

## Análise da progressão da doença periodontal em paciente com Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hipermóvel – Relato de caso

## Analysis of the progression of periodontal disease in a patient with hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome –case report

## Análisis de la progresión de la enfermedad periodontal en un paciente con Síndrome de Ehlers-Danlos hiperlaxo –reporte de caso

Luana Bonetto [luanabonetto@hotmail.com](mailto:luanabonetto@hotmail.com) Paula Cruz Porto Spada [portopaula@hotmail.com](mailto:portopaula@hotmail.com) Flávia Sukekava [flaviasuk@gmail.com](mailto:flaviasuk@gmail.com)

### RESUMO

As síndromes de Ehlers-Danlos (SED) são um grupo de doenças hereditárias do tecido conjuntivo em que ocorrem alterações na organização de colágeno, o mesmo encontrado nos tecidos periodontais. Sendo assim, o objetivo do relato de caso foi analisar a progressão da doença periodontal em paciente com a SED tipo Hipermóvel. Paciente sindrômica diagnosticada com SED tipo Hipermóvel foi submetida a avaliação periodontal sendo diagnosticado gengivite e presença de recessões gengivais. Foi realizada raspagem supragengival de todos os elementos e orientação de higiene bucal. A periodontite de início precoce é uma característica predominante da SED devido à organização alterada de colágeno e a fragilidade do tecido tem como consequência a recessão gengival, processos inflamatórios e perda óssea, portanto, para pacientes com diagnóstico de SED, o objetivo primário no tratamento oral é auxiliar na manutenção da saúde bucal pelo maior tempo possível.

**Palavras-chave:** Síndrome de Ehlers-Danlos, periodonto, doença periodontal, medicina periodontal.

### ABSTRACT

Ehlers-Danlos syndromes (EDS) are a group of inherited connective tissue disorders characterized by alterations in collagen organization, which is also found in periodontal tissues. Therefore, the objective of this case report was to analyze the progression of periodontal disease in a patient with Hypermobile EDS. A syndromic patient diagnosed with Hypermobile EDS underwent periodontal evaluation and was diagnosed with gingivitis and gingival recession. Supragingival scaling of all elements and oral hygiene instructions were performed. Early-onset periodontitis is a predominant feature of EDS due to altered collagen organization and tissue fragility, leading to gingival recession, inflammatory processes and bone loss. Therefore, for patients diagnosed with EDS, the primary goal of oral treatment is to assist in maintaining oral health for as long as possible

**Keywords:** Ehlers-Danlos Syndrome, Periodontics, Periodontal Disease, Periodontal Medicine.

## RESUMÉN

Los síndromes de Ehlers-Danlos (SED) son un grupo de enfermedades hereditarias del tejido conectivo en las que se producen cambios en la organización del colágeno, el mismo que se encuentra en los tejidos periodontales. Por lo tanto, el objetivo del reporte de caso fue analizar la progresión de la enfermedad periodontal en un paciente con SED Hipermóvil. Un paciente sindrómico diagnosticado con SED Hipermóvil fue sometido a evaluación periodontal y se le diagnosticó gingivitis y presencia de recesiones gingivales. Se realizó raspado supragingival de todos los elementos y orientación de higiene bucal. La periodontitis de aparición temprana es una característica predominante del SED debido a la alteración de la organización del colágeno y la fragilidad del tejido que resulta en recesión gingival, procesos inflamatorios y pérdida ósea, por lo tanto, para los pacientes diagnosticados con SED, el objetivo principal en el tratamiento bucal es ayudar a mantener la salud bucal durante el mayor tiempo posible.

**Palabras-clave:** Síndrome de Ehlers-Danlos, periodoncia, enfermedad periodontal, medicina periodontal.

## 1 INTRODUÇÃO

As síndromes de Ehlers-Danlos (SED) são um grupo de doenças hereditárias do tecido conjuntivo e são classificadas em 13 subtipos. Dentre as doenças envolvidas na síndrome, a Hipermóvel é o tipo mais comum e envolve hipermobilidade articular generalizada, manifestações musculoesqueléticas, envolvimento leve da pele, fadiga crônica e presença de várias comorbidades. Um importante

achado genético das SED são alterações na síntese do colágeno<sup>1</sup>.

