



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ
FACULDADE DE FARMÁCIA, ODONTOLOGIA E ENFERMAGEM
CURSO DE ODONTOLOGIA**

Rhayssa Abreu Rocha

**SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS: RELATO DE CASO DE GÊMEAS
UNIVITELINAS PÓS-CORREÇÃO ORTODÔNTICA**

**Fortaleza
2019**

RHAYSSA ABREU ROCHA

SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS: RELATO DE CASO DE GÊMEAS
UNIVITELINAS PÓS-CORREÇÃO ORTODÔNTICA.

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

Área de Concentração:
Odontopediatria

Orientador: Profa. Cristiane Sá Roriz
Fonteles

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)

R576s Rocha, Rhayssa Abreu.

Síndrome de Ehlers-danlos : relato de caso de gêmeas univitelinas pós-correção ortodôntica / Rhayssa Abreu Rocha. – 2019.

23 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. Cristiane Sá Roriz Fonteles.

1. Síndrome de Ehlers-Danlos. 2. Ortodontia. 3. Odontopediatria. I. Título.

CDD 617.6

Rhayssa Abreu Rocha

SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS: RELATO DE CASO DE GÊMEAS
UNIVITELINAS PÓS-CORREÇÃO ORTODÔNTICA

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

Aprovado em __/__/__

BANCA EXAMINADORA

Prof.Dra.Cristiane Sá Roriz Fonteles (Orientador)
Universidade Federal do Ceará (UFC)

Me.Francisco César Monteiro Chaves Filho
Universidade Federal do Ceará (UFC)

Me. Bianca Palhano Toscano Leite
Universidade Federal do Ceará (UFC)

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus pelo dom da vida e por ter trilhado para mim caminhos tão perfeitos, tomando forma dentro de mim a cada tomada de decisão durante a graduação.

À minha mãe, Ana Elizabeth, que sempre me direcionou como uma verdadeira arqueira que lança uma flecha da forma mais precisa possível. Obrigada por me proporcionar tudo de melhor, para que eu chegasse até aqui com tantos sonhos realizados e objetivos alcançados, a honra da minha vitória é sua.

Ao meu pai, Rogério Rocha, que por planos de Deus não esteve presente nessa fase tão importante da minha vida, mas que durante os 17 anos que passou ao meu lado me fez ser uma mulher obstinada e estudiosa.

Ao meu marido, Matheus Rabelo, que sonhou comigo e me apoiou emocionalmente durante esses duros anos de graduação, louvo a Deus por ter tido a oportunidade de ter você em minha vida ainda tão jovem, pois você veio para ser minha coluna de sustentação, meu apoio.

As minhas irmãs, Luciane e Nathalia, vocês me moldaram de acordo com o que Deus colocou a disposição de vocês, sempre foram minhas guias, devo tudo o que sou à vocês, obrigada por todo amor, carinho e dedicação.

À Bibi, que nem imagina o quanto me ajudou ao longo desses longos anos, obrigada por cada atitude de amor expressa por meio do seu trabalho, você foi uma ajuda diária dada por Deus.

Ao “Errejota”, Ana Carla, Bárbara, Emanuelle e Gabrielle, todas me ensinaram o real sentido da amizade e cada uma me instruiu de forma leve e amorosa como seguir o caminho da odontologia dividindo um fardo. Vocês são essenciais na minha vida.

Em especial a minha dupla, Ana Carla, que lutou tão ferozmente ao meu lado esses cinco anos, tornando-se parte da minha família e companheira de todas as horas. Sem você eu não teria chegado até aqui, sou uma profissional melhor por sua causa.

Ao “Sexteto”, que tornou o dia a dia mais divertido e menos fadigante, vocês foram essenciais no meu desenvolvimento estudantil e pessoal.

A Profa. Dra. Cristiane Sá Roriz Fonteles, por toda a paciência e por todos os ensinamentos no Projeto Semente e nas disciplinas.

À toda equipe do SEMENTE, Prof. Thicyana, César, Renata Torreão, Henrique, Felipe Marçal e Rebeca, cada um fez a diferença em minha graduação, obrigada por cada trabalho orientado e por toda ajuda nas clínicas.

SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS: RELATO DE CASO DE GÊMEAS UNIVITELINAS PÓS-CORREÇÃO ORTODÔNTICA.

Ehlers-danlos syndrome: case report of univiteline twins post-orthodontic correction.

Rhayssa Abreu ROCHA¹, Cristiane Sá Roriz FONTELES², Francisco César Monteiro Chaves Filho³, Renata Torreão Viana de Melo COSTA⁴.

