



M. Peñarrocha¹
M.C. Serrano²
J.M. Sanchis³
J. Guarinos³
F.J. Silvestre⁴
J. Balàguer⁵

Implantes en pacientes con epidermolisis ampollar distrófica recesiva

1 Profesor Titular de Estomatología. Director del Máster de Cirugía e Implantología Oral. Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia.

2 Médico Estomatólogo. Profesora del Máster de Odontología en Pacientes Especiales. Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia.

3 Profesor Asociado de Cirugía Bucal. Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia.

4 Profesor Titular de Medicina Bucal. Director del Máster de Odontología en Pacientes Especiales. Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia.

5 Médico Estomatólogo. Profesor del Máster de Cirugía e Implantología Oral. Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia.

Correspondencia:

Dr. M. Peñarrocha-Diago
Clínicas Odontológicas
Facultad de Odontología
c/Gascó Oliag 1
46010 Valencia

RESUMEN

La epidermolisis ampollar distrófica recesiva (EADR) es una rara enfermedad muco-cutánea caracterizada por la formación de ampollas que curan con cicatrices retráctiles en la piel y fibrosis sinequiantes en mucosas. La presencia de microstomía y apiñamiento dentario junto a las deformidades de las manos, en forma de garra o muñones, hace de la higiene oral una medida, habitualmente, olvidada. Las extensas lesiones cariosas, tratadas durante años con exodoncias, han propiciado que estos pacientes estén completamente desdentados a edades medias de la vida sin más alternativas que prótesis removibles poco estables. En este trabajo de revisión estudiamos los procedimientos quirúrgicos para la colocación de implantes y la rehabilitación oral con prótesis sobre implantes, como alternativa al desdentamiento.

PALABRAS CLAVE

Epidermolisis ampollar distrófica recesiva; Implantes.

INTRODUCCIÓN

La epidermolisis ampollar distrófica recesiva (EADR) es una enfermedad genética, infrecuente (4 afectados por millón de habitantes), caracterizada por la presencia, en piel y mucosas, de ampollas grandes, hemorrágicas y/o serosas, de aparición espontánea o tras mínimos traumatismos. La lesión elemental es la ampolla, de localización intradérmica subepitelial, que cura con atrofas y cicatrices retráctiles en la piel y con fibrosis sinequiantes en las mucosas^(1,2).

Estudios genéticos moleculares han demostrado diversas anomalías del gen que codifica el colágeno tipo VII, localizado en el cromosoma 3. Este tipo de colágeno es el principal componente de las fibrillas de anclaje responsables de la unión dermo-epidérmica, cuya ausencia, disminución del número de fibrillas o formación defectuosa, ocasionaría el fracaso de la adhesión dermo-epitelial característica de la enfermedad⁽³⁾.

Clínicamente, la enfermedad se manifiesta desde el nacimiento con ampollas más o menos generalizadas según subtipos, afectando sobre todo a zonas de roce como son los pies, tobillos, rodillas, manos, codos,



Figura 1. Mujer de 35 años de edad donde observamos múltiples lesiones cutáneas ampollosas en el brazo, en distintas fases de curación: erosiones, costras, cicatrices y atrofias.



Figura 2. Hombre de 27 años de edad donde observamos los dedos de ambas manos contracturados en flexión y sinequiados entre sí. Lesiones erosivas, costrasas y atrofia cutánea generalizada. En una mano lleva una pinza de depilar con la que se ayuda a desajustar la prótesis muco-implantosoportada.

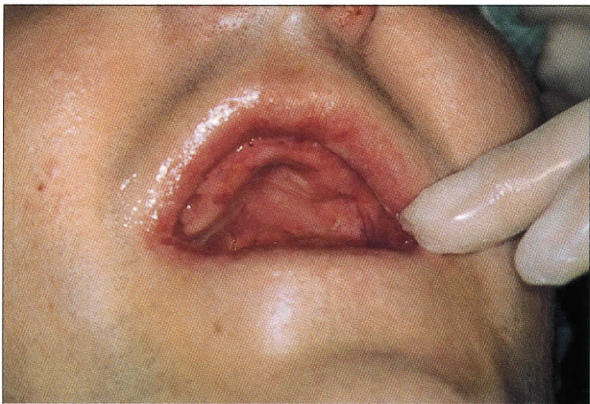


Figura 3. Caso de la figura 2 donde se aprecia la microstomía, una ampolla serosa comisural y, múltiples ampollas y erosiones en la mucosa gingival y palatina. También se observa el bipodesarrollo del maxilar superior.



Figura 4. Paciente de las figuras 2 y 3 con la prótesis colocada sobre los implantes y estable. Observamos la depapilación atrófica de toda la mucosa lingual con erosiones, bridas fibróticas en las comisuras bucales y ampolla hemorrágica en la mucosa del paladar blando.

cintura y cuello (Fig. 1). Como consecuencia de las sucesivas cicatrizaciones en estas zonas, suele aparecer sindactilias que pueden evolucionar a manos en garra, en manopla, o en muñón, contracturas invalidantes diversas, e incluso se ha descrito de generación a carcinoma de células escamosas^(4,5) (Fig. 2).

De todas las mucosas afectadas en la EADR (esó-

fago, ano, vagina, uretra, ojos) la oral es sobre quien recae las más frecuentes secuelas debido, principalmente, a los microtraumas masticatorios. De tal manera, a consecuencia de la sucesiva formación de ampollas y curación con fibrosis, es habitual encontrar una apertura oral muy pequeña, anquilosis lingual, pérdida de los fondos vestibulares, atrofia y depapilación

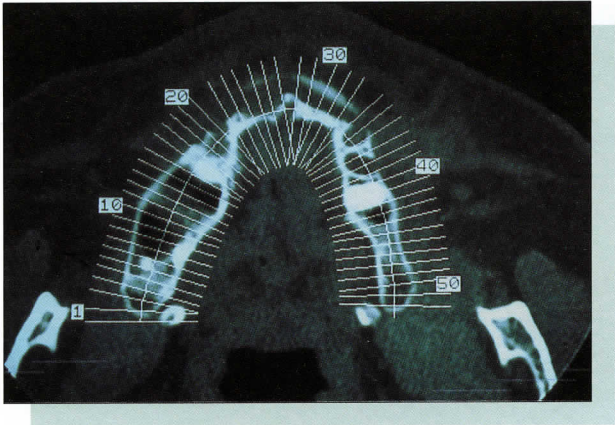


Figura 5. Tomografía axial computada maxilar del paciente de las figuras 2-4, con cortes según el programa Dentascan, donde se observa la extrema atrofia ósea maxilar.