O colágeno está entre as proteínas mais abundantes no corpo e um dos principais componentes da pele, ossos, tendões e ligamentos. Estudos mostram que a anormalidade do colágeno nem sempre se correlaciona com a grau de hipermobilidade<sup>2,3</sup>, no entanto, muitos pacientes exibem proporções reduzidas de colágeno I para colágeno III<sup>2</sup>. O colágeno tipo I está presente no periodonto ligando a gengiva ao periôsteo através das fibras de colágeno, fornecendo proteção aos tecidos periodontais. A falta de gengiva inserida é uma característica importante na SED<sup>4</sup>.

A alteração no colágeno tipo I permite que a proteção do periodonto seja prejudicada, ou seja, a falta de gengiva favorece a progressão da recessão gengival e destruição dos tecidos periodontais. A doença periodontal é definida como “doença inflamatória crônica multifatorial associada com biofilme disbiótico e caracterizada pela destruição progressiva do aparato de inserção dental”<sup>5</sup>. A interação entre os agentes patogênicos, fatores ambientais e fatores sistêmicos determinam a progressão e gravidade da doença. Sendo assim, o objetivo do relato de caso foi analisar a progressão da doença periodontal em paciente com a SED tipo Hipermóvel.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 17 anos de idade, sindrómica diagnosticada com Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo Hipermóvel, compareceu à clínica do Curso de Especialização de Periodontia da Universidade Positivo relatando como queixa principal sangramento gengival. Além disso, apresentou algumas

manifestações sistêmicas da síndrome como: céfaléia, desregulação do sistema nervoso autônomo com intolerância ortostática, dor crônica musculoesquelética e fadiga crônica, hipermobilidade generalizada e fibromialgia, síndrome ativação de mastócitos, transtorno de aspecto autista, distúrbio do sono, transtorno de humor.

Durante o exame clínico foi realizada a sondagem periodontal de todos os elementos e solicitação de levantamento periapical completo. Durante a sondagem periodontal foi observado sangramento à sondagem e profundidade clínica de sondagem menor que 3mm, sendo diagnosticado com gengivite e pode ser melhor visualizado no periograma inicial (Fig 1). Além disso, foi observado que a paciente apresenta biotipo gengival fino e pode ser melhor visualizado nas imagens clínicas intrabucais (Fig 2). Diante desse quadro o plano de tratamento definido foi raspagem supra gengival de todos os elementos e orientação de higiene bucal. A raspagem supra gengival foi realizada com ultrassom piezoelettrico (Schuster®.Brasil) e complementada com curetas de Gracey. A paciente foi orientada a retornar para reavaliação em seis semanas.

Na consulta de reavaliação periodontal foi realizada a sondagem periodontal de todos os elementos. Durante a sondagem periodontal foi observado presença de recessão gengival dos elementos 24 e 44 e redução do sangramento gengival. No elemento 27 houve um aumento de profundidade de bolsa, edema e processo inflamatório exacerbado, decorrente de restos alimentares na região vestibular subgengival, podendo ser melhor visualizado no periograma (Fig 3). Durante a anamnese a paciente relatou piora no quadro psiquiátrico. Diante dessa situação, foi elaborado um novo plano de tratamento, incluindo reforço da orientação

de higiene bucal e raspagem subgengival do elemento 27 com curetas de Gracey. A paciente foi orientada a retornar para reavaliação em seis semanas (Fig 4 e 5) e foi incluída em um programa de controle e manutenção periódica.

### 3 DISCUSSÃO

Algumas manifestações orais foram identificadas em pacientes com SED, como por exemplo: apinhamento dentário, palato alto ou estreito<sup>6</sup>, ausência de freio lingual e labial inferior<sup>7;8</sup> e deslocamento da articulação temporomandibular.<sup>9;10;11</sup> A periodontite de início precoce é uma característica predominante da SED devido à organização alterada de colágeno<sup>12;13</sup> e a fragilidade do tecido tem como consequência a recessão gengival, processos inflamatórios e perda óssea<sup>14;15</sup>, como observado no periograma e imagens do exame clínico inicial (Fig 1 e Fig 2). A periodontite foi relatada em 98,4% dos adultos afetados pela SED<sup>16</sup>, devido a ausência de gengiva queratinizada e a idade média de início da doença é de aproximadamente 14 anos<sup>4</sup>. Embora o sangramento gengival seja relatado frequentemente nessa população, é um sinal clínico subjetivo, pois depende do controle do biofilme dental<sup>4</sup>.

