



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ**  
**FACULDADE DE FARMÁCIA, ODONTOLOGIA E ENFERMAGEM**  
**DEPARTAMENTO DE CLÍNICA ODONTOLÓGICA**  
**CURSO DE GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA**

**LIA RAQUEL TEIXEIRA SOUSA DE LIMA**

**PERIODONTITE NA PRIMEIRA INFÂNCIA ASSOCIADA A SÍNDROME DE  
EHLERS-DANLOS: RELATO DE CASO**

**FORTALEZA – CE**

**2019**

LIA RAQUEL TEIXEIRA SOUSA DE LIMA

PERIODONTITE NA PRIMEIRA INFÂNCIA ASSOCIADA A SÍNDROME DE  
EHLERS-DANLOS: RELATO DE CASO

EARLY CHILDHOOD PERIODONTITIS ASSOCIATED WITH EHLERS-  
DANLOS SYNDROME: A CASE REPORT

Trabalho de Conclusão de Curso  
submetido à coordenação do curso de  
Odontologia da Universidade Federal  
do Ceará como parte dos requisitos  
para obtenção do grau de bacharel em  
Odontologia.

Área de Concentração: Odontopediatria

Orientadora: Prof<sup>a</sup>. Dra. Juliana Oliveira Gondim

FORTALEZA

2019

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação  
Universidade Federal do Ceará  
Biblioteca Universitária

Gerada automaticamente pelo módulo Catalog, mediante os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

---

T287p Teixeira Sousa de Lima, Lia Raquel.  
Periodontite na Primeira Infância associada a Síndrome de Ehlers-Danlos : relato de caso  
/ Lia Raquel Teixeira Sousa de Lima. – 2019.  
28 f. : il. color.

Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) – Universidade Federal do Ceará,  
Faculdade de Farmácia, Odontologia e Enfermagem, Curso de Odontologia, Fortaleza, 2019.  
Orientação: Profa. Dra. Juliana Oliveira Gondim.

1. Periodontite. 2. Síndrome de Ehlers-Danlos. I. Título.

CDD 617.6

---



LIA RAQUEL TEIXEIRA SOUSA DE LIMA

PERIODONTITE NA PRIMEIRA INFÂNCIA ASSOCIADA A SÍNDROME DE  
EHLERS-DANLOS: RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso  
submetido à coordenação do curso de  
Odontologia da Universidade Federal  
do Ceará como parte dos requisitos  
para obtenção do grau de bacharel em  
Odontologia.

Aprovado em: 02/07/2019

BANCA EXAMINADORA

---

Profª Dra. Juliana Oliveira Gondim (Orientadora)

Universidade Federal do Ceará (UFC)

---

Profª Dra. Rosimary de Sousa Carvalho

Universidade Federal do Ceará (UFC)

---

Prof Ms Ricardo Souza Martins

Universidade Federal do Ceará (UFC)

FORTALEZA

2019

# SUMÁRIO

<b>ABSTRACT</b> .....	4
<b>RESUMO</b> .....	5
<b>1. INTRODUÇÃO</b> .....	6
<b>2. OBJETIVO</b> .....	9
<b>3. RELATO DE CASO</b> .....	10
<b>4. DISCUSSÃO</b> .....	13
<b>5. CONCLUSÃO</b> .....	16
<b>6. REFERÊNCIAS</b> .....	17
<b>7. ILUSTRAÇÕES</b> .....	19
<b>8. AGRADECIMENTOS</b> .....	25

## **ABSTRACT**

Ehlers-Danlos syndrome is a rare hereditary disorder of connective tissue and is mainly associated with the X chromosome. Its main physical manifestations reach the skin and joints, causing clinical signs such as hyperelasticity and hypermobility, respectively. It is classified into six subtypes, but there is a distinct type of this syndrome, type VIII, which is characterized by oral manifestations such as generalized aggressive periodontitis. The objective of this work is to present the clinical case of a 4 year old female patient, female, with a history of successive dental losses due to excessive mobility and loss of insertion. The remaining teeth present the same conditions together with the large accumulation of bacterial biofilm. In the anamnesis, a relevant family history of early dental loss related to permanent teeth was reported. In the consultation with a geneticist, it was reported that, in addition to the early dental losses among the relatives, it was common the presence of spots in the legs as well as the history of premature births. After the inheritance, along with the signs and symptoms presented by the patient and the family, the clinical diagnosis of the Ehlers-Danlos Syndrome was suggested. It was possible to observe with the report of this clinical case the importance that the dental surgeon has in identifying conditions that deviate from the standard of normality and of routine oral pathologies seeking to investigate possible correlations between these findings with some systemic impairment.

**Keywords:** Periodontitis, Aggressive Periodontitis, Ehlers-Danlos Syndrome.

## RESUMO

A Síndrome de Ehlers-Danlos é um distúrbio hereditário raro do tecido conjuntivo e está principalmente associada ao cromossomo X. Suas principais manifestações físicas atingem a pele e as articulações, causando sinais clínicos como a hiperelasticidade e a hipermobilidade, respectivamente. Ela é classificada em seis subtipos, mas, além destes, há um tipo diferenciado desta síndrome, o tipo VIII, que se caracteriza por manifestações orais como a periodontite. O objetivo deste trabalho é apresentar o caso clínico de uma paciente de 4 anos de idade, gênero feminino, com histórico de sucessivas perdas dentárias devido à excessiva mobilidade e perda de inserção. Os dentes remanescentes apresentam as mesmas condições aliado ao grande acúmulo de biofilme bacteriano. Na anamnese foi relatado histórico familiar relevante de perda dentária precoce relacionada a dentes permanentes. Na consulta com geneticista foi relatado que, além das perdas dentárias precoce entre os familiares, era comum a presença de manchas nas pernas como também o histórico de partos prematuros. Após heredograma, juntamente com os sinais e sintomas apresentados pela paciente e pela família, foi sugerido o diagnóstico clínico da Síndrome de Ehlers-Danlos. Pôde-se observar com o relato deste caso clínico a importância que o cirurgião dentista tem em identificar condições que fogem do padrão de normalidade e de patologias bucais de rotina buscando investigar possíveis correlações entre esses achados com algum comprometimento sistêmico.