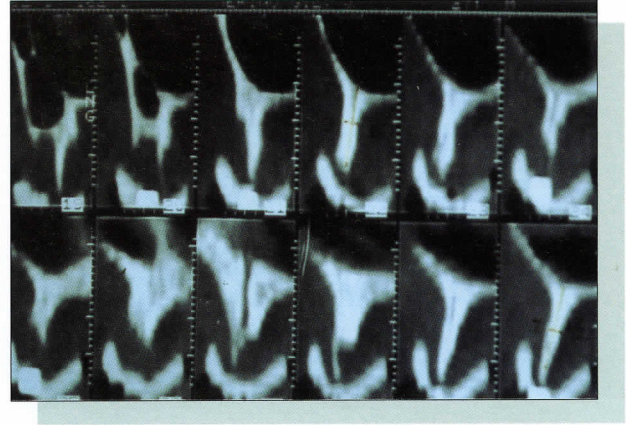


Figura 6. Tomografía axial computada maxilar, programa Dentascan, donde se aprecia, a tamaño 1:1, la estrecha cresta ósea alveolar superior del paciente de las figuras 2 a 5.

crónica de la lengua y quistes de millium palatinos^(6,7) (Figs. 3 y 4).

La caries dental y la enfermedad periodontal son características habituales de estos pacientes, y han sido observadas a edades tempranas de la vida. Al parecer, la asociación de una dieta blanda, y excesivamente rica en carbohidratos, junto a la microstomía y a la falta de habilidad manual para realizar una correcta higiene oral, serían factores desencadenantes del importante deterioro bucodental^(2,8-10).

Durante muchos años, los pacientes con EADR han sido tratados, desde el punto de vista dental, con exodoncias múltiples realizadas bajo anestesia general, quedando muchos de ellos desdentados a edades tempranas de la vida^(11,12). Por ello, el tratamiento dental de estos pacientes debería ser lo más precoz y conservador posible para evitar la masiva pérdida de dientes ya que su rehabilitación bucal representa un importante reto, difícil de solventar por los Odontólogos y Estomatólogos⁽¹³⁻¹⁵⁾.

El objetivo de este trabajo es revisar los procedimientos quirúrgicos para la rehabilitación bucal con implantes de los pacientes afectados de EADR, como alternativa a la pérdida de dientes, describiendo las características más importantes que requieren la anestesia, cirugía, prótesis y mantenimiento.

DESCRIPCIÓN DEL PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO Y COMENTARIOS PROTÉSICOS

Consideraciones generales previas

El estudio clínico y radiográfico de estos pacientes es similar a cualquier otro tipo de caso e implica fundamentalmente un estudio riguroso de la disponibilidad ósea, puesto que como hemos indicado, la atrofia maxilar y mandibular es una constante cuando se pierden los dientes. La tomografía axial computada (TC) ha mostrado ser el método más eficaz y seguro para determinar con exactitud y fiabilidad las condiciones anatómicas del paciente receptor de los implantes^(16,17) (Figs. 5 y 6). El estudio clínico y radiográfico nos determinará la cantidad y la localización de los implantes, para realizar un tratamiento quirúrgico, lo menos lesivo posible, que asegure una buena estabilidad primaria de los implantes. Pensamos que la prótesis sobre implantes es una buena alternativa para conseguir estabilidad protésica y una función masticatoria aceptable, aunque no hemos encontrado ningún caso de EADR tratado así, en toda la literatura científica revisada (Medline años 1980-1999).

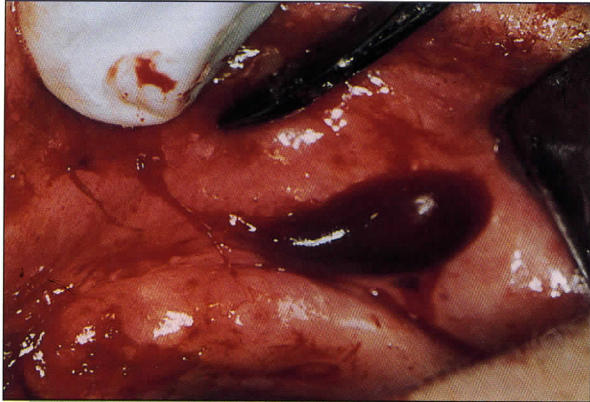


Figura 7. Ampolla hemorrágica yatrogénica intraoperatoria en la mucosa labial interna del maxilar superior.

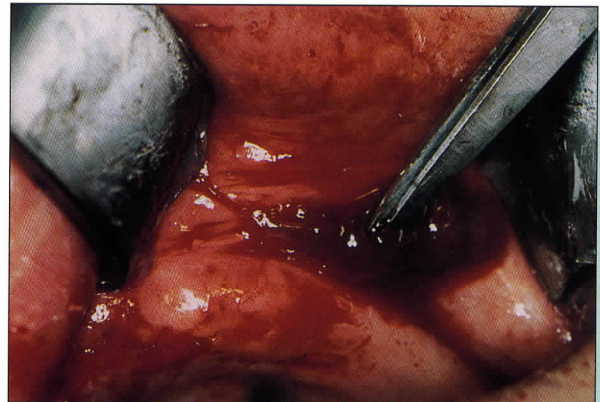


Figura 8. Drenaje de la ampolla hemorrágica de la figura 7 donde cortamos la lesión con unas tijeras de punta fina.

