

Caso Clínico

## Manejo estomatológico de un paciente con epidermólisis bullosa

M.A. ROSALES BERBER<sup>1</sup>, F.J. TEJEDA NAVA<sup>1</sup>, A.J. POZOS GUILLÉN<sup>1</sup>, M.S. RUÍZ RODRÍGUEZ<sup>1</sup>,  
A. MARTÍNEZ HERRERA<sup>2</sup>, J.A. GARROCHO RANGEL<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Catedrático. <sup>2</sup>Estudiante. Posgrado en Estomatología Pediátrica. Facultad de Estomatología. Universidad Autónoma de San Luis Potosí. México

### RESUMEN

La epidermólisis bullosa (EB) engloba un grupo de enfermedades hereditarias que afectan a uno de cada 17.000 nacidos vivos. Consiste en la formación de ampollas ante el menor traumatismo que afectan a la piel y mucosas. Esta enfermedad empeora seriamente la calidad de vida. El diagnóstico se realiza principalmente por mapeo por inmunofluorescencia y microscopía electrónica. El tratamiento es sintomático, aunque se están investigando nuevas terapias celulares y moleculares. El propósito del presente artículo es describir el caso de un paciente pediátrico con epidermólisis bullosa, el proceso diagnóstico, el manejo odontológico proporcionado y el seguimiento.

**PALABRAS CLAVE:** Epidermólisis bullosa. Niño. Manejo dental.

### INTRODUCCIÓN

El término “epidermólisis bullosa” (EB) fue descrito por primera vez por Kobner en 1886, pero no fue hasta 1962 cuando Pearson propuso una clasificación de la enfermedad. La epidermólisis bullosa es un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios, caracterizados por la extrema fragilidad de la piel y las membranas mucosas, debido a una alteración de la unión dermo/epidérmica, lo que da lugar a la formación de ampollas que después se convertirán en úlceras cutáneas, aun ante pequeños traumas (1). Las áreas del cuerpo más afectadas son los sitios con mayor frecuencia sometidos a presión o fricción; además de la piel, la enfermedad puede afectar las mucosas de la cavidad oral, esófago, cavidad nasal, faringe, tracto genitourinario, zona perianal y conjuntivas.

### ABSTRACT

Epidermolysis bullosa (EB) encompasses a group of hereditary diseases affecting one in every 17,000 live births worldwide. It consists of the formation of blisters following a minor traumatic injury that affects the skin and mucous membranes. The disease has a profound effect on quality of life. The diagnosis is made mainly by immunofluorescence mapping and electron microscopy. Treatment is symptomatic, although new cellular and molecular therapies are being investigated. The purpose of this article is to describe the case of a pediatric patient with epidermolysis bullosa, the diagnostic process, dental management provided and follow-up.

**KEY WORDS:** Epidermolysis bullosa. Child. Dental management.

Entre las manifestaciones sistémicas de la EB se encuentran la sindactilia, anemia ferropénica, fragilidad de piel y mucosas, estenosis esofágica, osteoporosis y defectos en la audición. Es indispensable el seguimiento médico para prevenir complicaciones más graves, como el carcinoma epidermoide. Dentro de los hallazgos intraorales se ha reportado un mayor riesgo de caries dental y enfermedad periodontal por la dificultad para efectuar un cepillado adecuado, debido a la alteración motriz en las extremidades superiores; además de úlceras intraorales, anomalías dentales de tamaño y forma, microstomía, anquiloglosia, gingivitis eritematosa crónica y estomatodinia, entre otros (2). Asimismo, el efecto de EB sobre la formación y estructura de los dientes es muy variable, y se puede manifestar desde defectos leves en las fosetas y fisuras oclusales hasta hipoplasia severa. La formación de dentina en todos los tipos de EB parece ser histológicamente normal y algunas veces ha sido reportado taurodontismo (3).