¹Graduanda em Odontologia da Faculdade de Farmácia, Odontologia e Enfermagem da Universidade Federal do Ceará.

²Professora Titular – Disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Farmácia, Odontologia e Enfermagem da Universidade Federal do Ceará.

³Mestre e doutorando em Odontologia pela Universidade Federal do Ceará.

⁴ Cirurgiã-dentista e especialista em Ortodontia pela CIODONTO.

Autor para correspondência:

Cristiane Sá Roriz Fonteles

cris.fonteles@icloud.com

Rua Monsenhor Furtado, S/N - Rodolfo Teófilo, Fortaleza - CE, 60430-355.

RESUMO

Objetivo: Este artigo tem como objetivo relatar os principais aspectos clínicos, radiográficos e ortodônticos conservadores em gêmeas univitelinas nascidas de pais saudáveis que se apresentam com síndrome de Ehlers-Danlos (EDS).

Relato de caso: Gêmeas univitelinas de 10 anos de idade, portadoras da EDS, se apresentaram para avaliação oral. Radiograficamente, alguns molares decíduos apresentavam esfoliação, cáries e agenesias de laterais. A Telerradiografia lateral mostrou má oclusão em ambas as irmãs. O exame intraoral revelou presença de frênulos labiais e linguais de ambas pacientes. O tratamento odontológico consistiu em procedimentos restauradores e preventivos, além de exodontias de dentes decíduos e supranumerário. Aparelho fixo ortodôntico foi utilizado em um primeiro momento para correções transversais e verticais, utilizando forças leves e constantes, tendo realizado um monitoramento da saúde periodontal. Um segundo momento ortodôntico será realizado ao fim do período de crescimento e desenvolvimento das crianças para ganho de espaço para instalação de futuros implantes dos laterais superiores ausentes.

Conclusão: O tratamento ortodôntico deste raro caso de gêmeas univitelinas com EDS pôde ser realizado sem complicações ao periodonto de sustentação dos dentes, desde que realizado de maneira conservadora em crianças. A presença de frênulos labiais e linguais foi observada no caso. Dessa forma, novos estudos precisam ser realizados para comprovar melhores condutas ortodônticas para casos de EDS clássicos, além de estudos para reavaliar sobre a ausência de frênulos labiais e/ou linguais como sinal clínico da síndrome.

Palavras-chave: Síndrome de Ehlers-Danlos. Ortodontia. Odontopediatria.

ABSTRACT

Objective: This article aims to report the main conservative clinical, radiographic and orthodontic aspects in univiteline twins born to healthy parents who present with Ehlers-Danlos syndrome (EDS).

Case report: Ten-year-old univiteline twins with EDS presented for oral evaluation. Radiographically, some deciduous molars presented exfoliation, caries and lateral agenesis. Lateral cephalogram showed malocclusion in both sisters. The intraoral examination revealed presence of lip and lingual frenulum of both patients. The dental treatment consisted of restorative and preventive procedures, as well as exodontias of deciduous and supernumerary teeth. The orthodontic fixed appliance was first used for transverse and vertical corrections, using light and constant forces, and a periodontal safety monitoring was performed. A second orthodontic moment will be performed at the end of the child's growth and development period to make room for the installation of future implants of the absent upper lateral incisors.

Conclusion: The orthodontic treatment of this rare case of univiteline twins with EDS was able to be performed without complications to the periodontal support of the teeth, since it was carried out conservatively in children. The presence of lip and lingual frenulum was observed in the case. Therefore, new studies should be performed to prove better orthodontic conduction in classical cases of EDS, as well as studies to re-evaluate the absence of lip and / or lingual frenulum as a clinical sign of the syndrome.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome. Orthodontics. Pediatric Dentistry

SUMÁRIO

1.	INTRODUÇÃO.....	10
2.	RELATO DE CASO.....	11
3.	DISCUSSÃO.....	18
4.	REFERÊNCIAS.....	21
	APÊNDICE.....	23

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Ehlers Danlos (EDS) é uma doença autossômica dominante, recessiva ou dependente do cromossomo X, na qual ocorre uma mutação nos genes COL5A1 ou COL5A2, desenvolvendo alterações no metabolismo do colágeno tipo I, III ou V (DE PAEPE, Anne; MALFAIT, Fransiska, 2012) (MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James, 2001). Este colágeno está presente em diversos tecidos do organismo, como pele, vasos e ossos, nestas são achadas três manifestações de grande relevância da síndrome: hiperelasticidade cutânea, hipermobilidade das articulações e tecido frágil. (MALFAIT et al, 2010)

