ARTIGO ORIGINAL
ISSN 1677-5090
https://doi.org/10.9771/cmbio.v20i4.38045
© 2021 Revista de Ciências Médicas e Biológicas

Manifestações bucais em portadores de epidermólise bolhosa residentes em um município baiano

Oral manifestations of epidermolysis bullosa in a municipality of the state of Bahia

Monique Gonçalves de Souza[1], Fabio Ornellas Prado[2]*

[1]Cirurgiã-Dentista pela Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia – UESB; [2] Graduação em Odontologia pela Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho – UNESP. Mestre e Doutor em Estomatopatologia pela Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP. Professor Titular do Departamento de Saúde 1 da UESB

Resumo

Introdução: a Epidermólise Bolhosa hereditária (EB) é uma doença rara, caracterizada por formações de bolhas na pele e nas mucosas que sofrem mínimos traumas ou aparecem espontaneamente. As principais divisões de EB são Epidermólise Bolhosa Simples, Epidermólise Bolhosa Juncional, Epidermólise Bolhosa Distrófica e a Síndrome de Kindler. As manifestações bucais geralmente encontradas nos pacientes com EB são as bolhas no epitélio oral, microstomia, anquiloglossia, doença periondontal, hipoplasia do esmalte, cárie dentária, atrofia da maxila e prognatismo mandibular, variando para cada tipo da doença. **Objetivo:** relatar as manifestações bucais dos portadores de Epidermólise Bolhosa residentes no município de Barra da Estiva. **Metodologia:** trata-se de um estudo transversal, quantitativo e descritivo que foi desenvolvido no município de Barra da Estiva – BA com a população de portadores de Epidermólise Bolhosa, através da realização de anamnese e exame clínico. Estatística descritiva foi utilizada para tabular os dados coletados. **Resultados:** foram analisados 5 portadores de Epidermólise Bolhosa, a maioria do sexo masculino (60%), com média de idade de 5,6 anos. As manifestações bucais encontradas foram bolhas orais (100%), anquiloglossia (100%), língua despapilada (100%), hipoplasia de esmalte (80%), cárie (40%) e abertura de boca limitada em média de 28,6 mm. **Conclusão:** os portadores de Epidermólise Bolhosa apresentaram manifestações orais características da doença, tendo como consequências maiores dificuldades para realizar higienização bucal e tratamento odontológico, sendo necessário conhecimento prévio dos cirurgiões-dentistas para o atendimento desses pacientes.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa. Manifestações bucais. Bolhas. Hipoplasia do Esmalte Dentário. Microstomia.

Abstract

Introduction*: inherited Epidermolysis Bullosa (EB) is a rare disease, characterized by blistering of the skin and mucous membranes that suffer minimal trauma or appear spontaneously. The main divisions of EB are Simple Epidermolysis Bullosa, Junctional Epidermolysis Bullosa, Dystrophic Epidermolysis Bullosa and Kindler Syndrome. The oral manifestations usually found in patients with EB are blisters in the oral epithelium, microstomy, ankyloglossia, periodontal disease, enamel hypoplasia, dental caries, atrophy of the jaw and mandibular prognathism, varying for each type of disease.* ***Objective:*** *to report the oral manifestations of Epidermolysis Bullosa patients living in the municipality of Barra da Estiva.* ***Methods:*** *cross-sectional study, quantitative and descriptive that was developed in the municipality of Barra da Estiva-BA with the population of people with Epidermolysis Bullosa, through anamnesis and clinical examination. Descriptive statistics was used to tabulate the data collected.* ***Results:*** *5 children with Epidermolysis Bullosa were analyzed, most male (60%), with an average age of 5,6 years. Oral manifestations found were oral blisters (100%), anquiloglossia (100%), loss of papillae of the tongue (100%), enamel hypoplasia (80%), tooth decay (40%) and mouth opening limited to the average of 28.6 mm.* ***Conclusion:*** *epidermolysis Bullosa children presented oral manifestations common to the disease, leading to difficulties in performing oral hygiene and dental treatment, requiring prior knowledge of dental surgeons for the care of these patients.*