**Descritores:** Periodontite, Periodontite Agressiva, Síndrome de Ehlers-Danlos.

## INTRODUÇÃO

A periodontite é uma reação inflamatória destrutiva caracterizada por inflamação e subsequente perda de tecido de suporte dentário (osso alveolar, cemento e ligamento periodontal), podendo ocasionar a perda da unidade dentária. É a doença com envolvimento ósseo mais prevalente em humanos e a segunda causa de perda dental em adultos<sup>1</sup>.

Apesar da doença periodontal apresentar maior severidade na fase adulta, deve-se levar em conta que ela é essencialmente evolutiva e sua maior incidência em indivíduos adultos pode ser reflexo do tempo em que os fatores locais permaneceram junto à superfície dentária e aos tecidos periodontais, ou seja, pacientes com 35 anos de idade podem ter tido início de sua doença periodontal há muito tempo, em sua adolescência ou infância, não sendo, portanto, o fator idade decisivo para sua instalação<sup>2</sup>.

A classificação da periodontite foi recém modificada e de acordo com a Academia Americana de Periodontia e a Federação Europeia de Periodontia, na nova classificação das doenças e condições periodontais e periimplantares de 2017, ela é classificada de acordo com seu estágio e seu grau. A classificação de estágios está relacionada com a severidade da doença. Os estágios são divididos em I, II, III e IV (Tabela 2a). O estágio I, cuja característica determinante é a perda de inserção interproximal de 1-2mm no pior sítio ou perda radiográfica menor que 15% no terço coronal. O estágio II, cuja característica determinante é a perda de inserção interproximal de 3-4mm no pior sítio ou perda radiográfica de 15-33% no terço coronal<sup>4</sup>.

Já o estágio III e IV possuem a mesma característica determinante, cuja perda de inserção interproximal é de 5mm ou mais no pior sítio ou perda óssea radiográfica se estendendo à metade ou ao terço apical da raiz. Mas, somando-se a isso, possuem fatores modificadores do estágio diferentes, no estágio III, a profundidade de sondagem é de 6mm ou mais, com perda dental devido à periodontite em até 4 dentes. Além disso, pode ter perda óssea vertical de até 3 mm, lesões de furca grau II ou III e defeito de rebordo moderado. Por fim, no estágio IV, os fatores que modificam o estágio são a perda dental de 5 ou mais dentes devido à periodontite. Além dos fatores de

complexidade listados no estágio III, pode ocorrer disfunção mastigatória, trauma oclusal secundário (mobilidade grau 2 ou 3), defeito de rebordo grave, problemas mastigatórios, menos de 20 dentes remanescentes (10 pares de antagonistas)<sup>4</sup>.

O grau reflete as evidências, ou o risco, de progressão da doença e seus efeitos na saúde sistêmica. Inicialmente, todo paciente com periodontite deve ser considerado como grau B e, assim, modificar esse grau (para A ou C) de acordo com: evidências diretas de progressão ou evidências indiretas. Após a determinação da graduação da periodontite pela evidência de progressão, o grau pode ser modificado pela presença de fatores de risco (tabagismo e diabetes mellitus) (Tabela 2b)<sup>4</sup>.

No grau A, a progressão é lenta e a característica determinante possui evidência direta (de não progressão de perda de inserção por 5 anos) ou evidência indireta (de perda óssea/ano de até 0,25 mm)<sup>4</sup>.

No grau B, a progressão moderada e a característica determinante: evidência direta de progressão inferior a 2 mm em 5 anos ou indireta de perda óssea/ano de 0,25-1 mm. No grau C, progressão rápida e a característica determinante: evidência direta de progressão igual ou superior a 2 mm em 5 anos ou indireta de perda óssea/ano superior a 1 mm. Fatores de risco que podem modificar a graduação: tabagismo (10 ou mais cigarros/dia) ou pacientes com diabetes mellitus (HbA1c igual ou superior a 7%)<sup>4</sup>.

A periodontite é caracterizada clinicamente por perda de inserção detectada em dois ou mais sítios interproximais não adjacentes e/ou perda de inserção de 3 mm ou mais na face vestibular ou lingual/palatina em pelo menos 2 dentes. Sem que seja por causa de: recessão gengival de origem traumática; cárie dental estendendo até a área cervical do dente; presença da perda de inserção na face distal de um segundo molar associado ao mau posicionamento ou à extração de terceiro molar; lesão endoperiodontal drenando por meio do periodonto marginal ou ocorrência de fratura radicular vertical<sup>4</sup>.

O diagnóstico se dá a partir de exames clínicos de profundidade de sondagem (PS), nível de sondagem clínica (NSC), sangramento a sondagem

(SS), linha mucogengival (LMG) e mobilidade dental (MD). Além destes, exames radiográficos são complementares ao diagnóstico clínico, tais como periapicais e panorâmicos, onde se observa a perda óssea, vertical e ou horizontal<sup>5</sup>.