EDS pode ser classificada em seis subtipos: Clássica, Hipermobilidade, Vascular, Cifoescoliose, Artrocalasia e Dermatosparaxis. A variante clássica, a forma mais comum, possui uma incidência de 1: 20.000, já as demais variantes combinadas epidemiologicamente possuem a incidência de 1:5000 (TULIKA et al, 2015). Os distúrbios craniofaciais da EDS clássica (*MIM# 130000*) podem incluir frequente deslocamento da ATM, epicanto e estrabismo; e as manifestações intraorais incluem mucosa altamente frágil, tendência ao desenvolvimento de periodontite precoce, dentes supranumerários, sinal de Gorlin, que é capacidade de tocar a língua no ápice do nariz, além de ausência de freio lingual e labial. (ANSARI et al, 2015) (TULIKA et al, 2015)

Com relação à ortodontia, nota-se que a migração e mobilidade dentária ocorrem mais rapidamente em decorrência do ligamento periodontal deficiente do paciente com EDS e, após o tratamento ortodôntico, o aparelho de contenção necessita de uso prolongado devido à lentidão no reparo das fibras periodontais (TULIKA et al, 2015). Assim, o presente estudo objetivou descrever um novo caso de EDS em gêmeas univitelinas de 10 anos. O responsável legal das pacientes consentiu com o uso de fotos nesta publicação.

2. RELATO DE CASO

Gêmeas univitelinas de 10 anos de idade (A e B), previamente diagnosticadas com EDS, variante clássica, foram encaminhadas à Clínica Odontopediatria da Universidade Federal do Ceará com queixar de dor, pelo Serviço de Genética do Hospital Infantil Albert Sabin (Brasil) para avaliação odontológica. As pacientes eram as segundas filhas de pais saudáveis (mãe, 43 anos; pai, 44 anos), com irmão saudável e ausência de história familiar de EDS. O pai relatou ter sofrido de paralisia infantil aos 9 meses de idade. As crianças nasceram de parto cesariano com idade gestacional de 36 semanas, pesando de 2,3kg e 1,8kg e medindo de 44cm e 43cm, respectivamente paciente A e B. O exame físico das gêmeas (Figura 1) revelou crânio dolicocefálico com proeminência frontal discreta, pele facial atrófica e hiperelasticidade dérmica, além de hipermobilidade das articulações e polegar em abdução (Figura 2). Outro achado clínico de importância foi presença de sinal de Gorlin apenas na paciente A (Figura 1).



Figura 1. A) B) Exame físico da paciente A com vista frontal e lateral respectivamente, em que revelou crânio com aspecto dolicocefálico e proeminência frontal discreta além de pele facial atrófica. **C)** Sinal de Gorlin, um dos achados comuns à síndrome, presente na paciente A. **D) E)** Exame físico da paciente B também em vista frontal e lateral apresentando os mesmos achados da paciente A. **F)** Sinal de Gorlin ausente na paciente B.

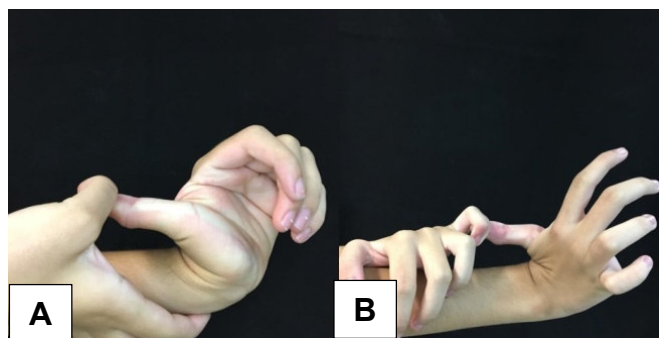


Figura 2. Imagem revela polegar em abdução presente na paciente A. **B)** Achado do polegar em abdução presente de forma semelhante na paciente B.

No exame intraoral, foi encontrado em ambas as pacientes dentições mistas (segundo período transitório) (Figura 3) e frênuos labiais superior e inferior, e lingual presentes. As pacientes A e B apresentaram frênulo labial superior delgado com inserção gengival e interdental. O frênulo labial inferior fino com inserção muco gengival. Frênulo lingual, visível sem manobra, mostrou-se delgado, visível a partir das carúnculas sublinguais e no terço posterior da língua (Figura 4). Outros achados clínicos intraorais foram baixa atividade de cárie e higiene oral insatisfatória em ambas as crianças, além de abscesso gengival associado ao segundo molar decíduo superior esquerdo da paciente A.

