

## SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS PERIODONTAL NA PRIMEIRA INFÂNCIA: UM RELATO DE CASO DE PERDA DE DENTES DECÍDUOS

LUÍSA DE SOUZA MAURIQUE<sup>1</sup>; RICARDO SOUZA MARTINS<sup>2</sup>, JULIANA OLIVEIRA GONDIM<sup>3</sup>, BIBIANA MELLO DE OLIVEIRA<sup>4</sup>, ROSIMARY DE SOUSA CARVALHO<sup>5</sup>, FRANCISCO WILKER MUSTAFA GOMES MUNIZ<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Universidade Luterana do Brasil - Canoas – luisamaurique@gmail.com

<sup>2</sup>Universidade Federal do Ceará – rmartins@ufc.br

<sup>3</sup>Universidade Federal do Ceará – jujugondim@yahoo.com.br

<sup>4</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Sul – bibianamdo@gmail.com

<sup>5</sup> Universidade Federal do Ceará – roseperio@yahoo.com.br

<sup>6</sup>Universidade Federal de Pelotas – wilkermustafa@gmail.com

### 1. INTRODUÇÃO

A síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é considerada um grupo de doenças raras que afetam os tecidos conjuntivos, prejudicando principalmente o metabolismo do colágeno (HAGBERG et al. 2004). Além disso, é relatado que esses pacientes podem apresentar complicações cardiovasculares (aneurismas e prolapsos da válvula mitral), complicações gastrointestinais (hérnias e diverticulose gastrointestinal) e outras alterações do tecido conjuntivo (ASHER; CHEN; KALLISH, 2018).

A ocorrência de periodontite em crianças é muito baixa. Um estudo demonstrou que sua prevalência varia de 1,1 a 7,8% em crianças/adolescentes, sendo que poucos dentes são perdidos em decorrência dessa doença (BOTERO et al. 2015). Por outro lado, alta prevalência de gengivite é relatada nesses indivíduos, mas há escassez de estudos que demonstrem a prevalência de formas destrutivas graves de doença periodontal em crianças, especialmente naquelas com comorbidades sistêmicas (BOTERO et al. 2015).

Em relação às manifestações bucais, pacientes com SDE podem apresentar mucosa frágil, tendência a sangramento, formação dentária incompleta, raízes dentárias curtas, maior incidência de cárie dentária e hiperatividade da articulação mandibular (KAURANI et al. 2014). Além disso, a literatura relata que alguns subtipos específicos de SDE estão associados a maior prevalência de periodontite, como a SDE Periodontal (pSDE), que demonstram uma prevalência de 98,4% de periodontite severa (KAPFERER-SEEBACHER et al. 2017). Poucas informações estão disponíveis sobre o efeito do pEDS na dentição decídua. Portanto, o presente estudo teve como objetivo relatar um caso de perda dentária precoce, em uma criança de três anos, com periodontite severa, como manifestação de pSDE, em uma família com muitos indivíduos afetados.

### 2. METODOLOGIA

Paciente do sexo feminino, três anos, procurou a Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Ceará, campus Fortaleza, Brasil, com queixa de mobilidade dentária generalizada e sangramento gengival. A mãe percebeu os primeiros sintomas quando a criança tinha dois anos. No questionário geral de saúde, nenhuma condição digna de nota ou uso de medicamentos foram relatados. Em relação à história dentária, o paciente visitou vários dentistas antes da consulta na Universidade, mas nenhum tratamento oral foi realizado até o momento. Vários membros da família, como avó, mãe, tia e

primos, apresentavam mobilidade dentária e esfoliação precoce dos dentes permanentes. Nenhuma história de perda precoce dos dentes decíduos foi relatada entre sua família.

Nesta consulta, percebeu-se a ausência de vários dentes decíduos, inclusive os apresentados em radiografia panorâmica. Durante o exame bucal inicial, percebeu-se também que vários dentes remanescentes apresentavam mobilidade, perda de inserção clínica e alto acúmulo de biofilme dentário. Contudo, um exame periodontal não foi possível neste momento.