O tratamento da doença periodontal consiste primeiramente na conscientização do paciente e na instrução de higiene oral, para que haja controle contínuo do biofilme, seguida de raspagem, alisamento radicular, e, de acordo com o caso, pode ser necessário farmacoterapia e/ou cirurgia periodontal<sup>6</sup>.

A síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é uma síndrome rara do tecido conjuntivo que afeta principalmente o metabolismo do colágeno, no qual ocorre deficiência e/ou deposição desordenada de colágeno na pele e nas articulações<sup>7</sup>.

As características desta síndrome são hipermobilidade das articulações, hiperelasticidade, fragilidade e suavidade da pele, deficiência de cicatrização de feridas e equimoses causadas por pequenos traumas. Além das anomalias cutâneas e articulares, os pacientes podem apresentar complicações cardiovasculares (por exemplo, aneurismas e prolapso da válvula mitral), complicações gastrintestinais (hérnias e diverticulose gastrintestinal) e alterações conjuntivas<sup>8</sup>.

As manifestações orais da SED incluem: a membrana mucosa frágil, podendo sangrar facilmente durante manipulação e podendo comprometer a segurança de suturas; más formações dentárias, raízes curtas e deformadas; alta incidência de cárie nos dentes decíduos. Também foram relatadas fraturas espontâneas dos dentes, início precoce da periodontite, língua flexível e hipermobilidade da ATM<sup>8</sup>.

## **OBJETIVO**

Este trabalho tem como objetivo abordar o caso clínico de uma paciente pediátrica, diagnosticada com periodontite estágio IV - grau C, na primeira infância, tendo como principal causa desta condição a hipótese diagnóstica de Síndrome de Ehlers-Danlos (SED).

## RELATO DE CASO

Paciente LLA, 4 anos de idade, gênero feminino, compareceu à Clínica de Odontopediatria da Faculdade de Farmácia, Odontologia e Enfermagem (FFOE) da Universidade Federal do Ceará (UFC), acompanhada de sua mãe em busca de tratamento odontológico. Relatava como queixa principal sucessivas perdas dentárias associadas à excessiva mobilidade e ao sangramento gengival. Durante anamnese, a mãe relatou que, por volta dos dois anos de idade da filha, começou a perceber sangramento gengival espontâneo associado à mobilidade dentária.

Em relação à saúde geral, relatada a partir da anamnese, a paciente se apresentava bem sistemicamente, sem alterações dignas de nota, inicialmente. Não foi relatada nenhuma medicação em uso. Em relação ao histórico odontológico, a mãe já havia buscado tratamento em outros locais, mas nenhuma intervenção teria sido realizada até o momento. Posteriormente, foi relatado que vários membros da família (mãe, avó, tios e primos) apresentaram histórico de mobilidade dentária e sangramento gengival culminando com perdas dentárias precoces. Entretanto, todos esses dentes eram permanentes, não tendo histórico de perdas tão precoces, ainda na dentição decídua.

Ao exame clínico, a paciente apresentou perda precoce dos seguintes elementos dentários 51, 61, 62, 74, 72, 71, 81, 82 e 84 (Figura 1b e 1c). Esses dentes foram removidos pela própria mãe, em casa, devido à hipermobilidade e perda de inserção. Ao exame clínico, todos os dentes presentes na cavidade bucal apresentavam mobilidade variando de grau II a III, com placa visível e perda de inserção, analisada por meio da visível recessão gengival ao exame clínico. A condição clínica também foi constatada pelo exame radiográfico (Figura 2). Infelizmente, devido ao comportamento pouco receptivo, não foi possível realizar exame periodontal, entretanto, foi possível observar severa reabsorção óssea anterior (Figura 3a), com recessão gengival bilateral (Figura 3b) e presença de placa bacteriana visível na face vestibular dos molares superiores (Figura 3c). A responsável legal recebeu instrução de higiene bucal (IHB) e foi orientada a realizar 3 vezes por dia na paciente.

No retorno, aproximadamente um mês da consulta inicial, observou-se mais algumas perdas dentárias, dos elementos 73, 83 e 85 (Figura 4). Nesta

sessão, foi possível realizar a instrução de higiene bucal na própria cavidade oral da paciente, utilizando solução de digluconato de clorexidina a 0,12%. Entretanto, ela não permitiu que nenhum outro procedimento fosse realizado. Dado a especificidade do caso, a paciente foi encaminhada ao geneticista para investigar possível associação com alguma síndrome. Devido à baixa autoestima, relacionada às várias ausências dentárias, foi proposto e aceito por ambas, paciente e responsável, a confecção de próteses parciais removíveis (PPRs) a fim de favorecer sua autoestima e autoconfiança (Figura 6, 7 e 8).

Na sessão seguinte, novas perdas dentárias aconteceram, elemento 75. Foi reforçada a instrução de higiene oral e, mais uma vez, o comportamento clínico não colaborativo da paciente impediu que um exame periodontal fosse realizado. Foram dadas orientações para o controle de placa supragingival, por dois meses, fazendo o uso de gel de digluconato de clorexidina 0,12% (Clinexidin, Dentalclean, Londrina, Brazil.). Em seguida, foi realizada a moldagem para confecção das PPRs.

As PPRs foram confeccionadas (Figura 8), mas devido às várias perdas dentárias e à extrema reabsorção do rebordo alveolar inferior (Figura 5), não foi possível a instalação da PPR inferior, pois esta não apresentou estabilidade, inviabilizando seu uso. Contudo, a PPR superior foi instalada com êxito.