Keywords: *Epidermolysis Bullosa. Oral manifestations. Blister. Microstomia.*

INTRODUÇÃO

A Epidermólise bolhosa (EB) hereditária é um grupo de doenças caracterizadas clínica e geneticamente por formação de bolhas e erosões na pele e mucosas submetidas a mínimas pressões ou que ocorrem espontaneamente (LANSCHÜTZER *et al*.,2009). Foram definidos três tipos principais da doença: Epidermólise bolhosa simples – EBS; Epidermólise bolhosa juncional –EBJ e Epidermólise bolhosa distrófica – EBD. Poucos anos atrás, a Síndrome de Kindler (SK) também passou a ser classificada como um tipo de Epidermólise bolhosa. A classificação se baseia nas diferenças ultraestruturais da formação das bolhas na pele (FINE *et al.,* 2008).

Os indivíduos com EB podem apresentar formação de bolhas em muitos tecidos extracutâneos, resultando em morbidade. As feridas que não cicatrizam podem, secundariamente, levar à anemia, retardo do crescimento, septicemia, insuficiência renal, câncer e morte prematura. Os órgãos que são revestidos ou cobertos por epitélio

Correspondente/ Corresponding: *Fabio Ornellas Prado – Departamento de Saúde I da UESB. – End: Av. José Moreira Sobrinho, S/N. Jequiezinho – Jequié (BA), CEP: 45206-190 – Tel: (73) 3528-9655 – E-mail: fop_@hotmail.com

podem ser lesados, principalmente a parte externa do olho, as vias aéreas superiores e os tratos gastrointestinal e geniturinário. Outros órgãos que também são potenciais alvos de lesão são a medula óssea, o coração, os ossos e o músculo esquelético (FINE; MELLERIO, 2009).

Considerada a forma mais comum da doença, a EB Simples caracteriza-se por presença de bolhas em áreas de trauma, como as mãos, pés e cotovelos. Geralmente, as pessoas com esta condição têm uma boa qualidade de vida quando tratadas adequadamente (INTONG; MURRELL, 2012). A maioria dos casos apresenta mutação nos genes K5 ou K14, responsáveis pela codificação da queratina das células basais (MITSUHASHI; HASHIMOTO, 2003).

A EB Juncional é identificada pela presença de bolhas e cicatrização atrófica. Além disso, algumas pessoas possuem hipopigmentação pós-inflamatória e ausência de unhas (INTONG; MURRELL, 2012). Os defeitos geralmente estão na produção do colágeno tipo XVII, na integrina α6β4 e/ou laminina 5 (FINE *et al.,* 2008).

Segundo PARUSHETTI *et al*. (2013), a EB Distrófica é dividida em dois grupos principais: dominante – EBDD e recessivo – EBDR. Os indivíduos com EBDD podem apresentar bolhas generalizadas, cicatrização atrófica, bolhas esofágicas e alterações nas unhas. Já a EBDR é a forma mais grave da doença. Algumas manifestações encontradas são as bolhas generalizadas, cicatrização progressiva, atraso no crescimento, anemia multifatorial e deformidades das mãos e pés (INTONG; MURRELL, 2012). O defeito encontrado, tanto na forma dominante como na recessiva, está na produção do colágeno tipo VII (FINE *et al.,* 2008).

A Síndrome de Kindler é caracterizada pela mutação no gene kindlin-1, um componente dos queratinócitos basais. Clinicamente, a doença se parece com os subtipos mais graves da Epidermólise bolhosa (FINE *et al.,* 2008). Algumas manifestações apresentadas são: fotossensibilidade, atrofia da pele, erosões cutâneas e alterações nas unhas (DOBREV; VUTOVA, 2015).