La incidencia de este trastorno varía de una zona geográfica a otra, afectando aproximadamente a 1 por cada 17.000 nacidos

vivos, con un estimado de 500.000 casos a nivel mundial. Sin embargo, en muchos países, incluyendo México, el porcentaje real de los niños nacidos con EB es desconocido. No hay predilección por algún grupo étnico y afecta a ambos sexos por igual. La EB se manifiesta al momento del nacimiento o durante el periodo neonatal, pero no es infecciosa ni contagiosa. Se han identificado más de 10 genes implicados en la etiología de la EB y se ha informado sobre 1.000 mutaciones que pueden ocurrir *de novo* o heredarse de una manera autosómica dominante o recesiva autosómica. También hay una forma de EB adquirida que se desarrolla durante la cuarta o quinta década de la vida y es causada por la producción de anticuerpos de inmunoglobulina G para el colágeno VII (4).

El diagnóstico de la EB se sospecha en individuos con fragilidad en la piel y formación de ampollas cuando sufren traumas menores, y se corrobora mediante un mapeo antigénico por inmunofluorescencia directa y/o microscopía electrónica de transmisión en biopsias cutáneas. El análisis genético también confirma el diagnóstico. Se han identificado tres tipos principales con alrededor de veinte subtipos de EB, cada uno de los cuales tiene síntomas característicos. Las diversas formas pueden agruparse en tres tipos principales: *simple* o *epidermolítica*, *de unión* y *distrófica* (5). El diagnóstico diferencial de esta enfermedad incluye el pénfigo vulgar, penfigoide ampollar, dermatosis lineal IgA, lupus ampular eritematoso y picaduras de insectos (6,7).

El propósito del presente artículo es describir el caso de un paciente pediátrico de 6 años y 2 meses de edad con epidermolisis bullosa: el proceso diagnóstico, el manejo estomatológico proporcionado –tanto preventivo como restaurativo– y el control proporcionado durante seguimiento a mediano plazo.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 6 años y 2 meses de edad (Fig. 1) que en octubre de 2016 se presentó en la clínica del posgrado en Estomatología Pediátrica (Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México) por presen-

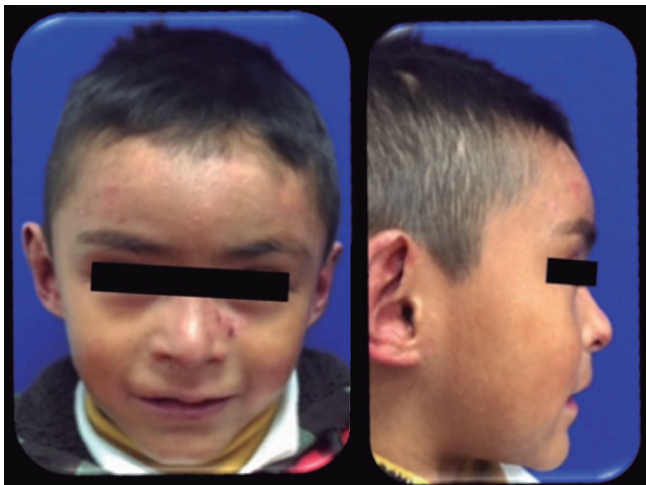


Fig. 1. Imágenes extraorales.

tar lesiones cariosas múltiples en la dentición primaria. Fue producto de la primera gestación, de una madre de 20 años que cursó con amenaza de aborto en el 2º mes de embarazo; el peso al nacer fue de 2.800 g. Permaneció en el hospital 18 días, donde se le efectuó biopsia de piel compatible con EB. A los 3 años y 11 meses se confirmó el diagnóstico de “epidermolisis bullosa distrófica recesiva” mediante una segunda biopsia de piel. Actualmente mide 1,16 m y pesa 17 kg, estando por debajo del percentil 50.

No recibió alimentación por seno materno, usó biberón hasta el año de edad y cepilla sus dientes una vez al día, sin ayuda adulta. Su dieta es principalmente a base de yogurts y alimentos suaves.

A la exploración física general presentaba lesiones de piel propias de la EB en manos, brazos y piernas (Fig. 2).