Dez meses após a consulta inicial, a paciente foi submetida a uma avaliação com o geneticista, sendo solicitado os seguintes exames laboratoriais: Paratormônio, Vitamina D25 OH (Calcidiol D3), Cálcio, Fósforo e Fosfatase alcalina, eliminando algumas possíveis causas da periodontite. (Tabela 1). No entanto, a mãe relatara que a família possuía uma susceptibilidade a feridas nas pernas que deixavam manchas muito semelhantes entre si (Figuras 9a e 9b). Em consulta com a geneticista, foi montada a árvore genealógica da família sendo clinicamente confirmado o diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos.

Atualmente, a paciente está utilizando a PPR superior (Figura 10) e é acompanhada mensalmente pela equipe da odontologia (FFOE/UFC), composta por uma odontopediatra e uma periodontista, além de ser acompanhada pela geneticista do Hospital Universitário Walter Cantídio

(HUWC) e encontra-se na espera para fazer análise de DNA para comprovar geneticamente os achados clínicos da síndrome.

## DISCUSSÃO

A periodontite é uma reação inflamatória destrutiva caracterizada por inflamação e subsequente perda de tecido de suporte dentário (osso alveolar, cemento e ligamento periodontal), podendo ocasionar a perda da unidade dentária. É a doença com envolvimento ósseo mais prevalente em humanos e a segunda causa de perda dental em adultos<sup>1</sup>.

Múltiplas linhas de evidências apoiam a contribuição de fatores genéticos para o desenvolvimento da periodontite. Estudos genéticos identificaram vários locos gênicos que contribuem para a doença, principalmente em famílias com desordens de imunodeficiência monogênica ou neutropenia cíclica<sup>9</sup>.

O desenvolvimento de periodontite estágio IV, grau C na dentição decídua de crianças saudáveis é um evento excepcionalmente raro. Normalmente, afeta principalmente adultos e leva a uma perda avançada do ligamento periodontal em um curto período e pode levar, se não for tratada, até mesmo à perda dentária<sup>10</sup>. Este fato, somado a rápida e precoce perda dos elementos dentários decíduos da paciente, levou a equipe da odontologia da FFOE a suspeitar de algum acometimento sistêmico relacionado ao quadro de periodontite da paciente.

Segundo a nova classificação das doenças e condições periodontais e periimplantares de 2017, este caso apresenta uma paciente portadora de periodontite estágio IV e grau C, pois apresentou perda de 5 ou mais elementos dentários e passou por uma rápida progressão da doença, visto que em menos de 2 anos, perdeu todos os dentes decíduos da arcada inferior (Tabela 2a) (Tabela 2b).

As SEDs são um grupo diverso de distúrbios hereditários que são caracterizados pela fragilidade generalizada dos tecidos conjuntivos. A última classificação (1997) reconhece seis subtipos de SED, baseados em características clínicas, modo de herança e achados bioquímicos e moleculares. Um sétimo grupo de formas “diversas” tem sido proposto, este grupo inclui SED tipo VIII e outros subtipos raros<sup>11</sup>. Nos últimos anos, várias novas formas foram delineadas clínica e molecularmente, incluindo a SED

deficiente em 4-O-sulfotransferase 1 da dermatan., SED espondilocheiro displásico (causada pela mutação do gene SLC39A13) e a variante heterotópica periventricular ligada ao X (PH-EDS), causada por mutações em Filamin A<sup>12,13</sup>.

A síndrome de Ehlers-Danlos tipo VIII (OMIM nº. 130080) é uma desordem distinta do tecido conjuntivo caracterizada por doença periodontal, causando perda dentária prematura. As anormalidades clínicas associadas incluem um espectro de manifestações articulares e cutâneas com sobreposição clínica significativa com outros subtipos de SED<sup>14</sup>. No presente caso, a paciente apresentou perdas dentárias precoces (ainda na dentição decídua), além de possuir parentes de segundo grau (tios maternos) com manifestações cutâneas, entre eles, as manchas pré-tibiais. Além disso, outra característica se faz presente na família materna que são as gestações com partos prematuros.

A prevalência da SED tem sido estimada entre 1 em 5.000 a 1 em 10.000, afetando todas as raças e grupos étnicos, sem predomínio de sexo<sup>15</sup>.

Com base em estudos de coortes previamente relatadas de pacientes com SED tipo VIII, parece que esta é uma síndrome distinta com algumas diferenças importantes em relação a outros tipos de SED. Primeiro, a transmissão dominante da doença periodontal tem penetrância muito alta, e em parentes previamente relatados, bem como na família atual, os indivíduos afetados apresentam sinais de doença periodontal, embora os achados da pele e das articulações variem. Em segundo lugar, a doença periodontal é generalizada e geralmente é mais grave do que a gengivite encontrada na população em geral e as outras formas de SED. Terceiro, a doença periodontal na SED VIII pode afetar crianças e/ou jovens (dentes decíduos), que na população geral raramente têm doença periodontal mesmo na presença de higiene bucal deficiente. Baseado em relatos prévios, há considerável heterogeneidade fenotípica na SED tipo VIII, apesar da maioria dos pacientes apresentarem anormalidades significativas do tecido conjuntivo<sup>16,17</sup>.

O presente caso, corrobora com Stewart e seus colaboradores 1997, apesar do tipo VIII não ter sido diagnosticado previamente, todas as

características clínicas e hereditárias convergem para este, visto que a paciente ainda não apresenta alterações em pele ou articulações, mas apresentou precocemente a periodontite e muitas perdas dentárias. O diagnóstico da periodontite foi feito com base na anamnese, exame clínico, mobilidade dentária e exames radiográficos. Já o diagnóstico da SEDs foi dado clinicamente pelas características apresentadas pela paciente e familiares e por análise da genealogia.