Manejo de los tejidos blandos

La microstomía es el signo clínico más limitante de la exploración intraoral y del tratamiento dental, ocasionando una gran dificultad para los procedimientos quirúrgicos. Por ello se recomienda lubricar los labios, con vaselina, antes de comenzar la exploración con el fin de evitar la formación de grietas tras la apertura bucal máxima⁽¹⁰⁾. La manipulación delicada de los tejidos blandos es fundamental dada la fragilidad mucosa que presentan estos pacientes. El simple hecho de estirar la mucosa con un espejo intraoral para acceder a la cavidad bucal, puede provocar un despegamiento epitelial y posterior formación de ampollas, tanto serosas como hemorrágicas (Fig. 7). Debería evitarse el uso de cualquier tipo de separador o abre bocas, metálico o rígido, para evitar estos problemas, aunque a veces resulta imposible prescindir de ellos, dada la necesidad de disponer de visibilidad para los procedimientos quirúrgicos.

El aspirador, sobre todo el quirúrgico, también puede producir lesiones debido a su potente succión que puede llegar a despegar la frágil mucosa. Se evitará el uso de espejos o separadores directamente sobre la mucosa, principalmente, si esta se encuentra ya despegada^(6,12). En caso de aparición de una ampolla, se incidirá con unas tijeras para vaciarla, evitando su

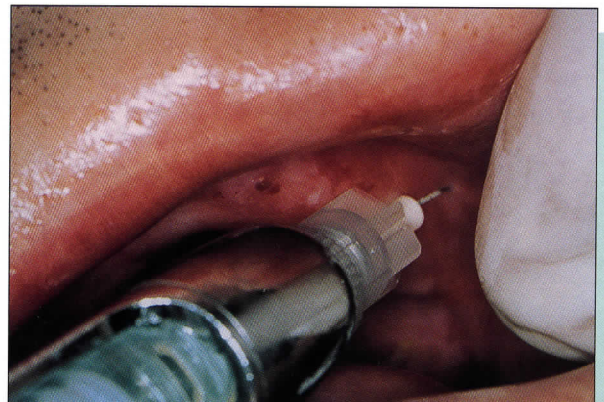


Figura 9. Anestesia local infiltrativa en la arcada superior del paciente de las figuras 2 a 6, donde observamos la pérdida de los fondos vestibulares superiores y la suave separación del labio superior.

extensión subepitelial, y por tanto su aumento de tamaño (Fig. 8). Esto es así, dado que se han encontrado altas concentraciones de colagenasa en el contenido intra-ampollar⁽¹⁸⁾. Las sinequias mucosas intraorales tales como la anquiloglosia, la pérdida de los fondos vestibulares, las bridas gingivo-labiales o gingivo-linguales representan una considerable dificultad añadida para realizar las técnicas quirúrgicas convencionales.

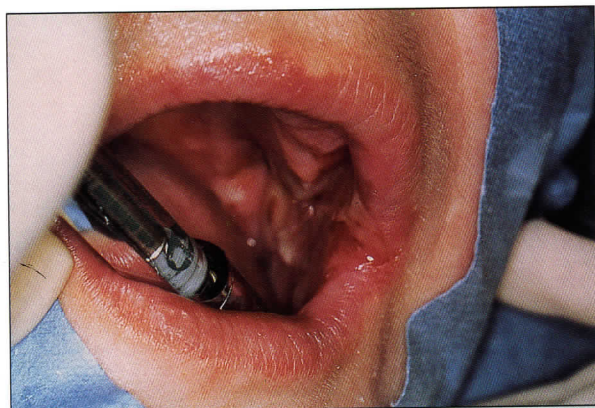


Figura 10. Anestesia local infiltrativa en la arcada inferior, que se realizó para la colocación de los implantes en una mujer de 37 años de edad. Se observa una gran lesión yatrogénica comisural, retrocomisural y de mucosa yugal que apareció tras la exodoncia del premolar 25 y de los molares 26 y 27 realizadas el día anterior.

Anestesia

La anestesia puede presentar problemas en estos pacientes, máxime cuando se realiza una anestesia general⁽¹⁹⁾, en la que es difícil evitar las lesiones secundarias a la intubación. Con la anestesia local intraoral trataremos de evitar las lesiones infiltrando el anestésico, siempre, en la profundidad de los tejidos para evitar la formación de ampollas, inyectando muy lentamente y realizando, siempre que sea posible, bloqueos loco-regionales que depositan la anestesia lejos de la mucosa oral^(10,20) (Figs. 9 y 10).

Incisiones

Las incisiones se realizarán de trazo único, supra-crestales, con pequeñas descargas laterales que faciliten la visualización del lecho implantario, con la particularidad de traccionar delicadamente los tejidos blandos (Fig. 11). Es importante que el despegamiento sea mucoperióstico completo y cuidadoso, sin excesivas tracciones laterales de los colgajos (Fig. 12). No se deben realizar amplios despegamientos, ni pasar hilos de sutura para traccionar el colgajo. En ocasiones, se

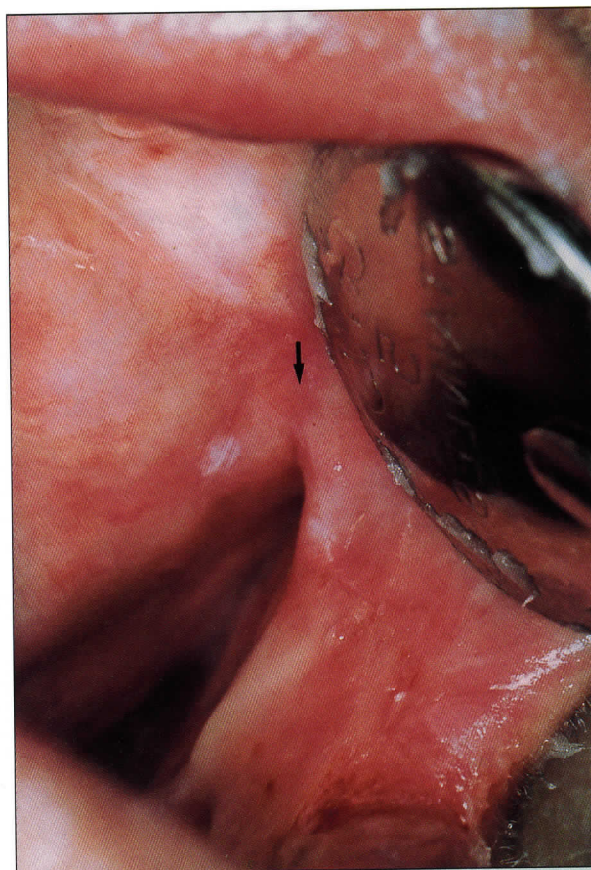


Figura 11. Caso de la figura 10 donde observamos una importante brida en la zona retromolar izquierda de la mandíbula (punta de flecha). Obsérvese el cuidado con el que separamos la mucosa yugal fibrosada.

puede recurrir a la cirugía preprotésica de los tejidos blandos anómalos, como haríamos en cualquier otro caso, pero extremando los cuidados. Como se ve en la figura 13, una brida fibrótica maxilar ha sido tratada quirúrgicamente mediante una zetaplastia ya que dificultaba la elevación de los colgajos. La sutura final de los bordes gingivales se hará con poca tensión de los tejidos blandos (Fig. 14).