La exploración intraoral reportó lesiones cariosas múltiples de diversos grados, microstomía y limitación de la apertura bucal (Fig. 3). Debido a la pobre cooperación y por la gran cantidad de procedimientos, se decidió realizar el tratamiento bajo anestesia general. El tratamiento consistió en la colocación de coronas metálicas preformadas, resinas y extracciones de los dientes anteriores superiores, con el objetivo de restaurar los dientes afectados, así como para evitar posibles lesiones a los tejidos blandos orales.

El tratamiento global se llevó a cabo sin contratiempos intra y posoperatorios. El paciente fue revisado una semana después, observándose una cicatrización normal de las lesiones intraorales debido a la manipulación durante el tratamiento, y de las zonas donde se realizaron las extracciones (Fig. 4). En esa cita se instruyó al paciente y a sus padres en un programa intensivo de prevención oral, que incluyó la enseñanza y entrenamiento de la técnica de cepillado dental, uso de enjuagues bucales sin alcohol y recomendaciones dietéticas cariogénicas. Finalmente, se programaron citas de seguimiento cada 4 meses para el control de la placa den-



Fig. 2. Lesiones dérmicas propias de la EB.



Fig. 3. Imágenes intraorales.



Fig. 4. Cicatrización tras una semana de la intervención.

tobacteriana y la aplicación tópica de barnices fluorurados, además del reforzamiento de las prácticas de higiene oral.

## DISCUSIÓN

La EB es actualmente considerada como una enfermedad incurable. Su manejo sistémico en niños consiste en el consejo genético y la proporción de medidas paliativas encaminadas al control del dolor y a mejorar la calidad de vida del paciente (4). Actualmente, no hay un tratamiento definitivo para esta enfermedad. Sin embargo, se recomienda la corrección quirúrgica temprana de la sindactilia y de otros tejidos adheridos, así como la aplicación de ciertas medidas de protección para la piel, por ejemplo, evitar el contacto con humedad, calor o el desarrollo de actividades físicas de riesgo. Se ha sugerido también la aplicación de pomadas con antibióticos para evitar la infección de las lesiones en piel y mucosas, y el uso de gasas protectoras para evitar la fricción y trauma durante la limpieza de la piel (8). La literatura ha descrito diversos tratamientos alternos, como la administración de oxígeno hiperbárico o la terapia génica basada en la creación del gen defectuoso y su aplicación en las lesiones; ambos procedimientos han reportado resultados alentadores, pero aún se encuentran en proceso de investigación (4,9). El promedio de vida es normal para los niños que padecen de EB simple; mientras que para el tipo distrófico, considerado el más grave de todos los tipos de EB, se ha reportado de ser alrededor de solamente 20 años, debido a la ocurrencia frecuente de carcinomas metastásicos de células escamosas, septicemias debido a lesiones internas, neumonías, cardiomiopatías e insuficiencia renal. El pronóstico depende también de los cuidados que se tengan

y del riguroso apego al tratamiento tanto de los pacientes como de sus padres (10).

Como la EB compromete varios órganos y sistemas del cuerpo humano, para el manejo adecuado de la enfermedad se requiere de un equipo multidisciplinario de salud, el que idealmente debe de incluir al genetista, pediatra, dermatólogo, cirujanos (ortopedista, digestivo y plástico), oftalmólogo, enfermera, nutricionista, y por supuesto, el estomatólogo pediátra (5,11). Desde el punto de vista estomatológico, el manejo preventivo en el paciente pediátrico se enfoca en el control de la caries dental. La consecución de este objetivo requiere la máxima cooperación del paciente y de su familia, ya que la mayoría de las actividades de higiene se llevan a cabo en el hogar. Inicialmente, se recomienda el control exhaustivo de la placa dentobacteriana y profilaxis profesionales frecuentes y cuidadosas. Ha sido ampliamente recomendado el uso de enjuagues con productos que contengan clorhexidina en concentración igual o superior al 0,12%, y que estén exentos de alcohol en su composición, por lo menos tres veces al día, principalmente tras la ingesta de las principales comidas y antes del sueño nocturno (12).