O diagnóstico da SED é feito com base em achados clínicos. A hiperelasticidade da pele, a facilidade de ter hematomas, de ter cicatrizes distróficas e a hiper mobilidade articular são os sinais cardinais da síndrome e podem estar presentes em diferentes combinações e com gravidade variável<sup>15</sup>. Alguns dos tipos de SED's podem ser confirmados por testes genéticos, após os critérios clínicos serem atendidos. No entanto, muitos casos ainda podem permanecer ambíguos e não se encaixam em nenhum dos subtipos bem descritos<sup>18</sup>.

A SED não é curável, mas é passível de controle. Pacientes que apresentam dor requerem cuidados multidisciplinares, incluindo farmacoterapia em casos com sintomatologia dolorosa, fisioterapia intensiva ou osteopatia, podologia e terapia ocupacional. Muitas vezes, uma abordagem holística ou alternativa é complementar ao tratamento normal. Além disso, às vezes, é necessário um acompanhamento psicológico, considerando que o longo caminho para o diagnóstico correto e o tratamento correto dos sintomas e sequelas geralmente contribuem para a ansiedade e a depressão<sup>19</sup>.

## **CONCLUSÃO**

Diante do exposto, pode-se ressaltar a importância do cirurgião-dentista em reconhecer que determinadas patologias bucais podem ser reflexos de alterações sistêmicas outrora desconhecidas ao paciente. Assim, cabe ao cirurgião dentista identificar a condição bucal e orientar o paciente sobre a importância do diagnóstico para que seu tratamento seja realizado de forma multidisciplinar almejando o melhor resultado. Neste caso, a síndrome de Ehlers-Danlos, possui padrão familiar, com manifestações na cavidade oral, comum a todos os familiares, logo seu diagnóstico foi de suprema importância para que fosse traçado o plano de tratamento adequado.

## REFERÊNCIAS

1. Oliveira TB, Souza JS, Gomes-Filho IS, Moura D, Pereira-Filho JN, Trindade SC. O uso da Lippia no tratamento das doenças periodontais. *J Dent Pub H.* 2018; 9 (3): 227-237.
2. Iquejiri MH, Zárate-Pereira P. Influência dos aspectos socioeconômicos na incidência da gengivite. *Rev Int Periodontia Clin.* 2005; 2 (6/7): 107-114.
3. Goiris FA; Wiket JE; Striechen TM. Análise crítica da classificação das doenças periodontais após dez anos: essencialismo e nominalismo na nova taxonomia. *Odontol. Clín.- Cient., Recife.* 2010 Out-Dez; 9 (4): 307-309.
4. Steffens JP, Marcantonio RAC. Classificação das Doenças e Condições Periodontais e Peri-implantares 2018: guia Prático e Pontos-Chave. *Rev Odontol UNESP.* 2018 July-Aug; 47(4): 189-197. Doi: 10.1590/1807-2577.04704
5. Botero JE, Bedoya E. Determinantes del Diagnóstico Periodontal. *Rev Clin Periodoncia Implantol Rehabil Oral.* 2010; 3 (2): 94-99.
6. Acevedo RA, Batista LHC, Trentin MS, Shibli JA. Tratamento periodontal no paciente idoso. *Passo Fundo.* 2001 Jul-Dez; 6 (2): 57-62.
7. Hagberg C, Burglund B, Korpe L, Norender J. Ehlers–Danlos Syndrome (EDS) focusing on oral symptoms: a questionnaire study. *Orthod Craniofacial Res.* 2004. 7:178–85.
8. Kaurani P, Marwah N, Kaurani M, Padiva N. Ehlers-Danlos Syndrome: a case report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research.* 2014 Mar; 8 (3): 256-258.
9. Hart TC, Atkinson JC. Ehlers-Danlos syndrome type VIII is clinically heterogeneous disorder associated primarily with periodontal disease, and variable connective tissue features. Mendelian forms of periodontitis. *Periodontal 2000.* 2007. 45: 95-112.
10. Albandar JM, Tinoco EMB. Global epidemiology of periodontal diseases in children and young persons. *Periodontology 2000.* 2002; 25:153-76.

11. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology. Villefranche. 1997.

12. Shimizu K, Okamoto N, Miyake N, Taira K, Sato Y, Matsuda K, et al. Delineation of dermatan 4-O-sulfotransferase 1 deficient Ehlers-Danlos syndrome: observation of two additional patients and comprehensive review of 20 reported patients. *Am J Med Genet A*. 2011; 155A: 1949-1958. Doi: 10.1002/ajmg.a.34115.

13. Giunta C, Elçioglu NH, Albrecht B, Eich G, Chamboz C, Janecke AR, et al. Spondylocheiro dysplastic form of the Ehlers-Danlos syndrome – an autosomal – recessive entity caused by mutations in the transporter gene SLC39A13. *Am J Hum Genet*. 2008; 82: 1290-1305. Doi: 10.1016/j.ajhg.2008.05.001.

14. Karrer S, Landthaler M, Schmalz G. Ehlers-Danlos type VIII: review of the literature. *Clin Oral Investig*. 2002; 4: 66-69.

15. Perez LA, Al-Shammari KF, Giannobile WV, Wang HL. Patient with Ehlers-Danlos Syndrome: a case report and literature review. *J Periodontol*. 2002 May; 73(5): 564-570.

