

RELATO DE CASO: QUATRO IRMÃOS PORTADORES DA SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS

Marcia Cançado Figueiredo¹, Ana Rita Vianna Potrich², Carolina Dumme³, Cássia Mendes⁴, Daiana Back Gouvea⁵

1. Orientadora: Professora da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul- UFRGS
2. Odontóloga da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul- UFRGS
3. Cirurgiã-Dentista do Instituto Municipal de Saúde da Família de Porto Alegre, RS
4. Acadêmica da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul- UFRGS
5. Odontóloga da faculdade de odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul- UFRGS

Resumo

A Síndrome de Ehlers-Danlos é um grupo de doenças hereditárias que pode ser autossômico dominante ou recessivo do tecido conjuntivo, causada por um defeito na síntese de colágeno. A tipo VI é um subtipo muito raro tendo como sua principal característica a doença periodontal agressiva que inicia na infância ou adolescência, levando à perda dentária precoce. O objetivo deste trabalho foi relatar quatro casos clínicos de irmãos, pacientes da Faculdade de Odontologia da UFRGS portadores da SED tipo IV. As informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, anamnese dos mesmos, exame físico extra e intrabucal, exame cefalométrico e registros fotográficos. O diagnóstico de SED tipo VIII foi considerado na forma familiar da periodontite, mesmo quando não houve sinais dermatológicos ou articulares. As manifestações clínicas da SED impactaram de forma significativa na saúde geral destes irmãos e, por esse motivo foi muito importante este estudo de acompanhamento clínico.

Autorização legal: O projeto foi aprovado pelo comitê de ética e pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Sul com número de parecer do CEP 1.499.611.

Palavras-chave: Periodontite; Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais; Doença

Introdução

A síndrome de Ehlers-Danlos, é um grupo de doenças do tecido conjuntivo heterogêneas, herdáveis. Eles compartilham características fundamentais de hiper mobilidade articular e hiperextensibilidade, além de fragilidade e tendência a evitar contusões dos tecidos conjuntivos. É grosseiramente caracterizada como elasticidade excessiva da pele e flacidez das articulações. Tudo isso ocorre em função de que a síndrome caracteriza-se pela deficiência sistêmica na produção de colágeno. (VAN LANCHER, 1976; BANSAL, 2016).

Os três mecanismos fundamentais da doença incluem, deficiências de enzimas de processamento de colágeno, efeitos dominantes negativos das cadeia de colágeno e haploinsuficiência. (ALBERTS, 2002).

Pelo menos dez tipos foram descritos ao longo dos anos, mas recentes evidências clínicas e moleculares sugerem que sete categorias desta doença são mais apropriadas, dentre elas, a do tipo VII e VIII, chamam a atenção da odontologia. (NEVILLE, 2009). A VII, caracteriza-se por apresentar doença periodontal rapidamente progressiva e generalizada, levando o paciente a alcançar o status de desdentados pela segunda e terceira década de vida. Ocorre também o envolvimento de pele com sintomatologia existente. Uma boa higiene dental não impede que os pacientes se tornem edêntulos. (FIALKOW, 1983).

As características dentais incluem pré-molares e molares com sulcos profundos e excessiva altura de cúspide. A avaliação radiográfica revelar raízes dilaceradas. Também percebe calcificações intrapulpare. Alteração na composição dos túbulos dentinários, da junção cimento esmalte, hipoplasia de esmalte e dentes com mobilidade. A mobilidade dental pode ser causada pelo estresse sobre o ligamento periodontal, este ficará por ambos os lados esticado e rasgado, tornado lento o reparo. Da mesma forma, a gengiva pode ser mais propensa a inflamação, em ambos os casos, pode haver uma quantidade excessiva de micro eventos hemorrágicos. Com a mobilidade dental aumentada, e a deficiência na organização das fibras de colágeno o processo de reparação do ligamento torna-se mais lento. (BARABAS, 1967; NORTON, 1997).

Metodologia

Este trabalho é um relato de caso de quatro pacientes, irmãos, e que apresentam a síndrome de Ehlers-Danlos, sendo dois do sexo masculino e dois do sexo feminino, respectivamente com 27, 23, 30 e 5 anos de idade.. Estes pacientes foram encaminhados pelo Hospital de Clínicas de Porto Alegre, para serem atendidos na Disciplina de Atendimento Odontológico ao Paciente com Necessidades Especiais da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS, em 2016, onde iniciaram o tratamento odontológico. Todas as informações para a realização deste relato de caso, foram obtidas por meio de revisão dos prontuários dos pacientes, anamneses, exame físico extra e intrabucal, exame cefalométrico e registros fotográficos. Os atendimentos odontológicos dos pacientes foram realizados pelos acadêmicos de odontologia, sob orientação dos professores e preceptores responsáveis pelo serviço, considerando toda a evolução dos mesmos até a presente data.

Por tanto, foram analisados os seguintes aspectos: idade, sexo, condições sistêmicas associadas à síndrome, medicação utilizada, procedimentos odontológicos realizados, número de consultas, hábitos relacionados à saúde bucal e evolução das doenças bucais.

Resultados e Discussão

O primeiro passo para se conhecer um paciente é realizar uma minuciosa anamnese seguida de uma criteriosa avaliação física, a fim de identificar as características e eventuais peculiaridades do paciente. Nos casos dos pacientes que apresentam doenças sistêmicas ou síndromes associadas é de extrema importância conhecer a fundo a sua condição, pois somente desta forma poderá ser oferecido um tratamento adequado, devolvendo e desenvolvendo a sua saúde e qualidade de vida.