As principais características da SED tipo hipermóvel consiste em complicações musculoesqueléticas resultantes da hipermobilidade e instabilidade articular. A hipermobilidade das articulações é devida à frouxidão dos ligamentos, cápsulas articulares e tendões<sup>17</sup>. Outras complicações sistêmicas podem ser observadas como: Hiperextensibilidade da pele, espessura dérmica reduzida e fragilidade cutânea<sup>18</sup>, defeitos de cicatrização de feridas e cicatriz atrófica<sup>12;6</sup>, hematomas frequentes<sup>12</sup>, queixas gastrointestinais<sup>19</sup>, céfaleia<sup>20</sup>,

fadiga e dor crônica<sup>21</sup>, má qualidade do sono, intolerância ortostática, descondicionamento físico e fraqueza muscular, hiperalgesia generalizada<sup>22</sup>, manifestações psicológicas, ansiedade e depressão<sup>23</sup>, intolerância à histamina e síndrome de ativação de mastócitos<sup>24</sup>, instabilidade da coluna e escoliose<sup>25</sup>, malformação de chiari tipo I<sup>26</sup>, síndrome de taquicardia ortostática postural e síncope vasovagal<sup>1</sup>. Na paciente atendida foram relatadas as seguintes características: céfaléia, desregulação do sistema nervoso autônomo com intolerância ortostática, dor crônica musculoesquelética e fadiga crônica, hipermobilidade generalizada e fibromialgia, síndrome ativação de mastócitos, transtorno de aspecto autista, distúrbio do sono, transtorno de humor.

Para essa população, todas as complicações características da SED têm impacto negativo na vida social, além disso, baixa qualidade de vida foi relatada por crianças e adultos com SED tipo hipermóvel<sup>27;28;29</sup>. Na odontologia podemos atuar com medidas preventivas, orientação de higiene bucal começando na infância para alcançar excelente higiene bucal e consultas periódicas com o cirurgião dentista para acompanhamento periodontal, ou seja, o objetivo primário no tratamento oral de pacientes diagnosticados com SED é auxiliar na manutenção da saúde bucal pelo maior tempo possível<sup>4</sup>, melhorando a qualidade de vida relacionada a saúde bucal.

#### 4 CONCLUSÃO

A alteração no colágeno tipo I em pacientes com SED tipo Hipermóvel pode aumentar a progressão da destruição dos tecidos de proteção e sustentação do periodonto, porém, com medidas preventivas e consultas periódicas para

acompanhamento periodontal, a progressão da doença periodontal pode ser reduzida e o controle da doença pode ser alcançado.