Colocación de los implantes

En la mandíbula, se hace imprescindible la utiliza-

278

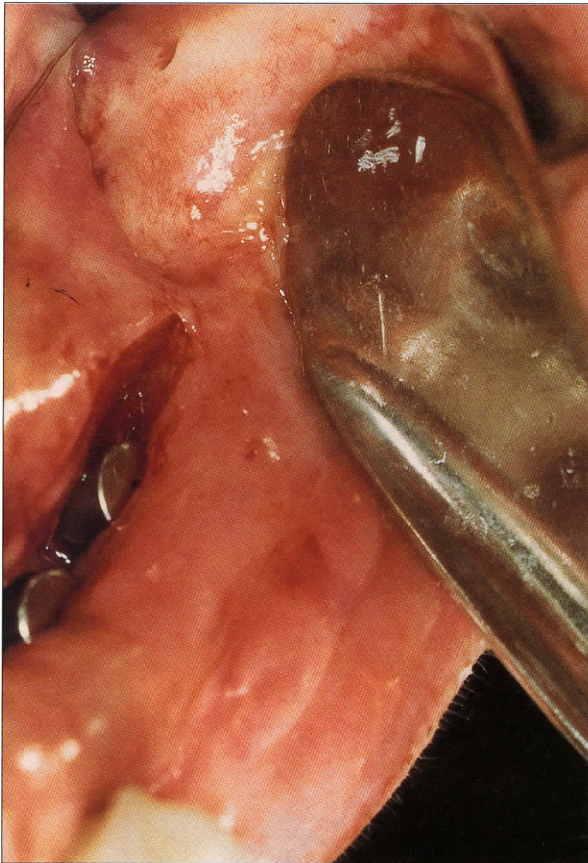


Figura 12. Brida fibrótica en la zona retromolar izquierda de la mandíbula, en la paciente de las figuras 10 y 11, a la cual se le acababan de colocar 4 implantes mandibulares. Obsérvese la incisión limpia del tejido blando del reborde alveolar.

ción de material rotatorio para la elaboración de los lechos implantarios, mientras que en el maxilar superior podemos utilizar la técnica de los osteotomos de Summers⁽²¹⁾, puesto que su principal indicación es la atrofia ósea maxilar, que habitualmente está presente en los pacientes con EADR.

La técnica de los osteotomos u osteodilatadores consiste en elaborar un lecho implantario utilizando de forma progresiva unos punzones, de menor a mayor calibre, hasta conseguir la expansión máxima posible en los casos de atrofia grave, o la equivalente al diámetro del implante requerido. Los osteodilatadores se

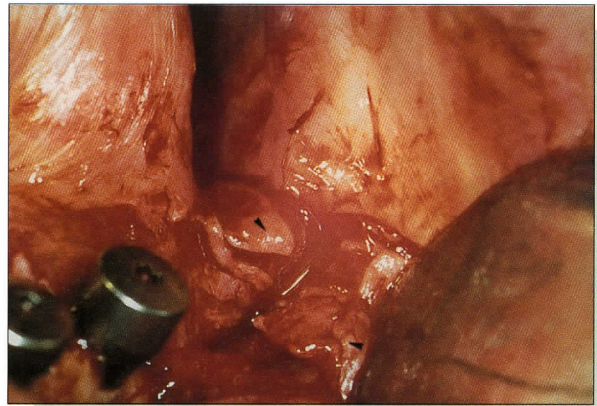


Figura 13. Zetaplastia realizada sobre una brida sinequiante en la zona retromolar izquierda del caso de las figuras 10 a 12. Las puntas de flecha indican las lenguetas de la zeta.

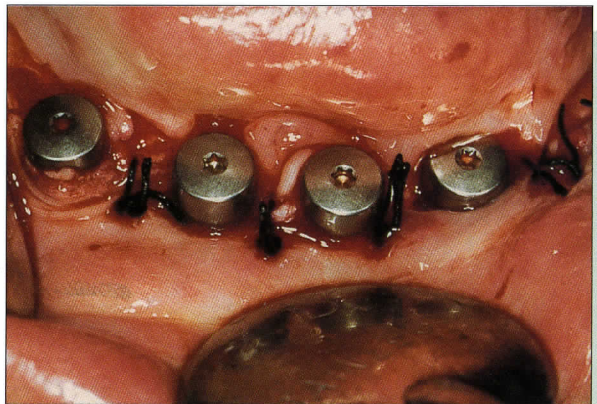


Figura 14. Vista del post-operatorio inmediato de la paciente de las figuras 10 a 13 quedando a la derecha la imagen de la zeta plastia suturada.

introducirán manualmente, presionando y rotando al mismo tiempo, aunque también podemos ayudarnos de un martillo quirúrgico si encontramos resistencia⁽²²⁾.

Tras realizar el lecho implantario, se colocan inmediatamente los implantes para evitar el colapso del nealvéolo⁽²³⁾. Esta maniobra deberá ser especialmente cuidadosa, y en los pacientes con EADR con mayor motivo, para evitar dehiscencias o fracturas de las tablas óseas que, en la mayoría de los casos, quedan extremadamente finas.