FINE (2016), comparando dados de 1990 e 2002, observou que a prevalência de EB nos Estados Unidos aumentou de 8,22 casos para 11,07 casos por 1 millhão de nascidos vivos, enquanto a incidência permaneceu inalterada em 19,57 casos por milhão. No Brasil, não há dados epidemiológicos da doença disponibilizados pelo Ministério da Saúde. A DEBRA Brasil (*Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association*) registra 761 casos em todo o país, com 80 óbitos, porém esta quantidade pode ser maior, já que há muitos casos subnotificados. A Associação de Familiares, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa da Bahia (AFAPEB-BA) contabiliza 65 casos na Bahia, podendo haver portadores da doença não registrados pela associação.

Existem cerca de 8 mil tipos de doenças raras, afetando, aproximadamente, 500 milhões de pessoas. No Brasil, estima-se cerca de 13 milhões de casos (DOMINGUEZ, 2015). O governo brasileiro criou, em janeiro de 2014, a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde, visando aperfeiçoar o atendimento destas pessoas no sistema público, desde a atenção básica até a atenção especializada. As diretrizes elaboradas não abordam as doenças raras de forma individual, permitindo a classificação de acordo com as características em comum, podendo ser classificadas como de origem genética e origem não genética (BRASIL, 2014).

Há manifestações orais em todos os tipos de EB, podendo afetar os tecidos duros e moles, variando em gravidade com o tipo e subtipos da doença. Em alguns tipos os achados bucais podem ser mínimos, enquanto em outros as manifestações bucais podem ser graves devido ao fenômeno cicatricial, sendo o subtipo recessivo da EBD o que apresenta maior fragilidade da mucosa, levando a formação de bolhas e ulcerações. O processo contínuo de formação de bolhas e cura com cicatrizes resulta em modificações na estrutura oral (WRIGHT, 2010). As manifestações orais da EB normalmente relatadas são: bolhas no epitélio oral, microstomia, anquiloglossia, doença periodontal, hipoplasia do esmalte, cárie dentária, atrofia da maxila e prognatismo mandibular, podendo variar para cada tipo da doença. O tratamento odontológico deve ser minimamente traumático, devendo ser a prevenção a melhor escolha para esses pacientes, reforçando a importância da escovação para diminuir a necessidade de tratamentos invasivos (FEIJOO *et al*., 2011).

Os estudos sobre EB, na grande maioria, envolvem um ou, no máximo, dois portadores da doença, havendo poucas pesquisas com séries de casos de mais de 3 portadores. Segundo a AFAPEB – BA, apenas no município de Barra da Estiva – BA há 7 casos da doença, um número elevado, em se tratando de uma doença rara. Os portadores, geralmente, apresentam manifestações bucais características da doença, tornando-se importante conhecer para auxiliar no diagnóstico e tratamento destas pessoas. O objetivo deste estudo foi relatar as manifestações bucais dos portadores de EB residentes no município de Barra da Estiva.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo transversal, quantitativo e descritivo que foi realizado no município de Barra da Estiva – BA, Brasil, com população estimada de 22.220 habitantes. A população do estudo se constituiu dos sete portadores de EB residentes no município que aceitaram participar do estudo sob consentimento livre e esclarecido, ao todo cinco portadores da doença aceitaram, sendo que dois se recusaram em participar do exame clínico. A coleta de dados foi realizada após a submissão e aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia, CAAE: 73237617.7.0000.0055, no domicílio do participante, através de exame clínico com luvas, espátula de madeira, vaselina e auxílio de uma lanterna de cabeça, realizando busca ativa pelas lesões bucais características da doença, a saber: bolhas no epité-

lio oral, microstomia (medida em milímetros de abertura bucal), anquiloglossia, doença periodontal, hipoplasia do esmalte, cárie dentária, atrofia da maxila e prognatismo mandibular. Para a anamnese, foi aplicado um questionário levantando os dados sociodemográficos, histórico médico e de diagnóstico da EB e queixa principal. Depois da coleta dos dados, foi realizada educação em saúde bucal para os pais e os portadores da doença e a entrega de um kit de higiene oral. Os dados coletados foram tabulados em planilha do Microsoft Excel e analisados através de técnicas de estatística descritiva. Foi calculada a média de idade e de microstomia entre os indivíduos da pesquisa.