16. Stewart RE, Hollister DW, Rimoin DL. A new variant of Ehlers-Danlos syndrome: an autosomal dominant disorder of fragile skin, abnormal scarring, and generalized periodontitis. *Birth Defects*. 1997; 23: 85-93.

17. Hartsfield Jr JK, Koussedd BG. Phenotypic overlap of Ehlers-Danlos syndrome types IV and VIII. *Am J Med Genet*. 1990; 37:465-470.

18. Karaa A, Stoler J. Case Report, Ehlers-Danlos Syndrome: an unusual presentation you need to know about. *Case Report Pediatr*. 2013; 2013:764659.

19. Sulli A, Talarico R, Scirè CA, Avcin T, Castori M, Ferraris A, et al. Ehlers-Danlos syndromes: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open*. 2018; 4 (Suppl 1): e000790. Published online 2018 Oct 18. doi: 10.1136/mdopen-2018-000790

## ILUSTRAÇÕES

*Tabela 1 Resultados dos exames sanguíneos solicitados pela geneticista*

<b>Teste sanguíneo</b>	<b>Resultado detectado</b>	<b>Valor de referência</b>
<b>Paratormônio</b>	11.7 pg/mL	12 a 65 pg/mL
<b>Vitamina D25 OH</b>	31.4 ng/mL	> 20ng/mL
<b>Cálcio</b>	9.1 mg/dL	8.4 a 10.5 md/dL
<b>Fósforo</b>	5.3 mg/dL	2.5 a 5.6 mg/dL
<b>Fosfatase alcalina</b>	197 U/L	96 a 297 U/L

Tabela 2a Classificação da Periodontite em Estágios

<b>Estágio</b>	<b>Característica determinante</b>	<b>Característica secundária</b>	<b>Fatores modificadores do estágio</b>
<b>I</b>	1-2mm de perda de inserção interproximal no pior sítio ou perda radiográfica no terço coronal (<15%).	Profundidade de sondagem de até 4mm, sem perda dental devido à periodontite e padrão de perda óssea horizontal.	
<b>II</b>	3-4mm de perda de inserção interproximal no pior sítio ou perda radiográfica no terço coronal de (15-33%).		Profundidade de sondagem de até 5mm, sem perda dental devido à periodontite e padrão de perda óssea horizontal.
<b>III</b>	5mm ou mais de perda de inserção interproximal no pior sítio ou perda óssea radiográfica se estendendo à metade ou ao terço apical da raiz.		Profundidade de sondagem de 6mm ou mais, com perda dental devido a periodontite em até 4 dentes. Pode ter perda óssea vertical de até 3mm, lesões de fraca grau II ou III e defeito de rebordo moderado.
<b>IV</b>	5mm ou mais de perda de inserção interproximal no pior sítio ou perda óssea radiográfica se estendendo à metade ou ao terço apical da raiz.		Perda dental de 5 ou mais dentes devido à periodontite. Além dos fatores de complexidades listados no estágio III, pode ocorrer disfunção mastigatória, trauma oclusal secundário (mobilidade grau 2 ou 3), defeito de rebordo grave, problemas mastigatórios, menos de 20 dentes remanescentes (10 pares antagonistas).

Fonte: STEFFENS; MARCANTONIO, 2018

Tabela 2b Classificação da Periodontite em Graus

Grau	Característica determinante	Característica secundária	Fatores modificadores do grau
<b>A</b>	Evidência direta de não progressão de perda de inserção por 5 anos ou indireta de perda óssea/ano de até 0,25mm.	Pacientes com grande acúmulo de biofilme, mas pouca destruição periodontal.	Sem fatores de risco (tabagismo ou diabetes mellitus).
<b>B</b>	Evidência direta de progressão inferior a 2 mm em 5 anos ou indireta de perda óssea/ano de 0,25-1mm.	Destruição compatível com depósitos de biofilme.	Fumantes abaixo de 10 cigarros ao dia ou HbA1c < 7% em pacientes com diabetes mellitus.
<b>C</b>	Evidência direta de progressão igual ou superior a 2mm em 5 anos ou indireta de perda óssea/ano superior a 1mm.	A destruição excede ao esperado para a quantidade de biofilme. Padrões clínicos específicos sugerem períodos de rápida progressão e/ou acometimento precoce da doença (por exemplo, padrão molar/incisivo e ausência de resposta esperada às terapias de controle de biofilme).	Tabagismo (10 ou mais cigarros ao dia) ou pacientes com diabetes mellitus (HbA1c igual ou superior a 7%).