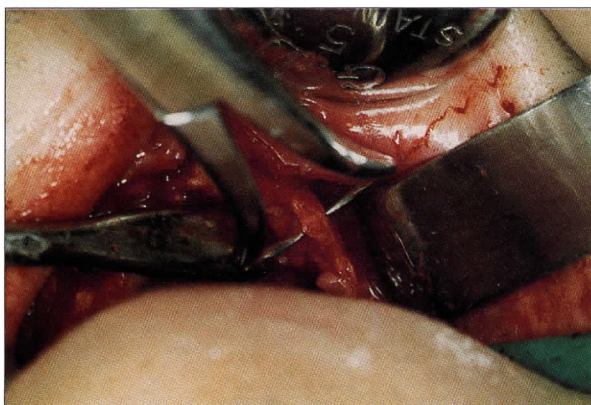


Figura 15. Atrofia ósea maxilar grave en el paciente del estudio tomográfico de las figuras 5 y 6, con un proceso alveolar de 2,5 mm de anchura (determinado con el medidor de espesor óseo), en el cual se le había programado la colocación de 3 implantes superiores.

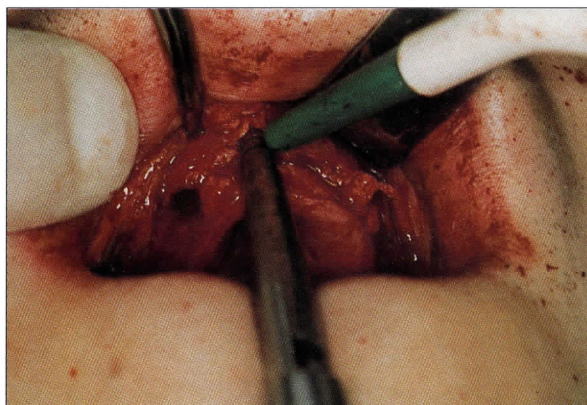


Figura 16. Expansión ósea maxilar realizada con osteotomías. Se observa la colocación precisa del osteodilatador para realizar el lecho del implante central.

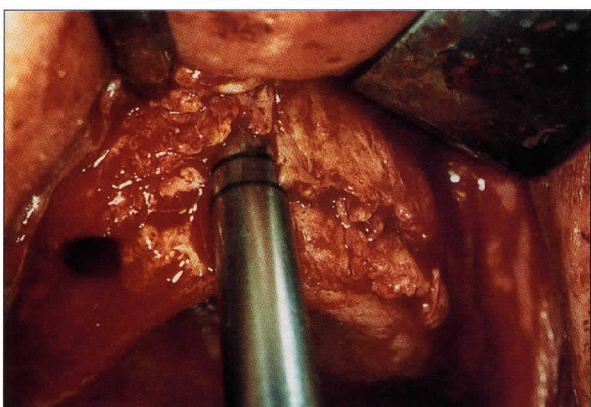


Figura 17. Expansión ósea maxilar con osteotomías. Caso de las figuras 15 y 16 donde se aprecia el incremento del diámetro del osteodilatador para la creación de un lecho aceptable.

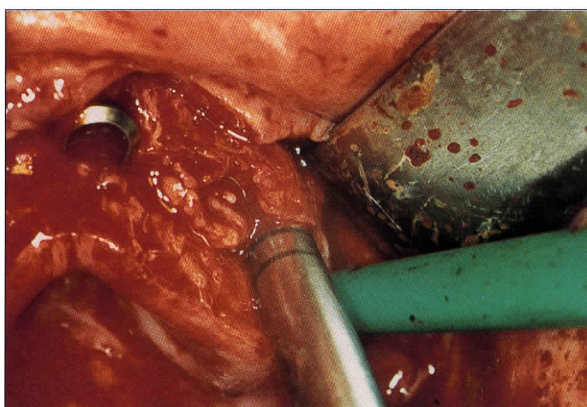


Figura 18. Expansión ósea maxilar con osteotomías en el caso de la figura 15, donde existía una atrofia maxilar grave, y se ha conseguido crear dos lechos óseos de diámetro suficiente para alojar los implantes.

Este procedimiento quirúrgico implantológico resultaría menos iatrogénico para los pacientes con EADR que el convencional, ya que permite labrar lechos implantarios sin utilizar fresas quirúrgicas, que proyectan agua y aire a presión sobre la mucosa, reduciendo los sobrecalentamientos óseos. Además, es una técnica poco agresiva con las estructuras vecinas, no hay pérdida de tejido óseo, permite controlar y deter-

minar, manualmente, el eje de inserción del implante, proporcionando todo ello una mayor estabilidad primaria de los implantes⁽²⁴⁾ (Figs. 15-20).

Consideraciones protésicas

La microstomía vuelve a ser fundamental, también, a la hora de confeccionar las prótesis intraorales, ya

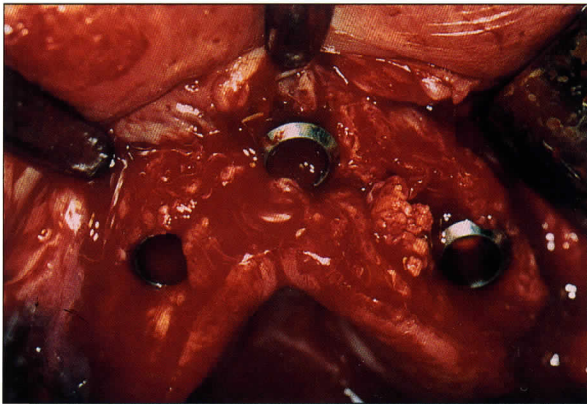


Figura 19. En la imagen se ven los 3 implantes ITT®, de Straumann, colocados en la arcada superior del paciente de las figuras 2-6 y 15-18.