RESULTADOS

Participaram deste estudo 5 portadores de EB, em sua maioria (60%) do sexo masculino, tendo em média 5,6 anos de idade (Tabela 1). Em relação a raça: três eram brancos e dois pardos.

Na anamnese, todos negaram histórico médico de internação hospitalar e não relataram doenças cardiovasculares, gástricas, renais e respiratórias. Apenas uma criança apresentava anemia. Nenhum histórico de hemorragia ou problemas com a cicatrização das feridas foi relatado.

Tabela 1 – *Anamnese dos portadores de Epidermólise Bolhosa, Barra da Estiva – BA, Dezembro 2017.*

Indivíduo	Idade	Sexo	Diagnóstico médico	Histórico familiar de EB	Medicamentos em uso	Queixa prinicipal
1	6 anos	F	Epidermólise Bolhosa Distrófica	1 primo paterno de segundo grau. 1 primo materno de terceiro grau	Nutrivit; Nistatina; Ácido Ascóbico, Polaradex; Ferripolimaltose e Folacin	Sem queixas de dor. Caiu e fraturou o Incisivo há mais ou menos 6 meses
2	8 anos	M	Epidermólise Bolhosa	Sem histórico familiar	Nistatina; Zinco Quelato; Ácido fólico; Ferripolimaltose; PEG 4000	Sem queixas
3	6 anos	M	Epidermólise Bolhosa Distrófica	3 primos maternos de segundo grau	Mupirocina; Ácido Fusídico; Dersani; Vitamina D	Sente dor ao escovar os dentes. Dor no dente 63 há mais ou menos 1 semana, pouca dor, espontânea, principalmente à noite.
4	4 anos	F	Epidermólise Bolhosa Distrófica	1 primo paterno de segundo grau. 1 prima materna de terceiro grau	Noripurum; Zinco Quelato; Vitamina D; PEG 4000	Fragilidade da mucosa bucal
5	4 anos	M	Epidermólise Bolhosa	1 primo paterno de segundo grau. 1 primo materno de terceiro grau	Hixilerg; Ácido Fólico; Ferripolimaltose; Vitamina D; PEG 4000	Dor de dente ao se alimentar, há mais ou menos 2 meses.

Fonte: Dados da pesquisa

As manifestações orais observadas estão descritas na Tabela 2 e ilustradas na Figura 1. Todos os participantes apresentavam bolhas, ulcerações e cicatrizes generalizadas com poucas manifestações no rosto. Não foram observadas vesículas intra-orais e queilite angular em nenhum dos indivíduos. Apenas uma criança apresentava gengivite generalizada. Outras manifestações orais não foram observadas.

Tabela 2 – *Achados clínicos encontrados nos portadores de Epidermólise Bolhosa, Barra da Estiva – BA, Dezembro 2017*

Indivíduo	Bolhas orais	Cárie	Anquiloglossia	Hipoplasia do esmalte	Microstomia	Língua despapilada	Deformidade das mãos	Unhas das mãos
1	Palato e Língua	Ausente	Presente	Presente nos decíduos. Ausente nos permanentes	23mm	Presente	Presente	Ausente
2	Língua	Ausente	Presente	Presente nos decíduos. Ausente nos permanentes	30mm	Presente	Presente	Ausente

3	Língua e mucosa jugal	Molares decíduos	Presente	Presente nos decíduos e permanentes	25mm	Presente	Presente	Ausente
4	Língua e lábio	Ausente	Presente	Presente nos decíduos	30mm	Presente	Ausente	Ausente
5	Palato, Mucosa jugal e Língua	Molares decíduos	Presente	Ausente	35mm	Presente	Presente	Ausente

Fonte: Dados da pesquisa

Figura 1 – *Manifestações orais em portadores de Epidermólise Bolhosa:*



(a) Indivíduo 1 – Hipoplasia de esmalte nos dentes decíduos e ausente nos permanentes, microstomia, anquiloglossia, língua despapilada, ulceração e bolhas na língua.

