez. 2015.

5. COHN, Heather I.; TENG, Joyce MC. Advancement in management of epidermolysis bullosa. **Current opinion in pediatrics**, v. 28, n. 4, p. 507-516, Aug. 201

6. Colovic, A, Jovicic, O, Stevanovic, R, Ivanovic, M. Oral health status in children with inherited dystrophic epidermolysis bullosa.**VOJNOSANITETSKI PREGLED**, v. 74, n. 7, p. 644-651, Jan. 2017.

7. DA SILVA PARENTES, Brenda; ALMEIDA, Débora Sousa Silva; DA SILVA FELIPE, Lizandra Coimbra. Epidermólise bolhosa e suas manifestações orais. **Facit Business and Technology Journal**, v. 1, n. 19, Out. 2020.

8. Esfahanizade K, Mahdavi AR, Ansari G, Fallahinejad Ghajari M, Esfahanizadeh A. Epidermolysis bullosa, dental and anesthetic management: a case report. **Journal of dentistry (Shiraz, Iran)**. V. 15, n. 3, p. 147-52, Set.2014

9. Fortuna, G., Aria, M., Cepeda-Valdes, R., Pollio, A., Moreno-Trevino, M. G., & Salas-Alanís, J. C.. Clinical features of gingival lesions in patients with dystrophic epidermolysis bullosa: a cross-sectional study. **Australian Dental Journal**, v. 60, n.1, p. 18-23, Fev. 2015.

10. Galeotti, A., D'Antò, V., Gentile, T., Galanakis, A., Giancristoforo, S., Uomo, R., & Romeo, U. Er: YAG laser dental treatment of patients affected by epidermolysis bullosa. **Case Reports in Dentistry**, v. 2014, n.1, p. 421783. Nov. 2014.

11. dien, A. M. M., Dadalto, E. C. V., do Valle, M. A. S., & Sanglard, L. F. Promoção de saúde bucal em criança portadora de epidermólise bolhosa distrófica recessiva. **Revista Brasileira de Pesquisa em Saúde/Brazilian Journal of Health Research**, v. 14, n. 1, p 63-70. 2012.

12. Heldayani, I., Sufiawati, I. Improvement in Quality of Life of a Pediatric Patient with Inherited Dystrophic Epidermolysis Bullosa Following Oral Lesions Treatment. **Journal of International Dental and Medical Research**, v. 16, n. 2, p. 818-822, Jan. 2023

13. Hon KL, Chu S, Leung AKC. Epidermolysis Bullosa: Pediatric Perspectives. **Curr Pediatr Rev**, v. 18, n. 3, p. 182-190. 2022 Jan.

15. Kho YC, Rhodes LM, Robertson SJ, Su J, Varigos G, Robertson I, Hogan P, Orchard D, Murrell DF. Epidemiology of epidermolysis bullosa in the antipodes: the Australasian Epidermolysis Bullosa Registry with a focus on **Herlitz j**unctional epidermolysis bullosa. **Arch Dermatol**, v. 146, n. 6, p. 635-40. 2010 Jun.

17. Kiritsi, D., Has, C., & Bruckner-Tuderman, L. Laminin 332 in junctional epidermolysis bullosa. **Cell Adhesion & Migration**, v. 7, n. 1, p.135–141. Out. 2012.

18. Korolenkova MV, Poberezhnaya AA, Andreyashkina LY. Zubnoi vozrast u detei s bulleznym epidermolizom [Dental age in children with epidermolysis bullosa]. Stomatologiia (Mosk).**Stomatologiia,** v. 100, n. 4, p. 68-71, Jan. 2021.

19. Korolenkova MV, Poberezhnaya AA, Dmitrieva NA. Oral microbiome in children with dystrophic recessive epidermolysis bullosa. **Stomatologiia**, v. 101, n. 1, p. 46-52, Jan. 2022.

20. Korolenkova MV, Poberezhnaya AA. Morphological and functional assessment of the oral mucosa in children with dystrophic epidermolysis bullosa. **Stomatologiia**, v. 101, n. 2, p. 63-68, Jan. 2022

21 KRÄMER, S. M. *et al*. Oral health care for patients with epidermolysisbullosa — best clinical practice guidelines. **Int. j. paediatr. dent.,** Oxford, v. 22, supl. 1, p. 1-35, Sept. 2012.