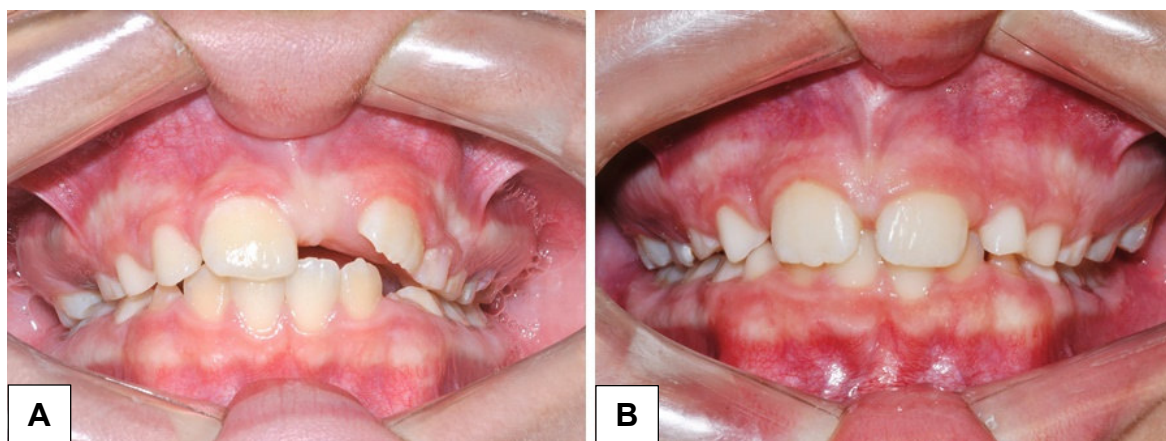


FIGURA 3. A) Paciente A, apresentando dentição mista (segundo período transitório), má oclusão de classe I com presença de diastema extenso interincisivos centrais superiores. **B)** Paciente B, apresentando dentição mista, má oclusão de classe I com leve mordida profunda.

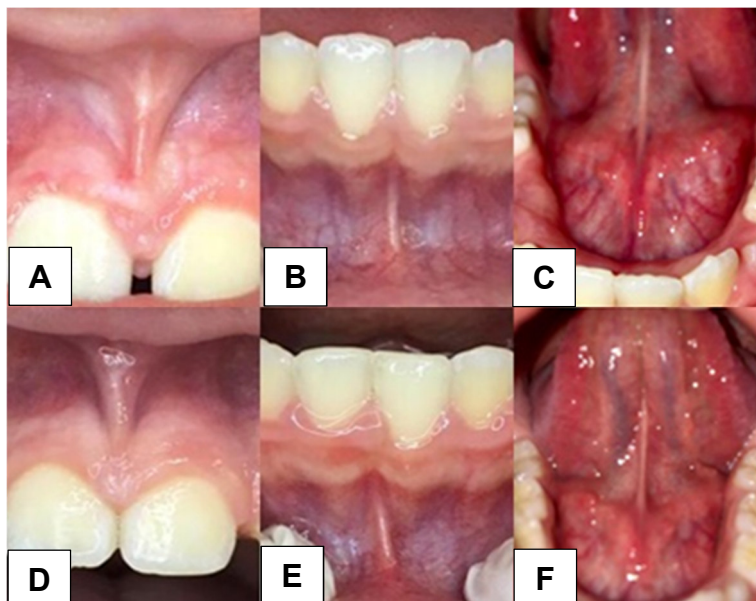


FIGURA 4. **A)** Frênulo labial superior da paciente A mostrando-se delgado com inserção gengival e interdental. **B)** Frênulo labial inferior fino com inserção muco gengival paciente A. **C)** Frênulo Lingual visível sem manobra, delgado, visível a partir das carúnculas sublinguais e no terço posterior da língua paciente A. **D)** Frênulo labial superior paciente B delgado com inserção gengival e interdental. **E)** Frênulo labial inferior paciente B fino com inserção muco gengival. **F)** Frênulo Lingual da paciente B, visível sem manobra, delgado, visível a partir das carúnculas sublinguais e no terço posterior da língua.