Fonte: STEFFENS; MARCANTONIO, 2018

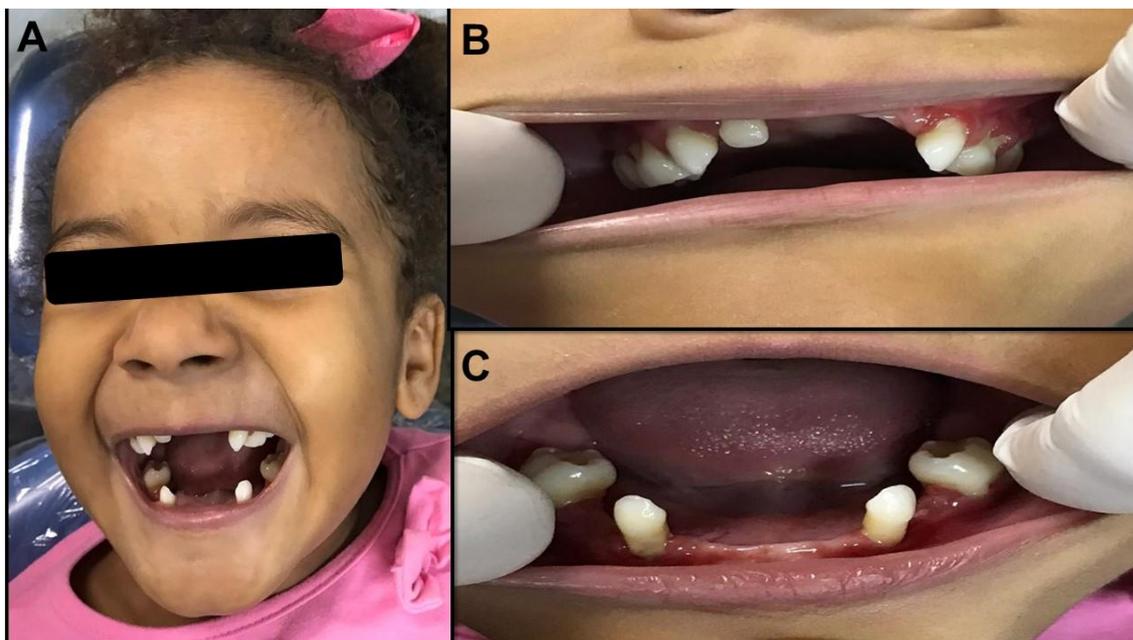
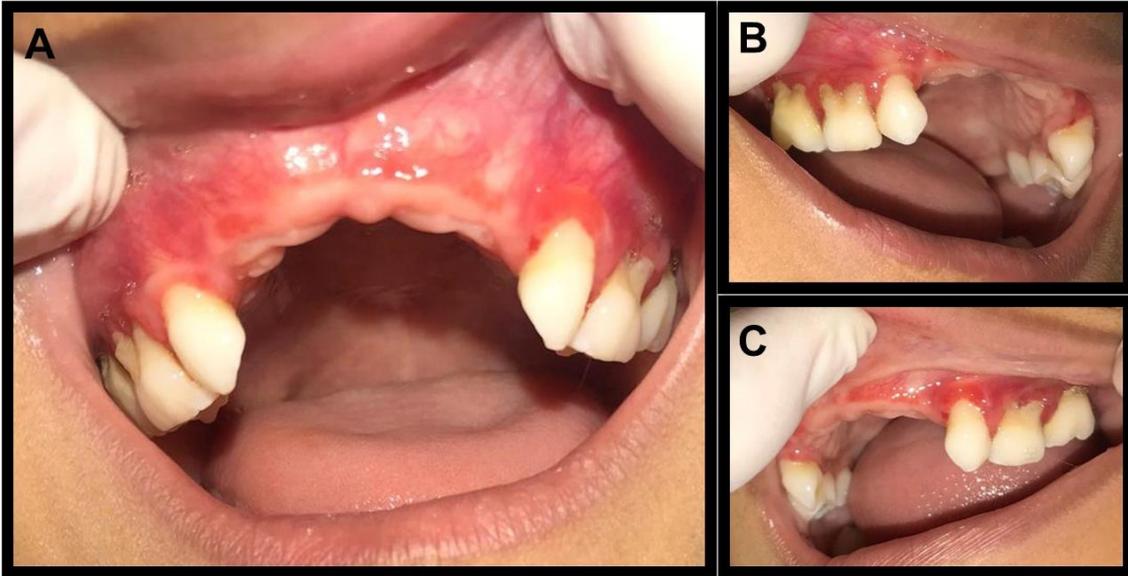


Figura 1 a. Quadro inicial da paciente/ b. Arcada superior com ausências dos elementos 51, 61 e 62/ c. Arcada inferior com ausência dos elementos 71, 72, 74, 81, 82 e 84.



Figura 2 Radiografia Panorâmica. Realizada em 18 de maio de 2018.



*Figura 3 a. Reabsorção óssea horizontal no arco superior região anterior/ b. Recessão gengival nos elementos 53, 54 e 55, com grande exposição radicular dos molares/ c. Recessão gengival nos elementos 63, 64 e 65, com grande exposição radicular dos molares e placa visível.*