Fonte: Autoria própria



(b) Indivíduo 2 – Língua despapilada, ulceração e microstomia.

Fonte: Autoria própria



(c) Indivíduo 3 – Hipoplasia de esmalte generalizada, lesões de cárie, ulceração e microstomia.

Fonte: Autoria própria



(d) Indivíduo 4 – Hipoplasia de esmalte na dentição decídua, microstomia, ulceração e língua despapilada.

Fonte: Autoria própria

DISCUSSÃO

Durante a anamnese foi constatado que 4 dos 5 entrevistados tinham histórico familiar de EB, seguindo o que estudos apontam quanto ao caráter hereditário da doença (LANSCHÜTZER *et al.,* 2009). Quanto ao tipo, a maioria relatou ser do tipo Distrófica, sendo em geral o que apresenta as lesões mais graves da doença (WRIGHT, 2010). Todos os entrevistados deste estudo fazem uso contínuo de suplementação alimentar, uma das causas pode ser a frequência constante de bolhas e ulcerações, diminuindo a ingestão de alimentos sólidos, por ser muito doloroso, prejudicando o consumo diário das vitaminas alimentares (LEAL et al., 2016).

Há grande variabilidade de manifestações orais em portadores de EB, de acordo com o tipo e severidade da doença. Nos casos de EBS, geralmente há formação normal dos dentes, prevalência de cárie semelhante à população não afetada, fluxo salivar normal, podendo apresentar bolhas na mucosa oral. Na EBJ, há fragilidade aumentada na mucosa oral, formação de bolhas, hipoplasia de esmalte, maior risco de cárie, fluxo salivar normal e microstomia no subtipo Herliz. Na EBD, o subtipo dominante tende a ser menos severo do que o recessivo. EBDR, em geral, apresenta extrema fragilidade da mucosa oral, bolhas, língua sem papilas, anquiloglossia, microstomia, obliteração do vestíbulo e maior risco de cárie (WRIGHT, 2010).

A contínua formação de bolhas na mucosa oral e consequentemente a formação de tecido cicatricial pode levar a movimentos limitados da língua (anquiloglossia), abertura limitada da boca (microstomia), obliteração do vestíbulo, perda das rugas palatinas e despapilação da língua, além de favorecer a formação de cárie pela dificuldade da higienização (STELLINGSMA *et al*., 2011). Neste presente estudo, todas as crianças examinadas apresentavam bolhas na língua. Também foram encontradas bolhas na mucosa jugal, palato e lábios.

Todos os indivíduos examinados neste estudo apresentaram língua despapilada com extrema dificuldade em realizar movimentos por conta da anquiloglossia. McPHIE *et al*., (2016) relataram como a alimentação pode ser prejudicada desde o nascimento, descrevendo o caso de um recém-nascido do sexo masculino com EBD que mostrou dificuldades para se alimentar por causa da anquiloglossia, somente conseguindo ingerir alimentos por via oral após ser utilizada uma garrafa especial projetada para bebês com sucção prejudicada.

A hipoplasia de esmalte pode estar presente em portadores de EB, sendo mais comumente encontrado no tipo Juncional. Isso ocorre devido a deficiência de moléculas de junção epitelial-mesenquimal, como o COL17, podendo levar aos mecanismos patogênicos que podem resultar em hipoplasia do esmalte (JAVED *et al*., 2013). Neste estudo a hipoplasia de esmalte estava presente em 4 dos 5 examinados. Foi observada nos dentes decíduos e ausente nos permanentes em 2 casos, presente nos decíduos e permanentes em 1 caso e ausente nos decíduos e permanentes em 1 criança. Um dos participantes da pesquisa com apenas dentes decíduos também mostrava hipoplasia.