Mientras que la mayoría de los niños con EB pueden tolerar el tratamiento estomatológico de rutina, algunos pacientes con necesidades restaurativas extensas pueden ser rehabilitados bajo anestesia general; en cualquier caso, se debe evitar el trauma innecesario a la mucosa oral y la piel de la cara y cuello (13). Asimismo, se deben tomar las medidas preventivas en casos de apertura bucal limitada, como fue el caso del paciente referido aquí; para ello, se sugiere la aplicación de formulaciones tópicas en forma de cremas lubricantes para disminuir el riesgo de formación de ampollas.

Algunas recomendaciones que se deben seguir durante el manejo estomatológico en niños bajo anestesia general:

- Evitar realizar presión excesiva a la piel; para ello se sugiere la utilización de equipo especial que contenga adhesivos con base de algodón natural, que permitan su retirada suavemente (Webrill<sup>MR</sup>), muñequeras elásticas con adhesivos de velcro, microporo libre de látex, lubricderm, bandas elásticas de nylon y/o algodón y electrodos adhesivos.
- Antes de cualquier procedimiento, la piel se cubre con apósitos a base de algodón o gasas para la colocación de los adhesivos. Se recomienda lubricar con emolientes oleicos (como la vaselina) los instrumentos de uso específico del anestesiólogo, tales como el laringoscopio, la máscara de oxígeno y la sonda de intubación.
- Para la monitorización de los signos vitales del paciente, se deben colocar electrodos cubiertos con una banda adhesiva suave. El oxímetro de pulso se coloca alrededor de la palma, previa colocación de una muñequera elástica con adhesivos de velcro; o también se pueden utilizar un oxímetro con sujetadores metálicos (14-16).

## CONCLUSIONES

Aunque la EB es una enfermedad incurable y en ocasiones mortal, la calidad de vida de los niños afectados puede aumentar en gran medida si se administra un manejo adecua-



do y tomando en cuenta la participación de los padres. El estomatólogo pediatra debe participar como parte de un equipo de salud multidisciplinario con el objetivo de prevenir y, en su caso, controlar las lesiones cariosas que pueden presentar los pacientes pediátricos. Así, se restaurará la función normal del aparato estomatognático (masticación, fonación, estética, etc.) y, al mismo tiempo, se evitarán condiciones adversas futuras, como las infecciones severas de origen dentario, que pueden poner en riesgo la vida del paciente.

#### CORRESPONDENCIA:

Miguel Ángel Rosales Berber  
 Posgrado en Estomatología Pediátrica  
 Facultad de Estomatología  
 Universidad Autónoma de San Luis Potosí  
 Av. Dr. Manuel Nava, N.º 2  
 78290 San Luis Potosí, México  
 e-mail: rbmiguel\_1963@yahoo.com.mx