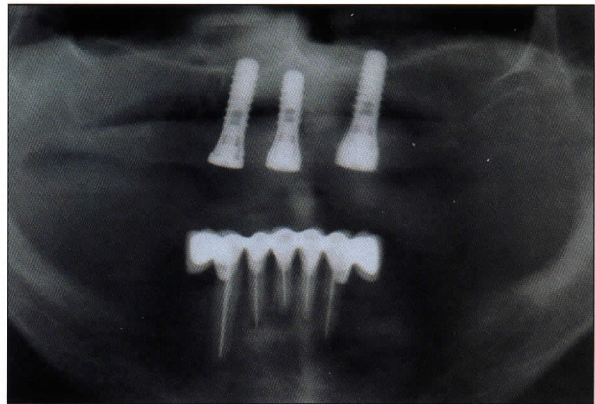


Figura 20. Control radiológico inmediato del paciente de la figura 15, realizado después de la colocación de los implantes.

que no disponemos de cubetas de impresión tan pequeñas como las requeridas por estos pacientes. Por ello, deberemos recurrir a la confección previa de cubetas individuales, para disponer de los modelos de estudio donde diseñar y confeccionar, primero, la barra que une los implantes, y segundo, la prótesis en sí misma (Fig. 21). A pesar de disponer de estas cubetas individuales, la escasa apertura oral sólo permite tomar impresión de una corta longitud de reborde alveolar, por lo que sólo podremos rehabilitar parcialmente la boca. Por este motivo, es aconsejable la sustitución de uno o dos bicúspides por molares, los cuales al poseer mayor superficie oclusal, proporcionarían mayores contactos y mayor estabilidad en los cortos sectores posteriores. Proporcionaremos siempre una oclusión bibalanceada, como si de una prótesis completa se tratara, con el fin de que los movimientos masticatorios no repercutan negativamente sobre los implantes.

DISCUSIÓN

El tratamiento de los pacientes con EA es un constante reto, y permanece desafiante para el personal sanitario, debido a las graves lesiones cutáneo-muco-

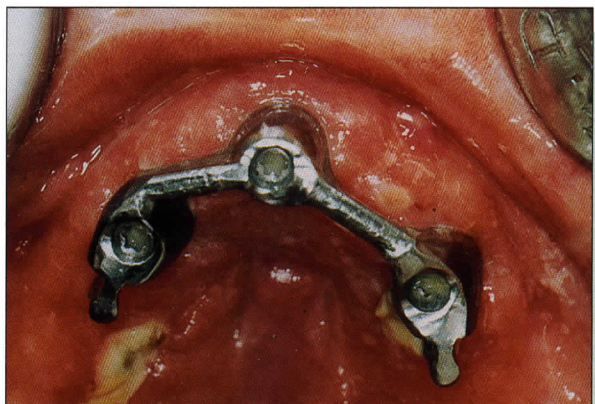


Figura 21. Barra maxilar confeccionada sobre los implantes del caso de la figura 20. Se aprecian lesiones mucosas provocadas por la prótesis superior.

sas que limitan el manejo clínico-dental de estos enfermos crónicos⁽¹³⁾. Durante muchos años estos pacientes han sido insuficientemente tratados de sus afecciones orales, y este abandono, sumado a la propia patología de la enfermedad, les proporciona un lamentable estado buco-dental⁽¹²⁾.

Muchos de los dientes se encuentran apiñados y malposicionados en la arcada, debido a su corta longitud ósea, facilitando la retención de comida, el depó-



Figura 22. Caso de la figura 1 donde se observa una atrofia de la mucosa labial y alopecia cicatricial. Permanece con la boca cerrada por la gran inestabilidad de las prótesis removibles convencionales que lleva.



Figura 23. Prótesis removible sobre implantes en el caso de la figura 22 donde se aprecian lesiones comisurales propias de la fisioterapia oral que aconsejamos realizar diariamente, para aumentar la apertura oral máxima. Observamos una vesícula hemorrágica en mucosa vestibular producida tras pellizcarse la paciente con la prótesis.

sito de placa bacteriana y la producción de cálculo. Esto se traduce, junto a la mala higiene oral, en numerosas caries rampantes que llevan a la pérdida temprana de los dientes. La higiene oral es defectuosa, primero porque el paciente tiene miedo a cepillarse por la facilidad de sangrado, segundo porque las lesiones mutilantes de las manos dificulta la habilidad para coger y mover el cepillo dental, y tercero porque no están concienciados para la salud bucal, ya que tienen abundantes y deformantes lesiones cutáneas que polarizan su máxima atención⁽¹⁰⁾.

Durante el período en el cual quedan pocos dientes o están muy deteriorados, la masticación se hace muy difícil y el traumatismo constante de éstos, empeora las lesiones mucosas. Cuando son totalmente desdentados, la rehabilitación oral plantea verdaderos retos en cuanto a la técnica de fabricación de las prótesis y a su función⁽²⁵⁾. La severa microstomía no permite tomar impresiones de las arcadas en su totalidad, precisando la construcción de cubetas individualizadas. Esta corta longitud de las prótesis removibles conllevaría una escasa o nula estabilidad, máxime con las bridas fibrosantes de los tejidos blandos vecinos, por lo que el uso de las mismas se hace difícil, siendo abandonado por los pacientes⁽¹⁰⁾ (Fig. 22). Ante esta perspectiva, y habi-

da cuenta de la grave atrofia maxilar y mandibular existente, pensamos que el tratamiento con implantes es una alternativa muy buena para mejorar la calidad de vida de estos pacientes (Fig. 23).

La cirugía con implantes en pacientes afectados de EA presenta algunas dificultades técnicas como son la grave atrofia de las crestas alveolares o la escasa disponibilidad de hueso maxilar, además de la escasa apertura oral, que limita enormemente las maniobras técnicas, tanto sobre los tejidos blandos como sobre los duros. Esta microstomía impide, por otro lado, colocar implantes en los sectores posteriores, por lo que tan sólo podremos rehabilitar los sectores incisales y de premolares. Los osteotomos, aplicados en el campo de la cirugía implantológica, han modificado las indicaciones y el procedimiento quirúrgico implantológico convencional utilizado para el maxilar superior. El uso de esta técnica, en los pacientes con EADR tratados por nosotros, ha supuesto una disminución en el número de lesiones yatrogénicas ya que prescindimos de fresas quirúrgicas. A pesar de las dificultades del tratamiento de los tejidos blandos y de la extrema atrofia ósea que presentan estos pacientes, es posible conseguir una estabilidad primaria de los implantes con las técnicas de los osteodilatadores en el maxi-



Figura 24. Mujer de 26 años de edad, un mes después del tratamiento con 2 implantes mandibulares donde apreciamos una mucosa atrófica, característica de la enfermedad y un aspecto clínico mucoso muy aceptable.