Como parte do protocolo clínico adotado por nosso serviço, radiografias panorâmicas e periapicais foram cuidadosamente solicitadas para auxiliar o diagnóstico e o planejamento do tratamento deste caso. As radiografias panorâmicas de ambas pacientes (Figura 5) mostraram molares decíduos com lesões cariosas e/ou com esfoliação, confirmadas pelas radiografias periapicais. Foi observada ausência do lateral superior esquerdo e presença de dente supranumerário (mesiodente) na paciente A. Ausência dos laterais superiores foi observada na paciente B. Um exame de tomografia computadorizada de feixe cônico (TCFC) foi solicitado para paciente A para melhor análise do dente supranumerária da paciente A. Na TCFC, nos cortes axiais e transversais, mostrou um elemento dentário com morfologia atípica de sua raiz e câmara pulpar, descartando a hipótese de transmigração dentária do lateral superior esquerdo (Figura 6).

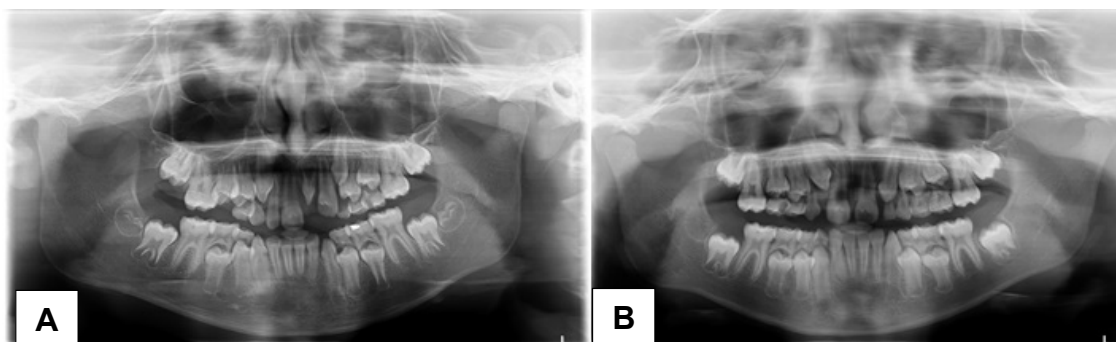


Figura 5. **A)** Rx panorâmico da paciente A mostrando presença de processo de esfoliação nos dentes 53, 54, 62, 63, 64, 74, 75, 83, 84 e 85, agenesia do elemento dentário 22 e presença de dente mesiodente em região do 21. **B)** Rx panorâmico mostrou processo de esfoliação nos elementos dentários 53, 54, 55, 62, 63, 64, 65, 74, 75, 83, 84 e 85, além anodontia dos 12 e 22 da paciente B.

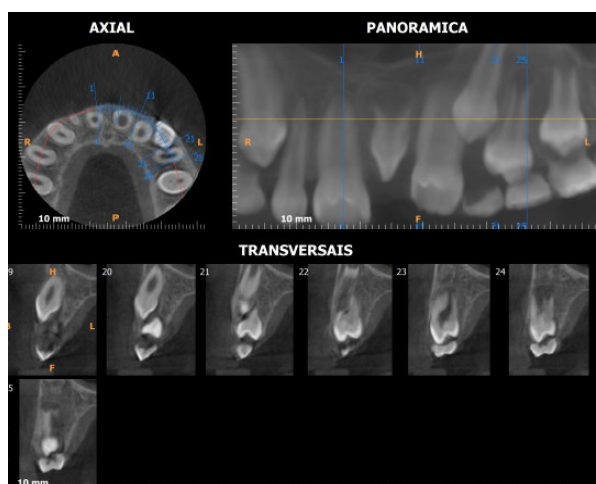


FIGURA 6. Tomografia computadorizada da região do 21 detectando posição anteriorizada do dente supranumerário da paciente A.

A telerradiografia lateral foi solicitada para realizar uma análise ortodôntica do caso, associando os aspectos clínicos das pacientes (Figura 7). Observou-se nas gêmeas uma má oclusão de classe I dentária de Angle além de um palato atrésico com ausência de mordida cruzada dentária na paciente A, mas com mordida cruzada unilateral do lado esquerdo da paciente B. No plano vertical verificou-se uma mordida profunda esquelética nas pacientes A e B, de respectivamente 4mm e 7mm, além de overjet de 5mm e apinhamento anterior inferior da última.

