

I DENTI

nell'Epidermolisi bollosa giunzionale generalizzata intermedia

1. Introduzione

Nel caso di numerose forme di EB, i disturbi dentali possono comparire con una diversa frequenza e con vari livelli di gravità. In alcune (poche!) forme di EB, i danni ai denti sono difficilmente trattabili, in quanto sussistono difetti dello smalto di tipo genetico. Tuttavia, anche nelle forme di EB con una normale condizione dentaria, compaiono spesso danni ai denti, in quanto la formazione di lesioni bollose o un'apertura limitata della bocca possono complicare l'igiene orale.

Grazie a [cure](#) opportune, a un'[alimentazione per denti sani](#), a periodici [controlli dentistici](#) nonché a un'[igiene orale](#) professionale, è possibile evitare in molti casi il danneggiamento dei denti da latte così come degli altri denti causato dalla formazione di carie. In ogni caso, malgrado tutte le altre preoccupazioni e tutti gli altri disturbi provocati dall'EB, è opportuno prestare regolarmente attenzione ai denti e alla relativa cura. Se genitori e bambini sono correttamente informati e se sin dall'inizio si instaura un'ottima collaborazione tra famiglia, dentista e lo specialista EB coinvolto, si può in genere incidere in modo particolarmente positivo sullo stato dei denti.



Nozioni principali

- **La cura dei denti sin dalla comparsa del primo dentino è importante nel caso dell'EB e può prevenire numerosi disturbi associati.**
- **È indispensabile una regolare pulizia dei denti da svolgere a casa, idealmente due volte al giorno, utilizzando uno spazzolino morbido dalla testina piccola e un dentifricio al fluoro adatto all'età del soggetto.**
- **È opportuno rivolgersi quanto prima a un valido dentista, in quanto, in caso di comparsa di disturbi dentali, occorrono una pulizia dei denti professionale e un intervento tempestivo.**

2. Informazioni generali

Nel caso dell'Epidermolisi bollosa, la formazione di lesioni bollose a carico della mucosa orale può complicare la pulizia dei denti e l'igiene orale. Una pulizia dei denti e un'igiene orale più efficaci possibili, malgrado il rischio di comparsa di lesioni bollose, sono necessarie al fine di contrastare la maggiore formazione di carie. Denti sani e funzionali sono estremamente importanti ai fini dell'assunzione del cibo.

I soggetti affetti da [Epidermolisi bollosa giunzionale generalizzata intermedia](#) accusano [maggiormente disturbi dentali](#) (smalto, carie) e/o a carico della [mucosa orale](#). Un [numero eccessivo di carie](#), con il rischio della perdita precoce dei denti, interessa l'EBG generalizzata intermedia. [Bolle ed escoriazioni sulle labbra, sulla lingua e nella mucosa orale complicano un'igiene orale](#) costante così come [l'assunzione di cibo](#). Spesso si osservano inoltre modifiche a carico delle gengive dovute a un'[infiammazione delle gengive](#) (gengivite) [cronica](#) e [danni meccanici](#) causati dalla necessaria cura dei denti.

Nel caso dell'EBG [generalizzata intermedia](#), danni ai denti sono difficilmente evitabili, in quanto sussistono [difetti dello smalto di tipo genetico](#). Inoltre, danni ai denti possono derivare dal fatto che la formazione di lesioni bollose o un'apertura limitata della bocca possono complicare l'igiene orale. I pazienti più piccoli sono quindi spesso soggetti a una distruzione dei denti a rapida progressione. Problemi nell'assunzione del cibo possono essere responsabili di un'[alimentazione sbagliata e di denutrizione](#). Il decorso della patologia dipende quindi sostanzialmente anche da un'alimentazione corretta e, pertanto, dallo stato della dentatura.

La formazione della prima carie è spesso seguita da [dolore](#). In tal caso, la prima visita dentistica, non di rado, rappresenta già una pessima esperienza. In tale sede si rendono infatti necessarie otturazioni o persino l'estrazione di alcuni denti. Tali interventi possono essere eseguiti in parte solo in anestesia totale, il che, nel caso dell'EB, spesso non è facile.

Nel caso dell'EBG [generalizzata intermedia](#), [lesioni bollose](#) compaiono [spesso a carico della mucosa orale](#). Inoltre, a causa di una [disfunzione](#) correlata alla malattia di base, [lo smalto dei denti](#), nel caso dell'EBG generalizzata intermedia, si forma in misura insufficiente. Tale condizione si è manifestata con [entità differenti](#) in molti pazienti affetti da EBG generalizzata intermedia. Ne conseguono spesso gravi difetti

dei denti. Inoltre, l'EBG generalizzata intermedia è associata a un **rischio maggiore di formazione di carie**, ascrivibile a uno sviluppo anomalo dello smalto dei denti nonché a problemi relativi all'igiene orale, dovuti a lesioni della mucosa orale e alla spesso necessaria dieta a base di pappe ad alto contenuto calorico e ricca di carboidrati. Anche in questo caso, ne conseguono problemi nel mordere e nella masticazione.