O plano de tratamento proposto para o paciente foi a remoção de todos os dentes com prognóstico ruim, remoção mecânica supragengival e subgengival do biofilme e cálculo de todos os dentes presentes e instruções de higiene oral. Além disso, o paciente foi encaminhado a um médico geneticista para investigar qualquer condição sistêmica relacionada. Durante a consulta com o médico, também foi relatada a presença de manchas nas pernas, feridas de difícil cicatrização e história de partos prematuros em vários membros da família. Foram solicitados diversos exames de sangue que vieram sem alterações importantes. Além disso, uma análise genealógica foi realizada com um médico geneticista. Infelizmente, devido ao custo mais elevado, não foi possível realizar uma triagem de todo o genoma. A revisão detalhada da história familiar mostrou que sua mãe, avó materna, tia materna, vários primos e tia-avó tinham história de doença periodontal, fragilidade da pele e cicatrização deficiente de feridas, sugerindo um padrão de herança autossômica dominante.

Em relação às consultas odontológicas, no intervalo entre as sessões, o paciente continuava perdendo vários dentes, que eram extraídos em casa. Além disso, quatro outros dentes foram extraídos profissionalmente devido à extrema mobilidade. Para o controle adequado do biofilme supragengival, foi prescrito clorexidina gel 0,12%. Novamente, tentou-se realizar um exame periodontal, mas o comportamento severamente agitado da criança não o permitiu.

A paciente não compareceu a várias consultas, quando retornou, três meses depois, apenas dois segundos dentes decíduos superiores estavam presentes. Além disso, dois primeiros molares permanentes estavam em erupção. Nesta sessão, o exame clínico periodontal foi realizado, e sangramento à sondagem e perda de inserção clínica foram detectados nos dentes superiores. Após a fotografia, o paciente recebeu raspagem e alisamento radicular nos dentes superiores para tratamento da periodontite. Os dentes inferiores receberam apenas instruções de higiene oral, pois nenhum sinal de inflamação gengival foi detectado nesses dentes. O paciente passou a fazer parte do programa de manutenção periodontal para prevenir a recorrência da doença. Além disso, ela está em acompanhamento por um médico geneticista.

### 3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

Indivíduos com pSDE apresentam recessão gengival e periodontite severa generalizada que frequentemente leva à perda de todos os dentes (ALBANDAR; SUSIN; HUGHES, 2018). Isso ocorre pois o tecido conjuntivo é o principal afetado (ALBANDAR; SUSIN; HUGHES, 2018). No presente caso, a paciente apresentou recessão gengival, periodontite generalizada e perdeu quase todos os dentes.

A literatura relata que a periodontite pode ser tratada com sucesso com raspagem e alisamento radicular (GRAZIANI et al. 2017). No presente caso, este tratamento não foi possível de ser realizado nas primeiras sessões, pois a maioria dos dentes apresentava indicação à exodontia. Além disso, no decorrer do tratamento, detectou-se a necessidade de extrair outros dentes. O

comportamento agitado da criança foi detectado também na maioria das sessões. Nesse sentido, grande parte da terapia periodontal planejada precisou ser postergada, piorando o prognóstico da paciente.

A prevalência da SED é estimada em 1 a 5.000 ou 1 a 10.000, afetando todos os grupos étnicos, com proporções semelhantes entre homens e mulheres (PEREZ et al. 2002). A literatura relata que poucos subtipos de SED podem estar associados à maior destruição dos tecidos periodontais, como o subtipo periodontal (KAPFERER-SEEBACHER et al. 2017). A hipermobilidade articular e outras manifestações cutâneas também podem estar presentes nesses pacientes (KARRER; LANDTHALER; SCHMALZ, 2000; MALFAIT et al. 2017).

O subtipo pSDE (previamente descrito como subtipo VIII) pode ser uma síndrome distinta com diferenças importantes dos outros subtipos. O pSDE é herdado em um padrão autossômico dominante, sendo causado por ganho de heterozigose de mutações de função nos genes C1R e C1S7, que desencadeia inflamação periodontal extensa e quebra do osso alveolar em resposta ao acúmulo de biofilme leve. Esses achados estão bem estabelecidos na literatura em relação aos dentes permanentes (KAPFERER-SEEBACHER et al. 2017; REINSTEIN et al. 2013), mas não há relato para dentes decíduos. Para a maioria dos subtipos de SDE, o diagnóstico é baseado nas características clínicas (PEREZ et al. 2002). No presente caso, o diagnóstico clínico de pSDE foi baseado apenas em critérios clínicos e análise de história familiar.