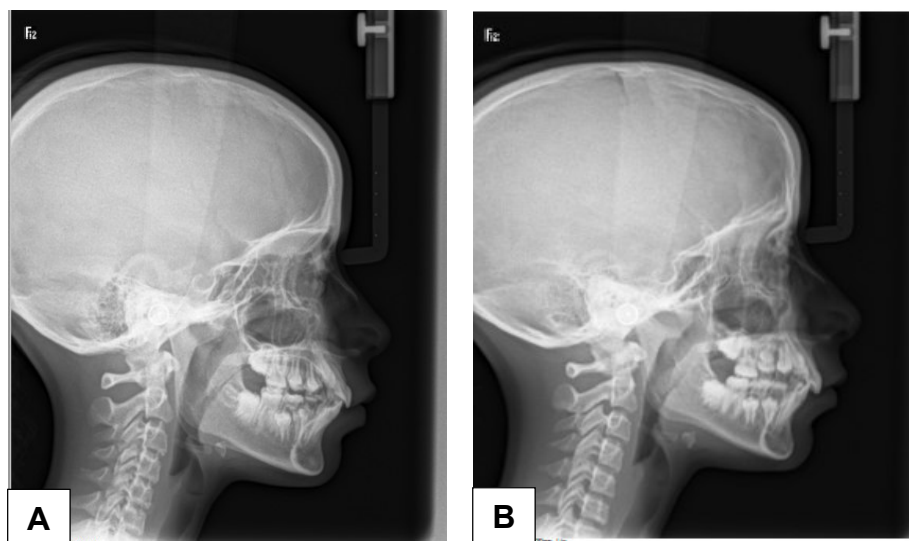


FIGURA 7. A) Telerradiografia lateral da paciente A, evidenciando mordida profunda esquelética. **B)** Telerradiografia lateral mostrando mordida profunda esquelética e overjet acentuado além de apinhamento anterior inferior da paciente B.

Como a EDS afeta o metabolismo do colágeno, promovendo uma tendência à hiperplasia gengival detectada durante o tratamento ortodôntico, e às alterações presentes no periodonto, optou-se por uma abordagem conservadora, com objetivo principal de preservar tecidos dentários e saúde gengival até completado o crescimento e desenvolvimento facial e dentário das pacientes. Assim, as pacientes foram incluídas em um programa preventivo intensivo, com sessões de instruções detalhadas de higiene oral, acompanhamento periodontal e recomendações dietéticas, desde a consulta inicial. O proposto plano de tratamento consistia de tratamentos com flúor, selantes, extrações múltiplas e reabilitação oral com aparelho ortodôntico fixo em um primeiro momento de tratamento (Prescrição de Ricketts) (Figura 8 e 9).

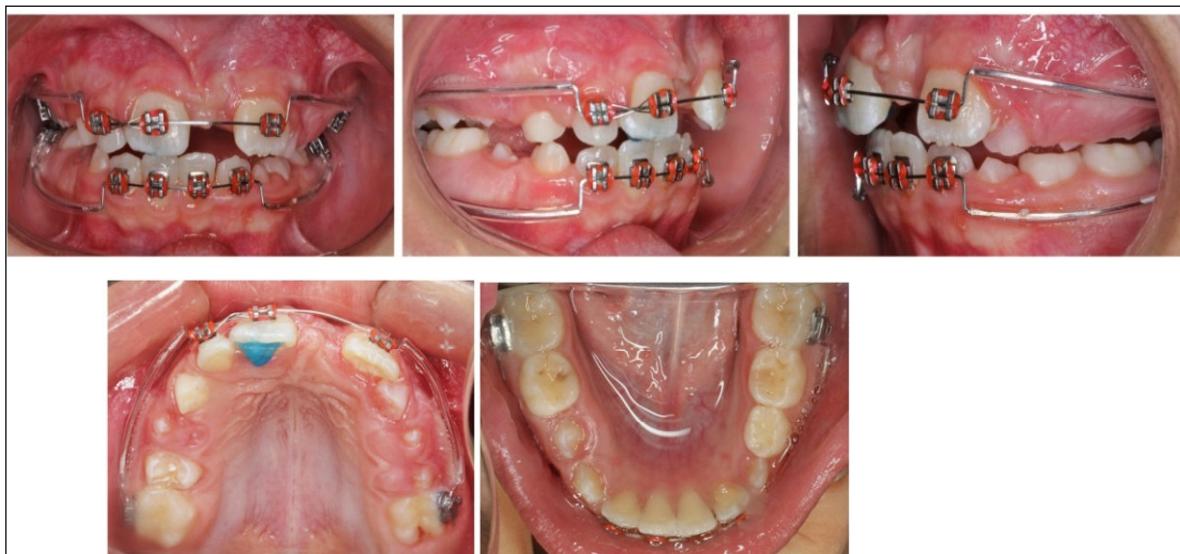


FIGURA 8. Imagens após instalação do aparelho ortodôntico com prescrição de Ricketts e resina azul na palatina do 11 para levante de mordida, com visões frontais, laterais direita e esquerda, oclusais espelhadas da maxila e da mandíbula da paciente A.