3. Possibilità profilattiche

Grazie a opportune **cure domestiche**, a un'**alimentazione per denti santi**, a **periodici controlli dentistici** nonché a un'**igiene orale professionale**, è possibile evitare in molti casi la distruzione dei denti da latte così come degli altri denti causata dalla formazione di carie.

Misure:

Cura dei denti quotidiana costante

Pulizia professionale periodica a cura del dentista/dell'igienista

Profilassi al fluoro

Eliminazione di alimenti favorenti la formazione di carie.

Tra i fondamenti classici della profilassi vi sono "**Alimentazione**", "**Igiene orale**", "**Fluoro**" e "**Sigillatura di solchi e fessure**". A questo riguardo, le compresse di fluoro rivestono piuttosto un'importanza secondaria. È di fatto più importante la fluorizzazione locale, che può consistere da un lato in dentifrici al fluoro per bambini e, dall'altro, anche nella fluorizzazione con vernici e gel ad opera del dentista. I collutori orali sono indicati solo quando i bambini hanno imparato ad espellerli correttamente. La tipologia e la frequenza delle rispettive misure di fluorizzazione dovrebbero essere valutate con il dentista.

Un'igiene orale professionale presso lo studio dentistico, unitamente al **controllo di tutti i denti**, dovrebbero essere svolti almeno 4 volte all'anno; nel caso delle forme gravi di EB anche con maggior frequenza.

In caso di necessità particolari, l'igiene orale può essere integrata anche con collutori orali speciali come, ad esempio, un collutorio alla clorexidina. Esistono sia collutori sia gel alla clorexidina; la forma di somministrazione deve essere assolutamente concordata con un dentista. Nella maggioranza dei casi, si adotta una terapia a breve termine di circa una/due settimane, ripetibile periodicamente in

caso di necessità. Un'applicazione protratta causa cambiamenti del colore dei denti e alterazioni del gusto. La somministrazione ripetuta di clorexidina, ad esempio ogni 2-3 mesi per 1 settimana, ha dato ottimi risultati nei bambini affetti da EB.

Un approccio innovativo consiste nell'impiego di paste a base di calcio e fosfato. Anche questi prodotti devono essere utilizzati come integrazione al dentifricio e vengono ben accettati dalla maggioranza dei bambini, in quanto non irritano la mucosa e hanno un gusto piacevole. Queste paste (ad esempio la CG tooth mousse) sono in vendita solo presso i dentisti o in internet.

Oltre ai pilastri innanzi citati della profilassi, ossia "Alimentazione", "Igiene orale" e "Fluorizzazione", occorre esaminare la sigillatura di solchi e fessure. Questa è l'unica misura che può essere adottata unicamente dal dentista. In tal caso, sulle superfici masticatorie dei molari viene applicata una vernice in plastica, in grado di prevenire localmente la formazione di carie. A tal fine è però necessario che i denti restino completamente asciutti per un breve lasso di tempo, il che può risultare difficoltoso nel caso di un'apertura della bocca limitata.

4. I denti in base all'età

4.1 Neonati

Nell'ambito della "prevenzione primaria" è soprattutto importante **prevenire** la diffusione delle cosiddette "**carie della prima infanzia**" (Sindrome da biberon). Tale sindrome esordisce in genere con una distruzione a rapidissima progressione degli incisivi superiori. In passato era per lo più causata da tè istantanei contenuti nel biberon, mentre oggi dai succhi di frutta apparentemente più sani. Il succo di frutta puro contiene però una quantità di fruttosio tale da corrispondere all'incirca a una soluzione zuccherina al 10%. Unitamente a un valore di pH dei succhi particolarmente contenuto, la suzione prolungata causa una massiccia distruzione precoce dei denti da latte. Alcuni studi hanno dimostrato che i bambini affetti da carie della prima infanzia, anche una volta curati, continuano a correre un rischio maggiore di comparsa di carie.

Nel caso dei lattanti, si riscontra spesso un'**accettazione** elevata **dello spazzolino** durante la cosiddetta "fase orale", in quanto la bocca rappresenta l'organo di contatto per la scoperta del mondo esterno. Ciò, altrettanto spesso, viene seguito

da un "rifiuto di lavarsi i denti" assoluto. Anche nel caso di coloro che rifiutano di lavarsi i denti, la costanza è però importante; spesso è utile integrare tale operazione in un [rituale](#). Gli obiettivi in questa fascia di età consistono nel prevenire la trasmissione di germi e nell'abituarsi all'igiene orale come "regola".