#### BIBLIOGRAFÍA

- Salas JC, MacGrath J. Las epidermolisis bullosas en México. *Gac Méd Méx* 2006;142(Supl1):29-34.
- Takane JM, Álvarez ML, Daza ER. Epidermolisis ampollar distrófica. Presentación de un caso. *ADM* 2012;LXIX(Supl 2):83-90.
- Hector M, Robert J. Epidermolisis bullosa and dental developmental age. *Int J Paediatr Dent* 2005;15:335-41.
- Pinto LC, Almeida R, Rigueira L, Barbosa LN. Clinical evaluation of patients with epidermolisis bullosa: Review of the literature and case reports. *Spec Care Dentist* 2004;24(Supl 1):22-7.
- Vargas A, Palomer L, Palisson F. Oral manifestations in children with Epidermolisis Bullosa. *Rev Chil Pediatr* 2005;766:612-6.
- Siañez R, Pezoa J, Salas JC. Congenital Epidermolisis Bullosa: A Review. *Actas Dermosifiliogr* 2009;100:842-56.
- Orphanet. Acquired epidermolisis bullosa (citado 27 de abril 2017) Disponible en: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=10598&disease=Acquired-epidermolisis-bullosa&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=10598&disease=Acquired-epidermolisis-bullosa&search=Disease_Search_Simple)
- Greider JL, Flatt AE. Surgical restoration of the hand in epidermolisis bullosa. *Arch Dermatol* 1988;124:756-67.
- García M, Reyes O, Márquez L. Dystrophic Epidermolisis Bullosa: Clinical case report. *Rev Oral* 2012;13(Supl 42):902-5.
- Atavia M. Manifestaciones orales de la Epidermolisis Bullosa en Niños de la fundación Marvin Barquero Chavarría. Tesis para obtener el grado de Licenciatura en Odontología ULACIT. San José, Costa Rica, Costa Rica; 2003.
- Soro L, Barthus C, Purcell S. Recessive Dystrophic Epidermolisis Bullosa. A review of disease Pathogenesis and update on future therapies. *J Clin Aesthet Dermatol* 2015;8(Supl 5):41-6.
- Rochelle L, Rose W, Lynne M. Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolisis bullosa. *Int J Paediatr Dent* 2009;19:127-34.
- García E, Teja E, Durán L. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un paciente pediátrico con diagnóstico de epidermolisis bullosa. Reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana* 2013;17(Supl 2):11-6.
- Maluenda M, Strenger A, Ramírez A, Núñez C. Alternative and simple oral rehabilitation technique using a removal prosthesis for a patient with epidermolisis bullosa dystrophica: A case report. *Rev. Clin Periodoncia Implantol Rehabil Oral* 2015;100-7.
- Scheidt L, Sanabe M, Baffi M. Oral manifestations and dental management of Epidermolisis Bullosa Simplex. *Int Clin Paediatr Dent* 2015;8(Supl 3):239-41.
- Spalding L. Basic Care Tips for Epidermolisis Bullosa (EB): A parent's Guide. (Citado 18 abril 2017). Disponible en: [http://med.stanford.edu/content/dam/sm/dermatology/documents/gsd/eb\\_clinic/eb-physician-resources/EB%20care%20tips.pdf](http://med.stanford.edu/content/dam/sm/dermatology/documents/gsd/eb_clinic/eb-physician-resources/EB%20care%20tips.pdf)

#### Clinical Note

## Stomatological management of a patient with epidermolysis bullosa

M.A. ROSALES BERBER<sup>1</sup>, F.J. TEJEDA NAVA<sup>1</sup>, A.J. POZOS GUILLÉN<sup>1</sup>, M.S. RUÍZ RODRÍGUEZ<sup>1</sup>,  
 A. MARTÍNEZ HERRERA<sup>2</sup>, J.A. GARROCHO RANGEL<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Professor. <sup>2</sup>Student. Postgraduate studies in Pediatric Stomatology. Faculty of Stomatology. Universidad Autónoma de San Luis Potosí. Mexico

#### ABSTRACT

Epidermolysis bullosa (EB) encompasses a group of hereditary diseases affecting one in every 17,000 live births worldwide. It consists of the formation of blisters following a minor traumatic injury that affects the skin and mucous membranes. The disease has a

#### RESUMEN

La epidermolisis bullosa (EB) engloba un grupo de enfermedades hereditarias que afectan a uno de cada 17.000 nacidos vivos. Consiste en la formación de ampollas ante el menor traumatismo que afectan a la piel y mucosas. Esta enfermedad empeora seria-

profound effect on quality of life. The diagnosis is made mainly by immunofluorescence mapping and electron microscopy. Treatment is symptomatic, although new cellular and molecular therapies are being investigated. The purpose of this article is to describe the case of a pediatric patient with epidermolysis bullosa, the diagnostic process, dental management provided and follow-up.

**KEY WORDS:** Epidermolysis bullosa. Child. Dental management.

## INTRODUCTION

The term “epidermolysis bullosa” (EB) was first described by Kobner in 1886 but it was not until 1962 that Pearson proposed a classification of this disease. Epidermolysis bullosa belongs to heterogeneous group of hereditary disorders that are characterized by extremely fragile skin and mucous membranes due to a disturbance of the dermo/epidermal junction which leads to the formation of blisters that later turn into skin ulcers, even following small traumatic injuries (1). The areas of the body that are most affected are those that are most under pressure or friction. In addition to the skin, the disease can affect the mucosal membranes of the oral cavity, esophagus, nasal cavity, pharynx, genitourinary tract, perianal area and conjunctiva.