Os critérios mínimos que devem ser atendidos para o diagnóstico de pEDS consistem em critérios principais “periodontite precoce e grave” ou “falta de gengiva inserida” e pelo menos dois outros critérios principais e um critério secundário. A característica extrabucal definidora do pSDE é a hiperpigmentação pré-tibial, enquanto outras características incluem fácil hematoma, fragilidade da pele e hiperextensibilidade leve da pele (MALFAIT et al. 2017). No presente relato de caso, foram observadas na criança perda precoce de dentes decíduos, ausência de gengiva inserida (ambos são critérios maiores) e facilidade para hematomas (critérios menores), o que foi essencial para o diagnóstico de pSDE.

É importante destacar que a pSDE não tem cura, mas seus sintomas podem ser controlados. O tratamento desses pacientes requer uma abordagem multidisciplinar, que pode envolver médicos, cirurgiões-dentistas, fisioterapeutas e outros profissionais da saúde, minimizando os efeitos da síndrome. Em relação às condições periodontais, o tratamento periodontal subgengival, um rigoroso programa de higiene bucal e o manejo adequado do comportamento da criança devem ser implementados, em sua dentição permanente, a fim de tratar e prevenir a ocorrência de doenças.

#### 4. CONCLUSÕES

A perda de tecido periodontal é uma manifestação comum de certas condições sistêmicas. Caracterizar essas doenças e a natureza da associação entre elas têm importante valor diagnóstico e terapêutico. A presença de pSDE também pode afetar os tecidos periodontais dos dentes decíduos, com expressividade variável, mesmo dentro de uma mesma família. Um programa rigoroso de higiene bucal e terapia periodontal devem ser implementados para tratar a periodontite adequadamente. É necessária uma abordagem multidisciplinar para monitorar complicações futuras relacionadas às doenças, visando uma melhor qualidade de vida para esses indivíduos.

## 5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ALBANDAR JM, SUSIN C, HUGHES FJ. Manifestations of systemic diseases and conditions that affect the periodontal attachment apparatus: Case definitions and diagnostic considerations. **J Clin Periodontol** 45: S171-89, 2018.
- ASHER SB, Chen R, Kallish S. Mitral valve prolapse and aortic root dilation in adults with hypermobile ehlers-danlos syndrome and related disorders. **Am J Med Genet A** 176: 1838-1844, 2018.
- BOTERO JE, RÖSING CK, DUQUE A, JARAMILLO A, CONTRERAS A. Periodontal disease in children and adolescents of Latin America. **Periodontol 2000** 67: 34-57, 2015.
- GRAZIANI F, KARAPETSA D, ALONSO B, HERRERA D. Nonsurgical and surgical treatment of periodontitis: how many options for one disease? **Periodontol 2000** 75:152-188, 2017.
- HAGBERG C, BERGLUND B, KORPE L, ANDERSSON-NORINDER J. Ehlers-danlos syndrome (eds) focusing on oral symptoms: a questionnaire study. **Orthod Craniofac Res** 7: 178-185, 2004.
- KAPFERER-SEEBACHER I, LUNDBERG P, MALFAIT F, ZSCHOCKE J. Periodontal manifestations of Ehlers-Danlos syndromes: A systematic review. **J Clin Periodontol** 44:1088-1100, 2017.
- KARRER S, LANDTHALER M, SCHMALZ G. Ehlers-Danlos type VIII. Review of the literature. **Clin Oral Investig** 4: 66-69, 2000.
- KAURANI P, MARWAH N, KAURANI M, PADIYAR N. Ehlers danlos syndrome - a case report. **J Clin Diagn Res** 8: 256-258, 2014.
- MALFAIT F, FRANCOMANO C, BYERS P, BELMONT J, BERGLUND B, BLACK J, et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. **Am J Med Genet C** 175: 8-26, 2017.
- PEREZ LA, AL-SHAMMARI KF, GIANNOBILE WV, WANG HL. Treatment of periodontal disease in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. A case report and literature review. **J Periodontol** 73: 564-570, 2002.
- REINSTEIN E, DELOZIER CD, SIMON Z, BANNYKH S, RIMOIN DL, CURRY CJ. Ehlers-Danlos syndrome type VIII is clinically heterogeneous disorder associated primarily with periodontal disease, and variable connective tissue features. **Eur J Hum Genet** 21: 233-236, 2013.