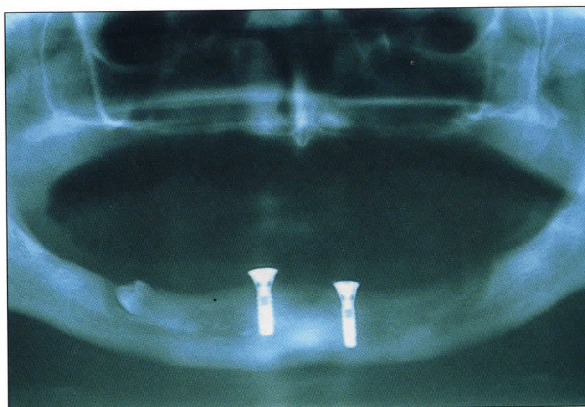


Figura 25. Control radiológico del mes en el caso de la figura 24, donde apreciamos signos de normalidad periimplantaria. El premolar incluido no fue exodonciado por no presentar patología y para evitar lesiones yatrogénicas mayores.

lar superior (Fig. 23). En la figura 20 mostramos el control radiográfico tras la colocación de los 3 implantes en el paciente de las figuras 15 a 19.

Además, el uso de la aparatología quirúrgica auxiliar es generadora de importantes complicaciones yatrogénicas, inevitables por la excesiva fragilidad mucosa, como la formación de ampollas hemorrágicas, erosiones y/o hemorragias intraoperatorias. No obstante, con el seguimiento escrupuloso de las recomendaciones existentes para el manejo clínico de estos enfermos, descritas en los apartados anteriores, se pueden obtener resultados muy aceptables^(10,13-15,20,26,27) (Figs. 24 y 25).

La confección de las prótesis tampoco está exenta de producir lesiones yatrogénicas, principalmente debido a la microstomía, así como la colocación y eliminación de las mismas en la cavidad oral (Fig. 26). Para esto último, algunos pacientes recurren al uso de aparatología doméstica, como unas pinzas de depilar, con la que se ayudan para desajustar la prótesis de la barra, dada su limitada habilidad manual (Fig. 2).

Deberemos motivar a los pacientes para que realicen correctas medidas higiénicas sobre los implantes e insistir en la necesidad de revisiones periódicas, tanto para el control clínico y radiológico de los implantes, como para la revisión de sus lesiones mucosas

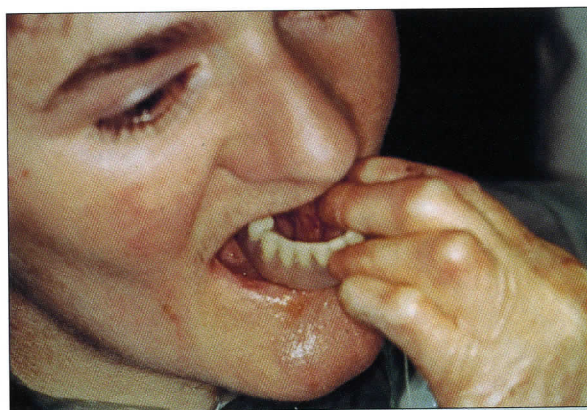


Figura 26. Paciente de las figuras 24 y 25, donde observamos el aspecto senil de la cara, ocasionada por la reabsorción ósea propia de personas desdentadas, y la habilidad manual para desajustar la prótesis de la boca.

intraorales, ya que se han descrito carcinomas de células escamosas sobre alguna de ellas^(4,6,10). Igualmente, aconsejamos realizar ejercicios de fisioterapia, de apertura bucal forzada, con la finalidad de aumentar la capacidad de abrir la boca.

Consideramos que la rehabilitación bucal de los pacientes afectados de EADR mediante implantes, representa, hasta el momento, la única alternativa váli-

da frente a la prótesis convencional, puesto que asegura una mayor estabilidad de la misma, evita en gran medida la aparición de lesiones bucales por fricción,

consigue fomentar su autoestima al proporcionar estética dental, redundando, todo ello, en una mayor y mejor calidad de vida.

IMPLANTS IN PATIENTS WITH RECESSIVE DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA

ABSTRACT

The recessive dystrophic epidermolysis bullosa is an unusual muco-cutaneous disease characterized by blistering formation with skin and oral scarring. Microstomia, dental malocclusions and development of digital webbing mitten-type or stump hands deformities, are the causes of forgetting about dental hygiene. Severe dental caries, which have been treated through teeth extractions, have leaded these young mature patients to be total edentulous. The only solution was removable unstable prostheses. Throughout this review article, we have studied the surgical procedures to implants replacement and the oral rehabilitation with prostheses over implants, as an alternative to edentulism.

KEY WORDS

Recessive dystrophic epidermolysis bullosa; Implants.

IMPLANTS CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS D'ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE DYSTROPHIQUE RÉCESSIVE

RÉSUMÉ

L'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive (EBSR) est une maladie rare mucocutanée caractérisée par la formation de bulles qui guérissent en laissant des cicatrices rétractiles sur la peau et des fibroses adhérentes sur les muqueuses. La présence de microstomie et d'encombrement dentaire accompagnés de déformations des mains en forme de griffe ou de moignons, ferait de l'hygiène orale une mesure souvent oubliée. Les lésions carieuses étendues traitées pendant des années par exodontie ont eu pour conséquences de transformer ces patients en édentés totaux à un âge moyen de leur vie sans autre alternative que des prothèses amovibles peu stables. Dans ce travail, les auteurs passent en revue les procédés chirurgicaux de mise en place d'implants et la réhabilitation orale au moyen de prothèses sur implants comme alternative à l'édentation.

MOTS CLÉS

Epidermolyse bulleuse dystrophique récessive; Implants.