The systemic manifestations of EB include syndactyly, iron deficiency anemia, fragile skin and mucosal membranes, esophageal stenosis, osteoporosis and hearing defects. Monitoring is essential in order to prevent more serious complications such as epidermoid carcinoma. The intraoral findings include a greater risk of dental caries, periodontal disease as a result of brushing difficulties due to upper limb motor impairment, in addition to intraoral ulcers, dental anomalies of size and shape, microstomia, ankyloglossia, chronic erythematous gingivitis and stomatodynia among others (2). The effect of EB on the formation and structure of the teeth is very variable, and it may manifest as mild defects of occlusal pits and fissures or even as severe hypoplasia. The formation of dentin in all types of EB seems to be histologically normal, but sometimes taurodontism has been reported (3).

The incidence of the condition varies from one geographic location to another, and it affects approximately 1 in every 17,000 live births, with an estimated 500,000 cases worldwide. However, in many cases, including Mexico, the real percentage of children born with EB is unknown. There is no predilection for ethnic group and it affects both sexes equally. EB manifests at birth or during the neonatal period, but it is not infectious or contagious. More than 10 genes have been implicated in the etiology of EB and 1,000 mutations have been reported that may appear *de novo* or may be inherited in an autosomal dominant or autosomal recessive mode. There is also a type of acquired EB that develops during the fourth or fifth decade of life that is caused by the production of immunoglobulin G anti-type VII collagen antibodies (4).

The diagnosis of EB is suspected in individuals with fragility of the skin and blistering following minor trauma, and it is established by means of antigen mapping by direct immu-

mente la calidad de vida. El diagnóstico se realiza principalmente por mapeo por inmunofluorescencia y microscopía electrónica. El tratamiento es sintomático, aunque se están investigando nuevas terapias celulares y moleculares. El propósito del presente artículo es describir el caso de un paciente pediátrico con epidermolisis bullosa, el proceso diagnóstico, el manejo odontológico proporcionado y el seguimiento.

**PALABRAS CLAVE:** Epidermolisis bullosa. Niño. Manejo dental.

nofluorescence and/or electronic microscopy of skin biopsies. Genetic analysis will also confirm the diagnosis. Three main types of EB have been identified and about twenty subtypes, each with characteristic symptoms. The various forms can be grouped into three main types: *simplex*, *junctional* and *dystrophic* (5). The differential diagnosis of this disease includes pemphigus vulgaris, bullous pemphigoid, linear IgA dermatosis, bullous lupus erythematosus and insect bites (6,7).

The aim of the present article was to describe the case of a pediatric patient aged 6 years and 2 months with epidermolysis bullosa: the diagnostic process, dental treatment given, both preventative and restorative, and medium term follow-up.

## CASE REPORT

Male patient aged 6 years and 2 months (Fig. 1) in October 2016 attended the Pediatric Dentistry postgraduate clinic (Faculty of Stomatology, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México) as a result of multiple carious lesions of the primary dentition. He was the eldest child of a 20 years old mother with risk of miscarriage during the second month of her pregnancy. He weighed 2,800 g at birth. He remained at the hospital for 18 days during which a skin biopsy was taken that was compatible with EB. At the age of 3 years and 11 months, the diagnosis of recessive dystrophic epidermolysis



Fig. 1. Extraoral view.

bullosa was confirmed by means of a second skin biopsy. He currently measures 1.16 m, weighs 17 kg, and is below the 50<sup>th</sup> percentile.

He was not breastfed and received a bottle until the age of one year. He brushed his teeth once a day without adult help. His diet was mainly based on yoghurt and soft food.

The general physical examination revealed skin lesions typical of EB on hands, arms and legs (Fig. 2).

The intraoral examination revealed multiple carious lesions of differing severity, microstomy and limited mouth opening (Fig. 3). Due to poor cooperation, and due to a large number of procedures, the decision was made to perform treatment under general anesthesia. The treatment consisted of placing preformed metallic crowns, resin and extracting the upper anterior teeth in order to restore the teeth affected, and also to avoid possible lesions of oral soft tissues.