*Figura 4 Novas ausências dentárias, perda dos elementos 73, 83 e 85.*

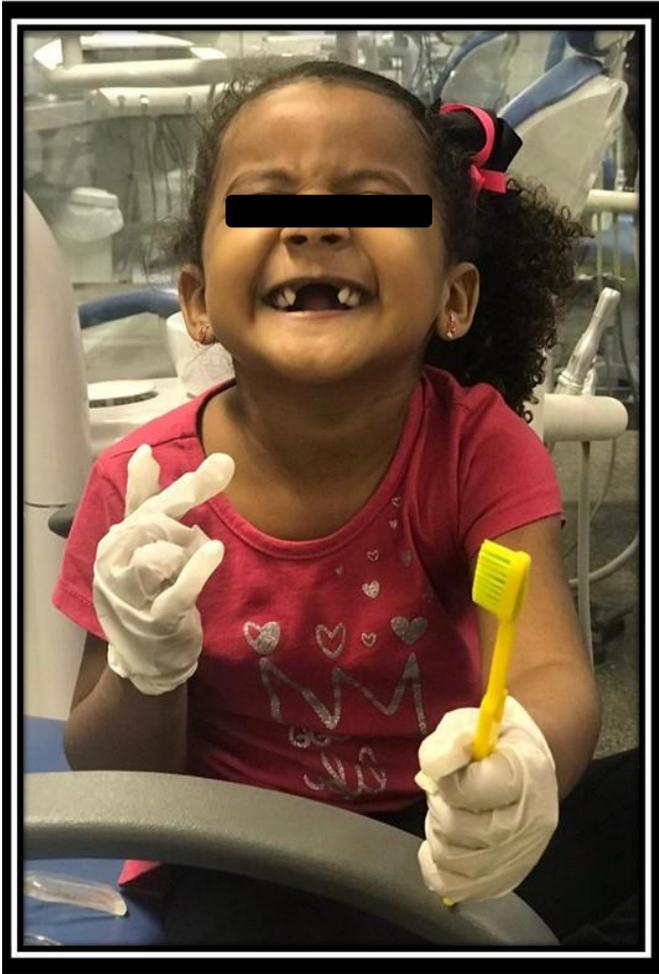
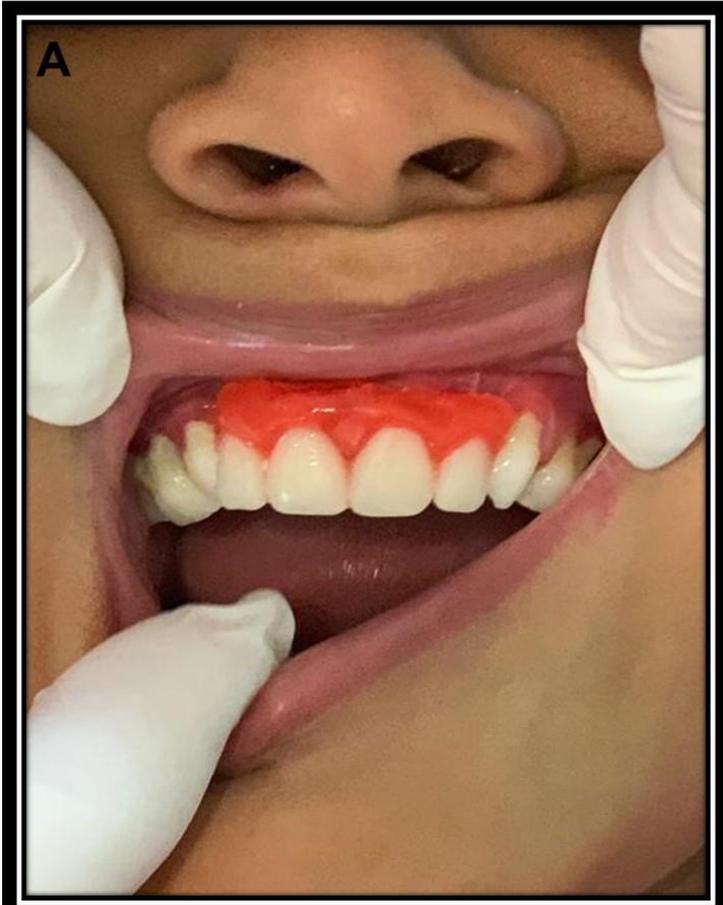


Figura 5 Sessão de Instrução de Higiene Bucal (IHB) na própria cavidade da paciente



Figura 6 PPRs em modelo de gesso



*Figura 7 Prova dos dentes em cera da PPR superior*



*Figura 8 Próteses parciais removíveis superior e inferior finalizadas.*



*Figura 9 a. Manchas nas pernas dos familiares da paciente/ b. Mancha na perna esquerda com maior proximidade*



*Figura 10 Paciente encontra-se atualmente com a PPR superior em uso*

## AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus que com sua imensa graça me deu a oportunidade de cursar este curso e conhecer pessoas tão especiais e tão maravilhosas de se conviver, a minha turma. Em segundo lugar, agradeço a minha família, aos meus pais, José Valdemir de Souza e Rita Erlandia Teixeira Souza, que foram e são meus incentivadores e as minhas irmãs, Luana Teixeira de Souza e Liana Teixeira Sousa, que sempre confiaram e acreditaram no meu potencial, e hoje, agradeço muito e especialmente ao meu esposo, Donizete Teles de Lima Júnior, que desde o início da nossa amizade, quando ainda nem éramos namorados, já apostava em mim e acreditava que eu seria uma boa profissional, crendo que eu teria sucesso e seria realizada nesta profissão. Hoje, sei que eu não estaria aqui se não fosse por todo o apoio e investimento dele em mim. A sua insistência quando eu quase abandonei tudo e o seu suporte quando tudo se tornou mais desafiador pra mim, foi essencial para que eu chegasse até aqui, então sem dúvida, posso afirmar que sem ele, eu não estaria aqui. E, em terceiro, mas não menos importante, pelo contrário, de suprema importância, eu agradeço aos meus doutores e mestres com quem tive a oportunidade de aprender: os meus professores; meus exemplos de profissionais a seguir, verdadeiros exemplos de vida, homens e mulheres íntegros e de bom caráter. E, como representantes destes, agradeço com muito carinho e apreço, a banca avaliadora do meu trabalho de conclusão de curso, Dra Rosimary de Sousa Carvalho, Ms Ricardo Souza Martins e Dra Juliana Oliveira Gondim, minha querida orientadora. A vocês, meu muito obrigada, agradeço o tempo dispendido e a atenção empregada em corrigir e melhorar este trabalho, a fim de que ele se torne um trabalho de excelência, assim como tudo que vocês fazem.

Deixo aqui, meu muito obrigada!

Sempre terei gratidão por todos vocês terem feito parte da minha história, sem dúvida, ela não seria tão feliz sem a participação de cada um de vocês.