22. Lonyal, Jatin, Gupta, Nidhi, Pande, Ujjya, Singh, Khushboo, Gupta, Srishti R., Bhargava, Stuti, Sharma, Alpana, Gupta, Shalini R. Oral manifestations and their management in Kindler's syndrome: An oral clinician's perspective. **Oral Science International,** v. 21, n. 2, p. 267-274 - Mai. 2024.

23. Lopes, L., Leal Filipe, P., Sousa, A. B., Lages, M. J., Dinis, F., & Gouveia, C. (2015). NON-HERLITZ JUNCTIONAL EPIDERMOLYSIS BULLOSA - THE IMPORTANCE OF PRENATAL DIAGNOSIS. **Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology**, v. 72, n. 4, p. 553-557. Out./Dez. 2014.

24. Manzur, G., Suarez, E., Natale, M., Valinotto, L. E., Maglio, S., Massimo, M. P., & Massimo, J. A.. Síndrome de Kindler: enfermedad rara.**Rev. Hosp. Niños (B. Aires)**, v. 56, n. 252, p. :5-10. Mai. 2014.

25. MARIATH, Luiza Monteavaro et al. Epidermólise bolhosa hereditária: atualização dos aspectos clínicos e genéticos. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, v. 95, n. 5, p. 551-569, Mai. 2020.

26. Mello, Bianca Zeponi Fernandes, Neto, Natalino Lourenço, Kobayashi, Tatiana Yuriko, Mello, Marina Barbosa Almeida, Ambrosio, Eloá Cristina Passucci, Yaedú, Renato Yassutaka Faria, Machado, Maria Aparecida Andrade Moreira, Oliveira, Thais Marchini. General anesthesia for dental care management of a patient with epidermolysis bullosa: 24-month follow-up. **Special Care in Dentistry**, v. 36,n, 4, p. 237-240, Jul. 2016.

27. Mendes, L., Nogueira, L., Vilasboas, V., Talhari, C., Talhari, S., & Santos, M.. Kindler syndrome: report of two cases. **Anais brasileiros de dermatologia**, v. 87, n. 5, p. 779-781, Out 2012.

28. Poberezhnaya AA, Korolenkova MV. Age-related dynamics of mouth opening and tongue mobility in children with various forms of epidermolysis bullosa. **Stomatologiia**, v. 100, n. 1, p. 55-59, Jan. 2021

29. Rezende, Renata Portela de, Rodrigues, Naiara Santana, Ribeiro, Patricia Miranda Leite. Oral manifestations of epidermolysis bullosa: case report. Rev. **Ciênc. Méd. Biol. (Impr.)**, v. 18, n. 3, p. 429-433, Dez. 2019.

30. SANTANA, Mateus Costa de. Associação das mutações nos genes krt5 e krt14 na Epidermólise Bolhosa simples. 2016.

31. Smith Z, Nath S, Javanmard M, Salamon Y. The dental needs of children with Epidermolysis Bullosa and service delivery: a scoping review. **BMC oral health**, v. 24, n. 1, p. 1131, Set. 2024.

32. Souza, Monique Gonçalves de, Prado, Fabio Ornellas. Oral manifestations of epidermolysis bullosa in a municipality of the state of Bahia. **Rev. Ciênc. Méd. Biol. (Impr.), v.** 20, n. 4, p. 637-642, Fev. 2022.

33. Torres-Iberico, R., Condori-Fernández, Y., Apagüeño-Ruiz, C., Andia-Ticona, M., & Pomar-Morante, R. Síndrome de Kindler, manejo multidisciplinario. **Actas dermo-sifiliograficas**, v. 111, n. 9, p. 775-780, Nov. 2020

34. Véliz, Sebastián, Huber, Hinrich, Yubero, María Joao, Fuentes, Ignacia, Alsayer, Fatimah, Krämer, Susanne M. Early teeth extraction in patients with generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A case series. **Special Care in Dentistry**, v. 40, n.6, p. 561-565, Nov. 2020.

35. Zachariah, Linza P.; Ambooken, Betsy; Rao, Raghavendra1; Asokan, Neelakandhan. Epidermolysis Bullosa Simplex – Dowling-Meara Type: A Case Report in a 10-year-old Boy. **Indian Journal of Paediatric Dermatology,** v. 25, n. 3, p. 220-222, Jul–Sep 2024.