Si [dovrebbe far perdere l'abitudine del biberon quanto prima](#) – ossia all'incirca al compimento del primo anno – e abituare i bambini a bere l'acqua da un bicchiere.

Nella cosiddetta "window of infectivity" (finestra infettiva), che va [dal 6° al 30° mese di vita](#) – quindi nella fase in cui spuntano i denti da latte – il contatto con la saliva delle figure di riferimento, quasi sempre la madre, può causare un contagio con carie. La priorità massima in questo caso è rappresentata dalla preservazione primaria della salute dei denti da latte. Una [visita appena possibile da un dentista è pertanto opportuna](#). Tale esperienza verrà così vissuta in un'atmosfera rilassata e potrà rappresentare l'occasione da parte del dentista per fornire nuovamente ai genitori utili informazioni.

4.2 Età prescolare

A partire dal 2° -3° anno di vita, la maggior parte dei bambini desidera provare a [lavarsi i denti da soli](#). È importante soddisfare questo loro desiderio, in quanto ciò permette loro di apprendere una certa sistematicità e al contempo di non perdere la voglia di farlo. I bambini in età da asilo sono particolarmente ricettivi rispetto a elogi e ricompense e vivono spesso nel mondo della fantasia, che può essere assecondato con storie o canti durante l'igiene orale.

L'ideale è lavarsi i denti adottando sempre la stessa tecnica; si consiglia il metodo "SEI", ossia – Superfici masticatorie – Esterno – Interno. La pulizia dei denti dovrebbe essere iniziata sin dalla comparsa del primo dentino. Solo dopo compiuto 1 anno, almeno 1 volta al giorno, preferibilmente la sera, si utilizza una "punta" di dentifricio al fluoro per bambini. In tal caso, è importante soprattutto che [i genitori aiutino](#) assolutamente i loro bambini e [rifiniscano la pulizia](#).

Quando spunta il primo degli altri denti, occorre passare dal dentifricio per bambini a quello junior. Tuttavia, il mentolo in esso contenuto può risultare spiacevole per i bambini affetti da EB. In tali casi, un dentifricio senza mentolo, ma contenente assolutamente [fluoro](#), rappresenta una valida alternativa.

Frequenti merende sono **particolarmente pericolose!** Anche cibi apparentemente sani, come ad esempio le banane, sono causa di carie a seguito della loro appiccicosità. Nel caso in cui, per ragioni di salute generale, non sia possibile ridurre il numero delle merende e non sia possibile lavarsi i denti dopo ogni pasto, possono essere utili alcuni piccoli compromessi: un chewingum per la pulizia dentale, ad esempio, che stimola la salivazione e l'autopulizia o almeno il risciacquo con acqua.

4.3 Periodo scolastico

Solo **intorno ai 10 anni l'attività motoria fine** è sviluppata al punto tale da consentire la **pulizia autonoma dei denti**. Gli spazzolini elettrici, a partire all'incirca dall'età dell'asilo, sono in linea di massima idonei quanto gli spazzolini manuali. Molti bambini trovano gli spazzolini elettrici semplicemente "più divertenti" e sono pertanto più motivati al loro uso. Proprio in presenza di una limitazione dell'attività motoria fine dovuta alla malattia, l'ausilio meccanico è senz'altro utile. Inoltre, l'operazione di rifinitura della pulizia dei denti da parte dei genitori risulta più facile se si usa uno spazzolino elettrico. In sede di acquisto, optate per una testina morbida e fatevi comunque consigliare dal vostro dentista di fiducia.

Un'efficace rimozione della placca da parte del bambino stesso è però possibile solo all'incirca dal 10° anno di età. Sino ad allora i genitori devono assolutamente provvedere a rifinire la pulizia dei denti. Questa sistematicità è indubbiamente più importante rispetto alla questione, spesso posta, di quali siano lo spazzolino o il dentifricio migliori. Riferendosi liberamente al motto "chi a venti non l'ha a trenta non fa", si può dedurre che comportamenti assunti in età prescolare saranno difficilmente modificabili in seguito. Non importa se si tratta di comportamenti positivi o negativi. In altri termini, a questa età si gettano le basi per vivere consapevoli dell'importanza della salute dei denti.

4.4 Adolescenza

Più i bambini si avvicinano alla pubertà, meno si potrà incidere sulla loro alimentazione e sulla loro igiene orale. Con la paghetta si possono acquistare dolciumi e l'igiene orale non viene più regolarmente controllata dai genitori. Una motivazione negativa secondo il detto "se non ti lavi e denti e mangi molti dolci avrai denti cariati" è in genere poco incisiva. È senz'altro più efficace una

motivazione positiva, che faccia leva ad esempio sulla maggiore attrattiva fisica data da denti belli e sani.