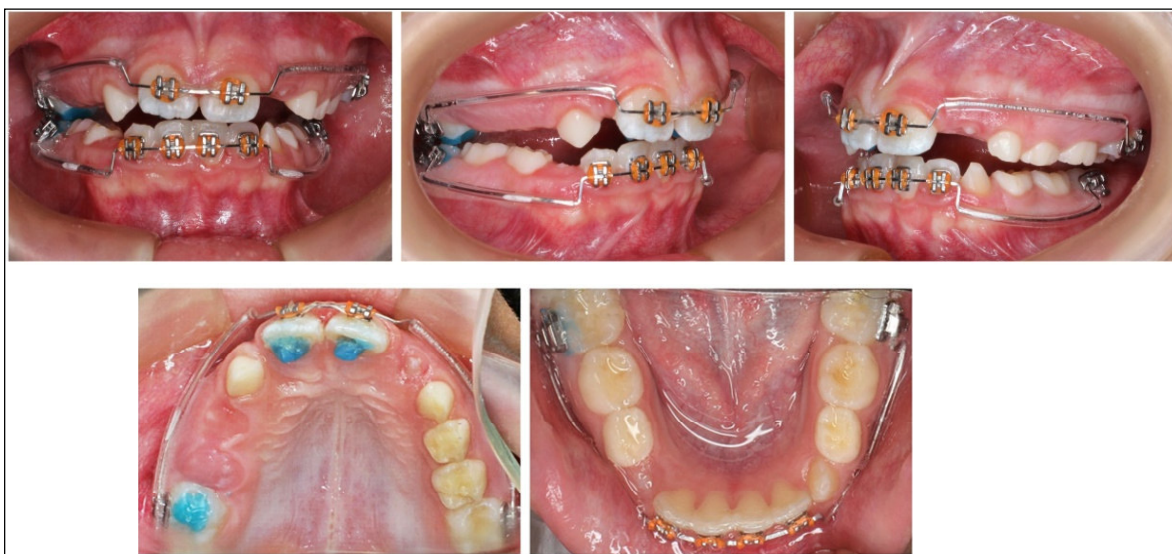


FIGURA 9. Imagens após instalação do aparelho ortodôntico com prescrição de Ricketts e resina azul na palatina do 11,22 e oclusal do 16 para levante de mordida, com visões frontais, laterais direita e esquerda, oclusais espelhadas da maxila e da mandíbula da paciente B.

Retornos de acompanhamento clínico e ortodôntico foram inicialmente estabelecidos todos os meses, nos primeiros 9 meses e aos 3 meses de intervalos subsequentes, afim de se acompanhar o crescimento e desenvolvimento craniofacial (Figura 10 e 11). Após essa evolução, será necessária a utilização do aparelho ortodôntico durante a próxima fase de

erupção dentária das pacientes. Depois de completada a erupção dentária de ambas, será realizado um novo estudo e avaliação da necessidade de um segundo momento ortodôntico, a fim de se melhorar a disposição dentária para futuros implantes nas regiões dos incisivos laterais. As gêmeas estão cuidadosamente sendo monitoradas até o presente momento.



Figura 10. Imagens frontal, lateral direita e esquerda, oclusais espelhadas da maxila e mandíbula da paciente A, após finalização do tratamento ortodôntico.



Figura 11. Imagens frontal, lateral direita e esquerda, oclusais espelhadas da maxila e mandíbula da paciente B, após finalização do tratamento ortodôntico.

3. DISCUSSÃO

O presente caso relata diversas características de pacientes com Síndrome de Ehlers Danlos do subtipo clássica, em que apresentavam várias necessidades de tratamentos odontológicos e que foram realizados com sucesso, como tratamento restaurador, cirúrgico e ortodôntico. Segundo Tulika et al.(2015), Ansari et al.(2015), De Coster et al.(2005), Mitakides, Tinkle (2017), Mao e Bristow(2001), a mucosa oral, de pacientes com a síndrome, apresenta-se bastante frágil quando utilizado instrumentos odontológicos. Isto foi detectado em ambas as pacientes durante as cirurgias realizadas, visto, principalmente, durante a realização da cirurgia de remoção do dente supranumerário intraósseo na paciente A. (TULIKA et al.,2015) (ANSARI et al., 2015) (DE COSTER et al.,2005) (MITAKIDES, John; TINKLE, Brad T.,2017) (MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James, 2001)