A abertura oral reduzida é um achado comum nos pacientes com EB, podendo dificultar a higienização e o tratamento odontológico (REZENDE *et al*., 2019). Nos achados desta presente pesquisa, todos os indivíduos apresentaram abertura de boca limitada, sendo em média de 28,6 mm como observado na Figura 1.

A fragilidade da mucosa, levando a formação constante de bolhas, pode tornar doloroso a ingestão de alimentos sólidos, induzindo mudanças na dieta nos portadores de EB. Além de dificultar a higienização bucal, sendo fatores que podem estar relacionados com maior risco de formação de lesões cariosas (LEAL *et al*., 2016). A cárie dentária foi notada em 2 examinados, sendo este um sinal de alerta, já que o tratamento nesses casos é dificultado pela microstomia. A prevenção é a melhor forma de manter a saúde bucal dos portadores de EB, tornando-se necessárias visitas frequentes ao dentista com instruções de higienização bucal para os pacientes e pais, juntamente com a realização de limpeza profissional (OLIVEIRA *et al*., 2008; DAG *et al*., 2014).

A saúde periodontal também pode ser prejudicada em pessoas com EB. Em um estudo com 5 pacientes com SK, o exame periodontal revelou inflamação gengival severa e bolsa periodontal (>4mm) em 3 indivíduos e periodontite agressiva com bolsas profundas (>7mm) em 2 indivíduos. Depois do acompanhamento periódico em 12 meses, houve melhoras significativas na condição periodontal (YILDIRIM *et al*., 2017). TORRES *et al.*(2011) relataram a presença de gengivite em uma menina de 11 anos com EBDR. Porém, neste estudo, apenas 1 criança apresentava gengivite.

Queilite angular é o diagnóstico clínico de lesões de origem infecciosa que ocorrem no ângulo da boca. São caracterizadas por maceração, eritema e formação de crosta, podendo afetar tanto a pele como a mucosa da comissura labial (BUDTZ-JORGENSEN, 1981). Apesar de ser presente em alguns portadores de EB esta condição não foi constatada em nenhum dos participantes desta pesquisa.

CONCLUSÃO

Os portadores de Epidermólise Bolhosa residentes em Barra da Estiva – BA apresentaram manifestações orais características da doença, tendo como consequências maiores dificuldades para realizar higienização bucal e tratamento odontológico, sendo necessário conhecimento prévio dos cirurgiões-dentistas para o atendimento desses pacientes.

REFERÊNCIAS

ASSOCIAÇÃO DE FAMILIARES, AMIGOS E PORTADORES DE EPIDERMÓLISE BOLHOSA DA BAHIA (AFAPEB-BA). Disponível em: https://aapeb.org.br/. Acesso em: 22 jul.2020.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde – SUS**. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.

BUDTZ-JORGENSEN, E. Oral mucosal lesions associated with the wearing of removable dentures. **J. Oral Pathol.**, Copenhagen, 10, n. 2, p. 65-80, Apr. 1981.

DAG, C.; BEZGIN, T.; OZALP, N. Dental management of patients with epidermolysis bullosa. **Oral Health Dent Manag**, [Ss.l.], 13, n. 3, p. 623-627, Sept. 2014.

DEBRA BRASIL (*Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association*). Disponível em: http://debrabrasil.com.br/o-que-e-eb/. Acesso em: 22 jul. 2020.

DOBREV, H. P.; VUTOVA, N. I. Nailfold capillaroscopic changes in Kindler syndrome. **Intractable Rare Dis. Res.**, [s.l.], 4, n. 4, p. 214-216, Nov. 2015.