L'obiettivo delle misure innanzi citate consiste nel motivare i bambini sin dall'inizio rispetto al fatto che sia la **profilassi professionale** sia l'**igiene orale domestica**, unitamente all'**alimentazione**, devono essere una regolare abitudine anche da adulti e che il rischio di formazione di carie, di conseguenza, può venire limitato.

Altri argomenti importanti in questa fascia di età possono essere l'**ortodonzia e gli apparecchi dentali**. A seconda della rilevanza del quadro clinico dell'EBG generalizzata intermedia, tali interventi risultano più frequenti di quanto previsto. In tali casi si consiglia di agire con particolare prudenza. A questo riguardo risulta particolarmente importante un'ottima collaborazione con l'ortodontista.

4.5 Età adulta

In età adulta, la regolare cura dei denti quotidiana, la profilassi professionale nonché visite dentistiche dovrebbero essere una **routine**. Disturbi eventualmente insorgenti dovuti a cure dentistiche devono essere discussi con i dentisti.

Il **restauro** di **denti già danneggiati** attraverso la rimozione della sostanza dentale modificata dalle carie e il **ripristino della struttura dentale** e della **funzione masticatoria** tramite otturazioni e cosiddette "corone di protezione" sono **spesso necessari in pazienti affetti da EBG generalizzata intermedia**.

L'**estrazione** di denti gravemente danneggiati volta all'eliminazione di focolai può essere necessaria **per prevenire infezioni batteriche e ascessi**.

In determinate circostanze, è anche possibile effettuare **impianti e devitalizzazioni**. In tali casi si consiglia di agire con particolare prudenza. In ogni caso, fatevi consigliare accuratamente prima di procedere.

5. Disturbi particolari e relative misure

Desideriamo in questa sede indicarvi alcuni prodotti, che hanno già dato ottimi risultati nel caso dell'EB, per facilitarvi la relativa ricerca. Segnaliamo però che esistono numerosissimi prodotti analoghi aventi un'azione identica o simile. Per

quanto riguarda la scelta di quale prodotto esatto utilizzare occorre consultare il proprio dentista curante.

Per il risciacquo e per il trattamento di [ferite aperte sulla guancia interna](#) si sono rivelati utili il [tè alla salvia](#) o anche la [camomilla](#). Una [pomata orale](#) (Kamistad A Gel, in vendita in Germania), che, oltre all'estratto di camomilla, contiene anche un anestetico superficiale, rappresenta un'ulteriore possibilità.

[Altre creme](#) contenenti un anestetico superficiale, come quelle che vengono usate anche nei punti di compressione delle protesi, sono ad esempio la pomata Solcoseryl o il gel Dynexan. Tali prodotti non accelerano la cicatrizzazione delle ferite ma attenuano leggermente il dolore, ad esempio prima dei pasti. Come risciacquo si potrebbe consigliare un risciacquo orale con Bepanthen.

Bambini affetti da EB:

collutori orali senza alcol alla clorexidina ("CHX" ad azione antibatterica) e fluoro (protezione contro le carie) per la cura quotidiana:

Gum Paro ex 0,06%CHX + 950ppm fluoro di sodio

Collutorio Curasept 0,05% CHX + 0,05% fluoro Flacone da 200 ml

Mirafluor CHX Liquid 0,06% CHX + 250ppm fluoro amminico

Collutorio Elmex Protezione contro le carie 0,025% fluoro di sodio Flacone da 400 ml

Meridol med 0,2% CHX

Nel caso dei bambini affetti da EB, occorre ora esaminare insieme il tipo di spazzolino da utilizzare. A seconda della gravità della malattia, devono essere usate setole eventualmente più morbide o testine dello spazzolino piccole. Hanno dato ottimi risultati anche spazzolini elettrici a ultrasuoni dalla testina molto piccola. In base alla gravità della malattia, alla condizione dentaria e, ovviamente, alla capacità di aprire la bocca, nel caso dei bambini affetti da EB occorre spesso improvvisare. Si possono utilizzare anche ausili come scovolini, garze o Cotton fioc®; anche in questo caso, il dentista e/o l'assistente alla profilassi devono individuare insieme al bambino i prodotti più idonei.

Anestesia locale:

Il fatto che una cura dentistica possa essere eseguita o meno in anestesia locale dipende tra l'altro dalla disponibilità a cooperare del paziente, dalla possibilità di

aprire sufficientemente la bocca, dall'entità delle lesioni bollose nonché dalla necessità del trattamento.

Anestesia totale:

In alcuni casi può essere opportuno o persino necessario eseguire una cura dentistica in anestesia totale. Ne rappresentano un'indicazione ad esempio un'apertura della bocca insufficiente, dolori molto forti o lesioni bollose particolarmente accentuate e cure estese.