IMPIANTI IN PAZIENTI CON EPIDERMOLISI AMPOLLARE DISTROFICA RECESSIVA

RIASSUNTO

La epidermolisi ampollare distrofica recessiva (EADR) e' una rara malattia muco-cutanea caratterizzata dalla formazione di ampolle risultanti in cicatrici retrattili sulla pelle e in fibrosi sinechianti nelle mucose. La presenza di microstomia e di affollamento dentario, assieme alle deformita' delle mani, in forma di artigli o moncherini, farebbe dell'igiene orale una misura abitualmente dimenticata. Le estese lesioni cariose, trattate durante anni con estrazioni, hanno propiziato l'edentulismo totale di questi pazienti in eta' medie della vita, senz'altra alternativa che protesi rimovibili poco stabili. In questo lavoro di revisione vengono studiati i procedimenti chirurgici per la collocazione di impianti e per la riabilitazione orale con protesi sopra impianti, come alternativa all'edentulismo.

PAROLE CHIAVI

Epidermolisi ampollare distrofica recessiva; Impianti.

IMPLANTES EM PACIENTES COM EPIDERMOLISE BOLHOSA DISTRÓFICA RECESSIVA

RESUMO

A epidermolise bolhosa distrófica recessiva (EADR) é uma doença rara muco-cutânea caracterizada pela formação de bolhas que

curam com cicatrizes retrácteis na pele e fibrose sinequiante nas mucosas. A presença de microstomia e apinhamento dentário, juntamente com as deformidades das mãos, em forma de garra, torna a higiene oral uma medida habitualmente esquecida. A extensas lesões cáriesas, tratadas durante anos com exodoncias, propiciam a que estes pacientes apresentem um edentulismo total numa idade média da vida, sem mais alternativas que próteses removíveis pouco estáveis. Neste trabalho de revisão estudamos os procedimentos cirúrgicos para a colocação de implantes e a reabilitação oral com próteses sobre implantes, como alternativa ao edentulismo.

PALAVRAS-CHAVE

Epidermolise bolhosa distrófica recessiva; Implantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Haber RM, Hanna W, Ramsay CA, Boxall LB. Hereditary epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* 1985;**13**:252-78.
2. Wright JT, Fine JD. Hereditary epidermolysis bullosa. *Seminars in Dermatology* 1994;**13**:102-7.
3. Eady RA, Dunnill MG. Epidermolysis bullosa: hereditary skin fragility diseases as paradigms in cell biology. *Arch Dermatol Res* 1994;**287**:2-9.
4. Sedano HO, Gorlin RJ. Epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989;**67**:555-63.
5. Fine JD. International symposium on epidermolysis bullosa. *J Invest Dermatol* 1994;**103**:839-43.
6. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;**71**:440-6.
7. Serrano C, Silvestre FJ. Manifestaciones orales del paciente con epidermolisis ampollar. *ORIS* 1995;**3**:71-6.
8. Winter GB. Dental problems in epidermolysis bullosa. In: Priestley GC, Tidman MJ, Weiss JB, Eady RAJ. *Epidermolysis bullosa: A comprehensive review of classification, management and laboratory studies*. UK. Eds Berkshire, DEBRA 1990: 21-6.
9. Novaes AB Jr, Teles JCB, Sousa GCD, Angulo NGC, Novaes AB. Periodontal aspects of hereditary epidermolysis bullosa. *Braz Dent J* 1991;**2**:59-68.
10. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. *Pediatr Dent* 1993;**15**:242-47.
11. Block MS, Gross BD. Epidermolysis bullosa dystrophica recessive: oral surgery and anesthetic considerations. *J Oral Maxillofac Surg* 1982;**40**:753-8.
12. Wright JT. Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990;**70**:573-8.
13. Moghadam BK, Gier RE. Epidermolysis bullosa: oral management and case report. *ASDC J Dent Child* 1992;**59**:66-9.
14. Olsen ChB, Bourke LF. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Two case reports with 20-years follow-up. *Australian Dental Journal* 1997;**42**:1-7.
15. Bohaty B, Spencer P, Dunlap C, Wandera A. Epidermolysis bullosa: case report of appropriate classification of subtype because of an early dental exam. *J Clin Pediatr Dent* 1998;**22**:243-5.
16. Kashima L, Tajima K, Nishimura K, Yamane R, Saraya M y cols. Diagnostic imaging of diseases affecting the mandible with the use of computed panoramic radiography. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990;**70**:110-6.
17. Guarinos J, Soler F, Peñarrocha M, Sanchis JM. Radiología aplicada en implantología oral. *Rev Act Odontoestomatol* 1995;**55**:33-42.
18. Bauer EA, Cooper TW, Tockler DR, Esterly NB. Phenytoin therapy of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *The New England J Med* 1980;**303**:776-81.
19. Scherhag A, Dick W. Special aspects of anesthesia in patients with epidermolysis bullosa based on a case example. *Anaesthesiol Reanim* 1998;**23**:129-33.
20. Bagán JV, Catala M, Gil G. Epidermolisis ampollar distrófica recessiva. Estudio de las manifestaciones orales a propósito de 3 casos. *Revista Europea de Odonto-Estomatología* 1991;**5**:337-42.
21. Summers RB. A new concept in maxillary implant surgery: the osteotome technique. *Compend Contin Educ Dent* 1994;**15**:152-62.
22. Summers RB. The osteotome technique: part 2- the ridge expansion osteotomy (REO) procedure. *Compend Contin Educ Dent* 1994;**15**:422-36.
23. Mora E, Guarinos J, Sanchis JM, Peñarrocha M, Pitarch J. Ensanchamiento de crestas maxilares atroficas con osteodilatores y colocación de implantes roscados. *Av Periodon* 1997;**2**:107-10.
24. Anitúa E. Ensanchamiento de cresta en el maxilar superior para la colocación de implantes. Técnica de los osteotomos. *Actual Implantol* 1995;**7**:65-72.
25. Putnam JJ, Sferra GW. Dental aspects of epidermolysis bullosa. In: Lin AN, Carter M. *Epidermolysis bullosa: basic and clinical aspects*. NY. Eds Springer-Verlag 1992: 198-209.
26. Harel Raviv M, Bernier S, Raviv E, Gornitsky M. Oral epidermolysis bullosa in adults. *Special Care in Dentistry* 1995;**15**:144-8.
27. López P, Serrano M, Chiva F. La epidermolisis bullosa desde el punto de vista odontoestomatológico. *Cuidados Odontológicos*