#### REFERÊNCIAS

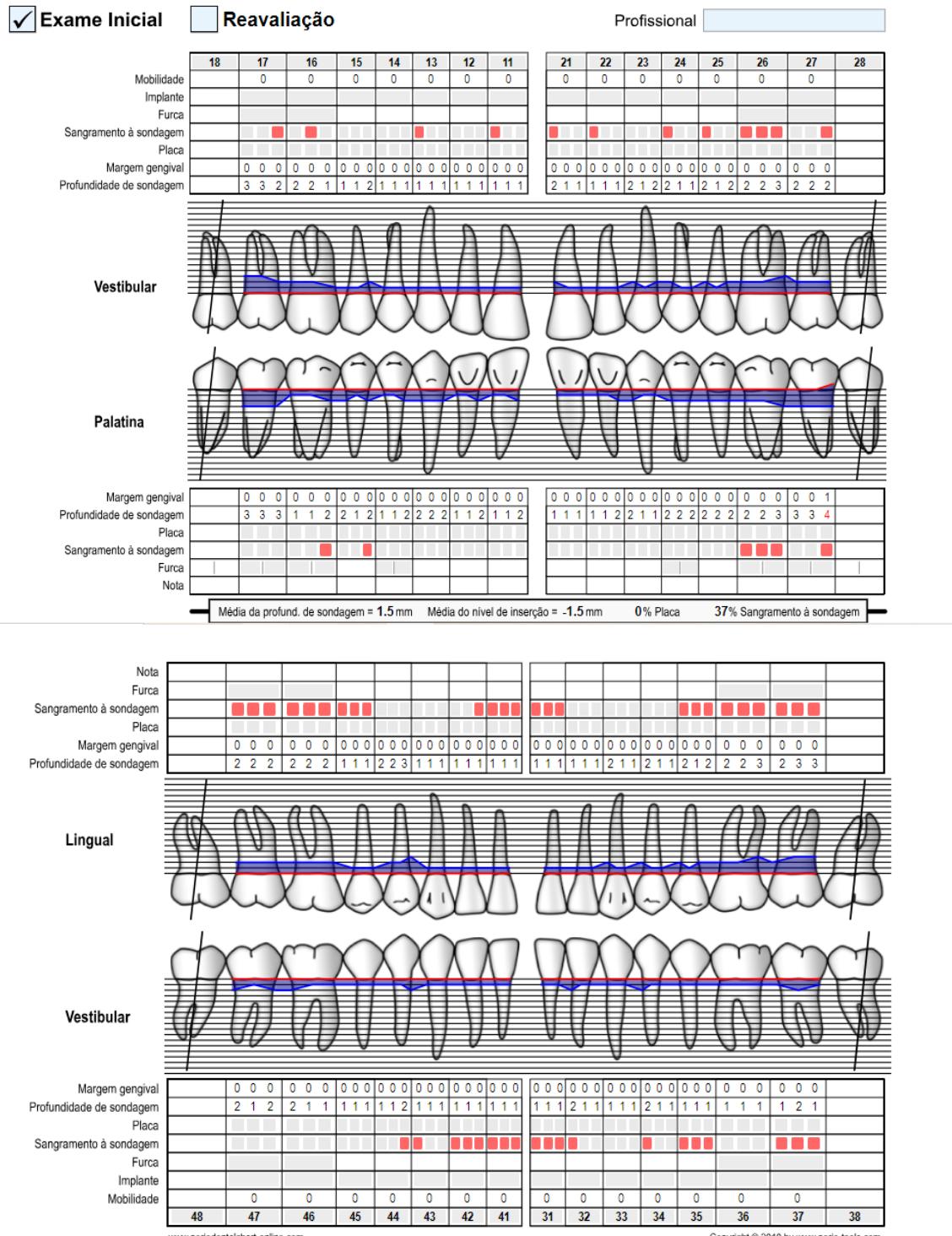
1. Gensemer C, Burks R, Kautz S, Judge DP, Lavallee M, Norris RA. Hypermobile Ehlers-Danlos syndromes: Complex phenotypes, challenging diagnoses, and poorly understood causes. *Dev Dyn.* 202;250(3):318–344.
2. Kobayasi T. Abnormality of dermal collagen fibrils in Ehlers Danlos syndrome. Anticipation of the abnormality for the inherited hypermobile disorders. *EurJDermatol.* 2004;14:221–229.
3. Hermanns-Lê T, Reginster MA, Piérard-Franchimont C, Delvenne P, Piérard GE, Manicourt D. Dermal ultrastructure in low beighton score members of 17 families with hypermobilitytype Ehlers-Danlos syndrome. *J Biomed Biotechnol.* 2012;2012:1–3. 10.1155/2012/878107.
4. Kapferer-Seebacher I, van Dijk FS, Zschocke J. Periodontal Ehlers-Danlos Syndrome.Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2021;1993-2023.
5. Steffens JP & Marcantonio RAC. Classification of Periodontal and Periimplantar Diseases and Conditions: a Practical Guide and Key Points. *Rev Odontol UNESP.* 2018;47(4):189-197.
6. Malfait F, Francomano C, Byers P, et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet.* 2017;175(1):8–26.