A SED de qualquer tipo é rara, com uma prevalência global estimada em cerca de 1/5000 a 1/25000 nascidos vivos, sem predisposição racial. Conforme o Guia Médico-Odontológico da Fundação Nacional Americana de Ehlers-Danlos (2007), são muitas as possíveis manifestações da SED no aparelho estomatognático, como ruído na Articulação Temporomandibular (ATM) e trepidações, trismo, hipomobilidade relacionada à ATM, luxação ou subluxação da ATM, flacidez nas articulações, e resistência aumentada ou sensibilidade diminuída a anestesia local. Mitakides e Tinkle (2017) relataram ainda que as manifestações bucais e mandibulares são observadas em todos os tipos da Síndrome de Ehlers-Danlos.

Deve-se notar que, embora manifestações bucais e dentárias possam ocorrer em todos os tipos de SED, elas são mais comuns no Tipo VIII (tipo periodontal, extremamente raro), que, além de sinais típicos de SED clássica, produz deterioração das gengivas e o osso alveolar e a perda prematura dos dentes, que muitas vezes são pouco desenvolvidos e anormalmente pequenos. Além disso, os tumores odontogênicos ceratocísticos podem ser observados e as unidades dentárias são propensas a fraturas com estresse mínimo. Outras características deste tipo infrequente de SDE são: fragilidade gengival com sangramento após trauma menor, fácil distensão da mucosa bucal e língua hipermóvel, com capacidade de realizar o sinal de Gorlin (capacidade de tocar a ponta do nariz com a ponta da língua).

Os pacientes estudados foram quatro irmãos, sendo dois do sexo masculino e dois do sexo feminino, respectivamente com 27, 23, 30 e 5 anos de idade. Os pacientes adultos apresentaram doença periodontal avançada com diversas perdas dentárias, e edentulismo total inferior no caso da mulher mais velha. A paciente do sexo feminino menor, 5 anos de idade, apresentava desenvolvimento dentário retardado e presença de gengivite. Foram realizadas telerradiografias de perfil e análises cefalométricas dos 04 pacientes. Utilizou-se os métodos de McNamara e Steiner. Os resultados foram bem interessantes pois apresentaram similaridades morfométricas, apresentando valores indicativos de características comuns aos pacientes síndrômicos, são eles: perfil côncavo, retrusão maxilar, retrusão mandibular e CI III esquelética. A exceção ficava por conta da menina de 5 anos que apresenta perfil convexo e CI II esquelética.

Os irmãos do sexo masculino receberam como tratamento a remoção dos dentes que estavam com mobilidade e confecção de próteses removíveis. Quanto às mulheres, fez-se o controle da prótese da mais velha para manutenção da boa adaptação da mesma e, com a menor, a avaliação constante da irrupção de seus dentes. Para todos eles, o cuidado e acompanhamento clínico semestral foi rigoroso, pois sabe-se, que as manifestações odontológicas em pacientes com Síndrome de Ehlers-Danlos podem ser questionadas, pois não existem estudos ou casos suficientes que evidenciem a associação dos achados clínicos com a síndrome.

Conclusões

Pacientes portadores de SED, independentemente do subtipo, enfrentam diversos problemas sociais causados pela falta de conhecimento sobre a doença suas sequelas e complicações. Tal fato, pode acarretar problemas psicológicos como ansiedade, estresse crônico, frustração e depressão. Dessa forma, o diagnóstico precoce e o manejo multidisciplinar do paciente pode melhorar a qualidade de vida (OSICA, JANAS, 2015).

É importante salientar o fato de não haver contraindicação médica alguma para tratamento odontológico em pacientes portadores de SED, independentemente do subtipo, uma vez que o cirurgião-dentista conheça as possíveis alterações no complexo maxilo-facial características da mesma.

O acompanhamento longitudinal de casos como estes apresentados, nos trazem elementos substanciais para a criação de protocolos de diagnóstico e tratamento nos casos de pacientes portadores de SED. No caso dos quatro irmãos aqui relatados, o esforço conjunto de uma equipe multidisciplinar, proporcionou que o diagnóstico e o plano de tratamento pudessem beneficiar os pacientes, assim como o acompanhamento sistêmico dos mesmos.

A reabilitação bucal em conjunto com o acompanhamento de equipe multidisciplinar e a mudança de hábitos foi capaz de promover a saúde e qualidade de vida dos pacientes portadores da Síndrome de Ehlers-Danlos.

Referências bibliográficas

Van Lancher JL. Molecular and cellular mechanisms in disease. New York: Springer-Verlag, 1976:934.

Alberts B, Johnson A, Lewis J, Raff M, Roberts K, Walter P. Molecular biology of the cell. 4th ed. New York: Garland Science; 2002.

Neville, B.W.; Damm, D.D.; Allen, C.M.; Bouquot, J.E. Patologia Oral e Maxilofacial. Trad.3a Ed., Rio de Janeiro: Elsevier, 2009, 757p.

Fialkow PJ. Harrison's principles of internal medicine. 10th ed. New York: McGraw-Hill, 1983:573.

Barabas GM, Barabas AP. The Ehlers-Danlos syndrome: a report of oral and hematological findings in nine cases. Br Dent J 1967.

Ehlers-Danlos National Foundation. Ednf.org. Virginia. EUA. Disponível em: <<https://ehlers-danlos.com/>>. Acesso em 24 de abr. 2017.

Mitakides J, Tinkle BT. Oral na Mandibular Manifestations in the Ehlers-Danlos Syndromes. Am J Med Genet Part c. (Seminars in Medical Genetics). 2017; 175(1):220-225.

Osica P, Janas A. Dental problems in a patient with The classic type of Ehlers- Danlos syndrome– a case report. Developmental Period Medicine. 2015;19(4): 496-502.