DOMINGUEZ, B. 13 milhões de raros. **Radis**, Rio de Janeiro, v.149, p.10-17, 2015.

FEIJOO, J. F. *et al.* Inherited epidermolysis bullosa: an update and suggested dental care considerations. **J. Aam. Ddent. Aassoc.**, Chicago, v. 142, n. 9, p. 1017-1025, Sept. 2011.

FINE, J. D. Epidemiology of Inherited Epidermolysis Bullosa Based on Incidence and Prevalence Estimates From the National Epidermolysis Bullosa Registry. **JAMA Dermatol.**, Chicago, v.152, n. 11, p. 1231-1238, Nov. 2016.

FINE, J. D.; W. *et al.* The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. **J Am. Acad. Dermatol.**, St Louis, v. 58, n. 6, p. 931-950, June 2008.

FINE, J. D.; MELLERIO, J. E. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. **J Am. Acad. Dermatol.**, St Louis, v. 61, n. 3, p. 367-384, quiz 385-366, Sept. 2009.

INTONG, L. R.; MURRELL, D. F. Inherited epidermolysis bullosa: new diagnostic criteria and classification. **Clin. Dermatol.**, Philadelphia, v.30, n. 1, p. 70-77, Jan./Feb. 2012.

JAVED, A. *et al.* Occurrence of epidermolysis bullosa along with Amelogenesis imperfecta in female patient of India. **Dent. Res. J.**, Isfahan, 10, n. 6, p. 813, 2013.

LANSCHÜTZER, C. *et al.* **Life with epidermolysis bullosa (EB):** etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy. Springer Science & Business Media, 2009.

LEAL, S. C. *et al.* Higher dental caries prevalence and its association with dietary habits and physical limitation in epidermolysis bullosa patients: A case control study. **J. Contemp. Dent. Pract.**, [S.l.], v.17, n. 3, p. 211-216, 2016.

McPHIE, A. *et al.* Newborn Infant With Epidermolysis Bullosa and Ankyloglossia. **J. pediatr. health care**, St Louis, v. 30, n. 4, p. 390-395, July/Aug. 2016.

MITSUHASHI, Y.; HASHIMOTO, I. Genetic abnormalities and clinical classification of epidermolysis bullosa. **Arch. Ddermatol. Res.**, Berlin, v. 295, supl. 1, p. S29-33, Apr. 2003.

OLIVEIRA, T. M. *et al.* Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. **J. Appl. Oral Sci.**, Bauru, v.16, n. 1, p. 81-85, 2008.

PARUSHETTI, A. D. *et al.* Oral manifestations of epidermolysis bullosa dystrophica: a rare genetic disease. **BMJ Case Rep.**, [Ss.l.], Jan. 2013.

REZENDE, R. P.; RODRIGUES, N. S.; RIBEIRO, P. M. L. Manifestações bucais da epidermólise bolhosa: relato de caso. **Rev. Ciênc. Méd. Biol.**, Salvador, v.18, n. 3, p. 429-433, 2019.

STELLINGSMA, C. *et al.* Restrictions in oral functions caused by oral manifestations of epidermolysis bullosa. **Eur J Dermatol.**, Mountrouge, 21, n. 3, p. 405-409, 2011.

TORRES, C. P. *et al.* Dental care management in a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. **Braz. dent. j.**, Ribeirão Preto, 22, n. 6, p. 511-516, 2011.

WRIGHT, J. T. Oral manifestations in the epidermolysis bullosa spectrum. **Dermatol. Clin.**, Philadelphia, v. 28, n. 1, p. 159-164, Jan. 2010.

YILDIRIM, T. T. *et al.* Aggressive periodontitis associated with Kindler syndrome in a large Kindler syndrome pedigree. **Turk j. pediatr.**, Ankara, v. 59, n. 1, p. 56-61, 2017.

Submetido em: 23/07/2020
Aceito em: 23/10/2020