7. De Felice C, Toti P, Di Maggio G, Parrini S, Bagnoli F. Absence of the inferior labial and lingual frenula in Ehlers-Danlos syndrome. *Lancet*. 2001;357(9267):1500–1502.
8. Savasta S, Bassanese F, Hruby C, et al. Absence of lingual frenulum in children with Ehlers-Danlos syndrome: a retrospective study of forty cases and literature review of a twenty years long debate. *Minerva Pediatr*. 2019.
9. De Coster PJ, Van Den Berghe LI, Martens LC. Generalized joint hypermobility and temporomandibular disorders: inherited connective tissue disease as a model with maximum expression. *J Orofac Pain*. 2005;19(1):47–57.
10. Mitakides JE. The effect of Ehlers-Danlos syndromes on TMJ function and craniofacial pain. *Cranio J Craniomandib Pract*. 2018;36(2):71–72.
11. Di Giacomo P, Celli M, Ierardo G, Polimeni A, Di Paolo C. Evaluation of temporomandibular disorders and comorbidities in patients with Ehlers-Danlos: clinical and digital findings. *J Int Soc Prev Community Dent*. 2018;8(4):333–338.
12. Castori M. Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: an underdiagnosed hereditary connective tissue disorder with Mucocutaneous, articular, and systemic manifestations. *ISRN Dermatol*. 2012;2012:1–22.
13. Mitakides J, Tinkle BT. Oral and mandibular manifestations in the Ehlers-Danlos syndromes; Oral and mandibular manifestations in the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet*. 2017;175:220–225.
14. Norton LA, Assael LA. Orthodontic and temporomandibular joint considerations in treatment of patients with Ehlers-Danlos syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 1997; 111(1):75–84.
15. Abel MD, Carrasco LR. Ehlers-Danlos syndrome: classifications, oral manifestations, and dental considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontol*. 2006;102 (5):582–590.
16. Kapferer-Seebacher I, Lundberg P, Malfait F, Zschocke J. Periodontal manifestations of Ehlers-Danlos syndromes: A systematic review. *J Clin Periodontol*. 2017;44:1088–100.
17. Steinmann B, Royce PM, Superti-Furga A. The Ehlers-Danlos syndrome. *Connective Tissue and Its Heritable Disorders*. Hoboken, New Jersey: Wiley-Liss, Inc; 2003:431–523.
18. Catala-Pétavy C, Machet L, Georgesco G, Pétavy F, Maruani A, Vaillant L. Contribution of skin biometrology to the diagnosis of the Ehlers-Danlos syndrome in a prospective series of 41 patients. *Skin Res Technol*. 2009;15(4):412–417.
19. Nelson AD, Mouchli MA, Valentin N, et al. Ehlers Danlos syndrome and gastrointestinal manifestations: a 20-year experience at Mayo Clinic. *Neurogastroenterol Motil*. 2015;27(11):1657–1666.
20. Puledda F, Vigàò A, Celletti C, et al. A study of migraine characteristics in joint hypermobility syndrome a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. *Neurol Sci*. 2015;36(8):1417–1424.
21. Castori M, Celletti C, Camerota F, Grammatico P. Chronic fatigue syndrome is commonly diagnosed in patients with Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type/joint hypermobility syndrome. *Clin Exp Rheumatol*. 2011;29(3):597–598.

22. Scheper MC, Pacey V, Rombaut L, et al. Generalized hyperalgesia in children and adults diagnosed with hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type: a discriminative analysis. *Arthritis Care Res.* 2017;69(3):421–429.
23. Hershenfeld SA, Wasim S, McNiven V, et al. Psychiatric disorders in Ehlers-Danlos syndrome are frequent, diverse and strongly associated with pain. *Rheumatol Int.* 2016;36(3):341–348.
24. Daens S, Grossin D, Hermanns-Lê T, Peeters D, Manicourt D. Severe mast cell activation syndrome in a 15-year-old patient with an hypermobile Ehlers-Danlos syndrome. *Rev Med Liege.* 2018;73(2):61–64.
25. Stanitski DF, Nadjarian R, Startitski CL, Bawle E, Tsipouras P. Orthopaedic Manifestations of Ehlers-Danlos Syndrome. Vol 376. Philadelphia, Pennsylvania: Lippincott Williams & Wilkins; 2000.
26. Pradini-Santos L, Craven CL, Sayal PP. Extradural compressive spinal cerebrospinal fluid leak in Ehlers-Danlos syndrome. *World Neurosurg.* 2019;132:67–68.
27. Fatoye F, Palmer S, MacMillan F, Rowe P, Van Der Linden M. Pain intensity and quality of life perception in children with hypermobility syndrome. *Rheumatol Int.* 2012;32 (5):1277–1284.
28. Pacey V, Tofts L, Adams RD, Munns CF, Nicholson LL. Quality of life prediction in children with joint hypermobility syndrome. *J Paediatr Child Health.* 2015;51(7):689–695.
29. Mu W, Muriello M, Clemens JL, et al. Factors affecting quality of life in children and adolescents with hypermobile EhlersDanlos syndrome/hypermobility spectrum disorders. *Am J Med Genet Part A.* 2018;2019:1–9.