The overall treatment was complication-free from both the intra- and postoperative aspects. The patient was monitored a week later, normal scarring was observed of the intraoral lesions arising from the treatment, and the areas where the extractions had been performed (Fig. 4). During this appointment the patient and his parents received instructions on prevention that included brushing technique training, the use of alcohol-free oral rinses and advice on cariogenic diets. Finally, follow-up appointments were programmed every four months for plaque control, the topical application of fluoride varnishes, and for reinforcing oral hygiene practices.

## DISCUSSION

EB is currently considered an incurable disease. Systemic management in children consists of genetic advice and



Fig. 2. Skin lesions typical of EB.



Fig. 3. Intraoral view.



Fig. 4. One week after surgery.

palliative treatment that is aimed at pain management and at improving the quality of life of the patient (4). Currently there is no definitive treatment for this disease. However, the early surgical correction of syndactyly and other adhered tissue is recommended, together with the application of certain protective measures for the skin, such as for example, avoiding contact with humidity, heat and carrying out any risky physical activity. Antibiotic creams have also been suggested to avoid infection of skin and mucosal lesions, and the use of protective dressings in order to avoid friction or traumatic injury when cleaning the skin (8). Various alternative treatments have been mentioned in the literature, such as the administration of hyperbaric oxygen or genetic therapy based on the creation of the defective gene and its application on the lesions. Both procedures have been reported as having encouraging results, but they are still under investigation (4,9). The average life expectancy for these EB simplex children is normal while for the dystrophic type of EB, considered the most serious type, this has been reported as being only 20 years due to the common appearance of metastatic squamous cell carcinoma, septicemia due to internal lesions, pneumonia, cardiomyopathies and kidney failure. The prognosis depends also on the care that is given, and both parents and patient rigorously following the treatment (10).

Since EB affects various organs and systems of the human body, for the proper management of the disease a multidisciplinary health team is needed that should ideally consist of a geneticist, pediatrician, dermatologist, surgeons (orthopedist, digestive and plastic), ophthalmologist, nurse, nutritionist and of course, pediatric dentist (5,11). From the stomatological point of view, the preventative management of the pediatric patient is focused on controlling dental caries. This requires the maximum cooperation of the patient and his family, as

most of the hygiene will be performed in the home. Initially, exhaustive plaque monitoring is recommended together with carefully performed and regular professional prophylaxis. The use of oral rinses with products containing chlorhexidine has been widely recommended in concentrations equal to, or over, 0.12% and which should be alcohol-free, and at least three times a day, generally after the main meals of the day and before going to sleep at night (12).

While most of the children with EB can tolerate routine dental treatment, some patients with extensive restoration needs require rehabilitation under general anesthesia. In any event, unnecessary trauma to the oral mucosa and skin of the face and neck should be avoided (13). Precautionary measures should therefore be taken if there is limited oral opening, as were taken with this patient of ours. For this, the use of topical creams has been suggested in order to reduce the risk of blistering.

The following are recommendations that should be followed for the dental management of children under general anesthesia:

- Excessive pressure on the skin should be avoided. A special kit should be used with padding based on natural cotton that can be easily removed (Webrill<sup>MR</sup>), elasticated wristbands with Velcro, latex-free micropore, Lubriderm, nylon and/or cotton elastic bands and electrode stickers.

- Before any procedure, the skin should be covered with cotton based bandages or dressing followed by the adhesives. The specific instruments of the anesthetist should be lubricated with an oil emollient such as Vaseline, for example laryngoscopes, oxygen masks and tubes.
- For monitoring the patient's vital signs, smooth electrode stickers should be used. The pulse oxymeter should be secured to the palm using an elastic Velcro wristband. A pulse oxymeter with metal clips may also be used (14-16).

## CONCLUSIONS

Although EB is an incurable disease and occasionally deadly, the quality of life of the children affected can increase greatly with proper management and with the participation of parents. The pediatric stomatologist should participate as part of the multidisciplinary team, in order to prevent, and if needed control, the carious lesions that may manifest in pediatric patients. Normal function of the stomatological apparatus (mastication, phonation, aesthetics, etc.) will in this way be restored, while future adverse conditions will be avoided such as severe infection of dental origin that can put the life of the patient at risk.