## 5 FIGURAS

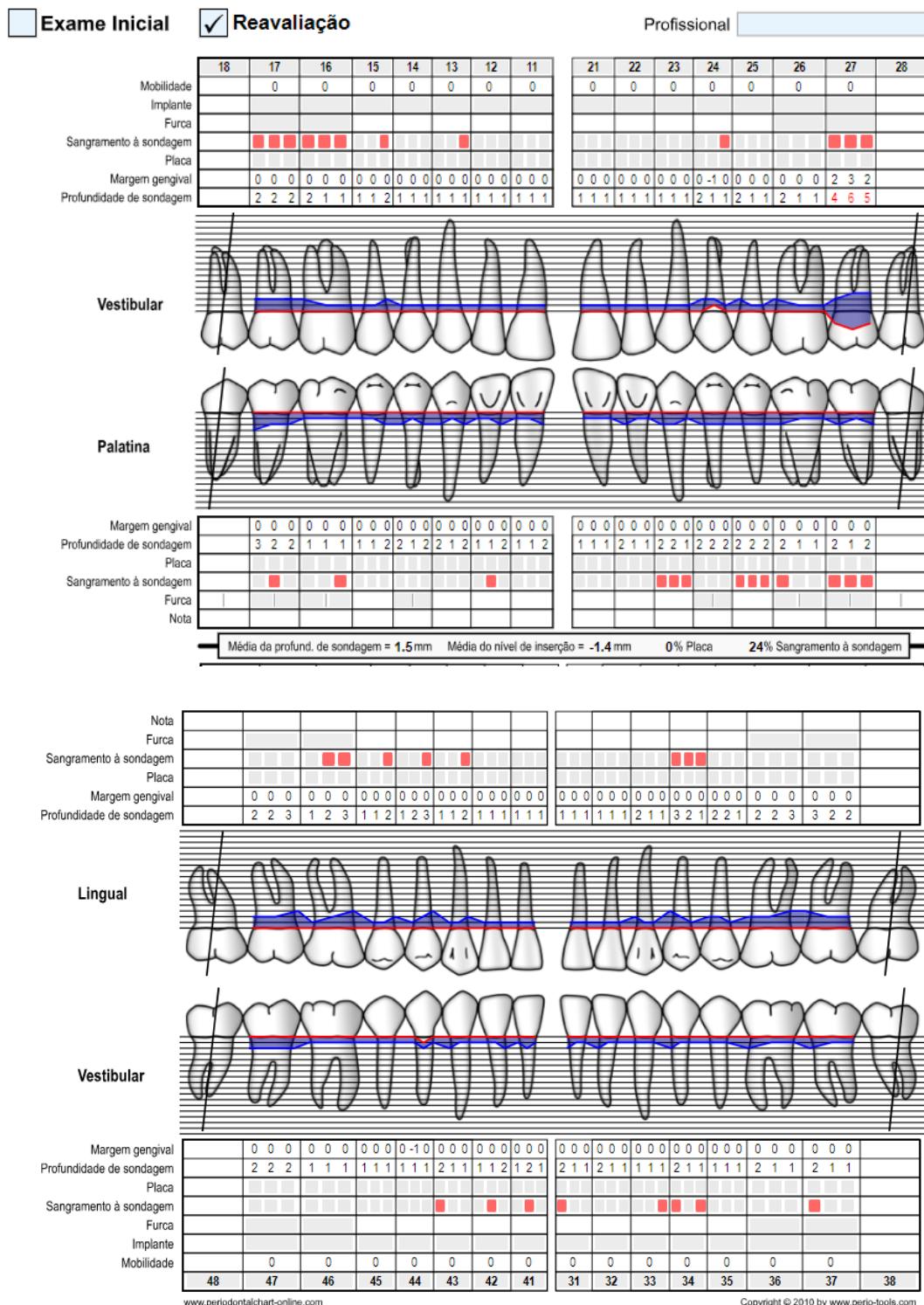
**Figura 1 – Periograma inicial**



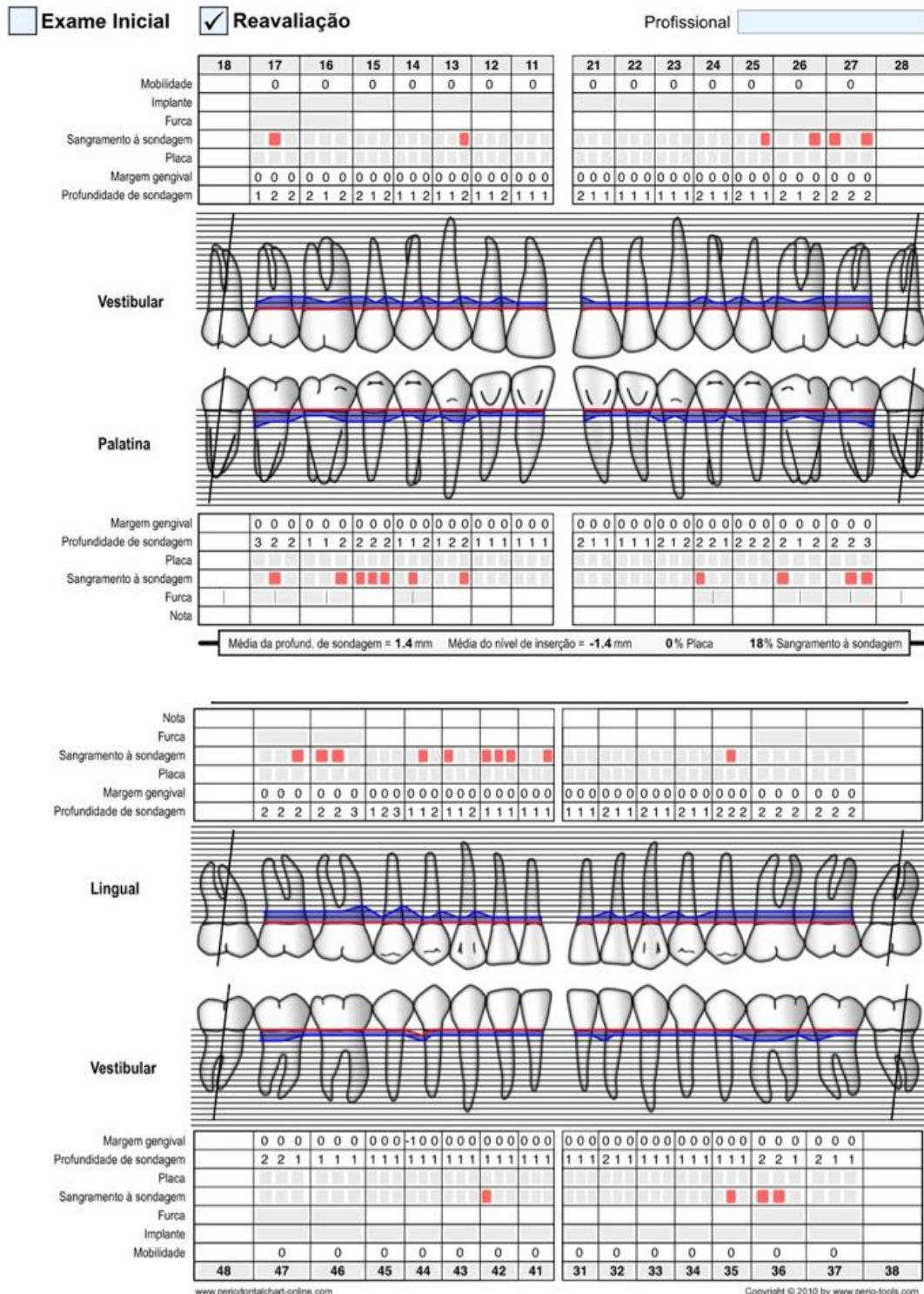
**Figura 2 – Imagens clínicas intrabucais iniciais: panorâmica (A), lateral direita (B), lateral esquerda (C).**



**Figura 3 – Periograma de reavaliação**



**Figura 4 – Periograma final**



**Figura 5 – Imagens clínicas intrabucais finais. Panorâmica (A), lateral direita (B) e lateral esquerda (C)**



A



B



C