O sinal de Gorlin é um achado comum em 50% dos pacientes com EDS de acordo com os estudos de Ansari et al.(2015) e Letourneau, et al.(2001). Esse sinal mostrou-se presente em apenas uma das pacientes avaliadas no presente relato. (ANSARI et al.2015)(LETOURNEAU, et al.2001) Um dos achados de maior significância que foi visto neste caso, foi a presença dos frênulos labiais e linguais das pacientes, que foi de acordo com o descrito por Shankar et al. 2006 que realizou um estudo com a avaliação de 371 pessoas portadoras de EDS no Reino Unido e que relatou a falta de relação da síndrome com a ausências dos frênulos mencionada em outros estudos (SHANKAR, S.; SHIRLEY, E.; BURROWS, N. P, 2006). De Felice et al. 2001, detectaram em seu estudo que a prevalência de pacientes com EDS clássica que apresentavam ausência do frênulo lingual e labial inferior era alta, porém não puderam definir esse sinal clínico como patognomônico da síndrome. (DE FELICE, et al., 2001) Já um estudo recentemente realizado por Savasta, et al. (2008) avaliaram mais de 40 pacientes com a EDS e 90% dos avaliados apresentaram ausência de frênulo chegando a concluir que a ausência de frênulo lingual deveria ser incluída nos

critérios de diagnósticos da síndrome.(SAVASTA, Salvatore; VALLI, Maurizia,2008).

A maioria dos casos de pacientes portadores de EDS apresentam luxações recorrentes da ATM. De Coster et al.(2005), em seu estudo, afirmaram que esse achado ocorre em 100% dos casos. Contudo, no presente estudo, não foi detectado nenhuma alteração com relação à ATM, sem histórico de luxações, artralgia ou parafunções. (DE COSTER et al, 2005) (MITAKIDES, John; TINKLE, Brad T.,2017) (MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James, 2001)

Anormalidades no número de dentes são frequentemente encontradas em pacientes com EDS, conforme descrito nos relatos de Mao e Bristow (2001), Abel e Carrasco(2006) e Norton et al. (1997) . Diferentemente do que se encontrou nesses estudos, de De Coster (2005) não registrou anormalidades no número de dentes, e ao contrário do que NORTON et al. (1997) verificaram em seu trabalho, em nosso estudo foram vistas alterações de número, sendo detectadas agenesias em ambas as pacientes e supranumerário em apenas uma. (DE COSTER et al., 2005) (NORTON et al., 1997) (MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James, 2001) (ABEL, Mark D.; CARRASCO, Lee R.,2006)

Devido à alteração do metabolismo do colágeno presente na EDS, os ligamentos periodontais são frágeis. Dessa forma, o uso do aparelho ortodôntico deve promover forças leves e com mecânicas relativamente simples como reforça Mitakides et al. (2017), (MITAKIDES, John; TINKLE, Brad T.,2017) evitando injúrias da língua e das mucosas (MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James, 2001). Os dentes dos pacientes portadores da EDS se movem com maior velocidade devido à fragilidade do ligamento periodontal, tendo em visto que a fase de retenção após o tratamento ortodôntico deve ser prolongado por conta do atraso do reparo das fibras periodontais advindas da movimentação dentária (MITAKIDES, John; TINKLE, Brad T.,2017) (TULIKA et al,2015) (MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James,2001). Ademais, os pacientes da presente síndrome, apresentam-se com maior propensão de desenvolver doenças periodontais, tendo como sua principal representante a gengivite (MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James, 2001). Por ser um fator retentivo de placa bacteriana, pacientes usuários de aparelhos ortodôntico necessitam de cuidados extras de prevenção, com

atenção especial ao tempo de tratamento com aparelho fixo, a fim de evitar o desenvolvimento de doenças periodontias como a hiperplasia gengival e gengivite.

Conclui-se que este relato de caso descreve achados clínicos intraorais raros em paciente gêmeas de 10 anos de idade, nascida de pais saudáveis e apresentando características associadas a EDS. Para nosso conhecimento, este é o primeiro relato de caso de gêmeas univitelinas com EDS com frênulos linguais e labiais presentes. Também deve ser notado que o tratamento ortodôntico conservador pode ser realizado em crianças com EDS se associado a forças leves e constantes. Embora frequentemente presente em pacientes portadores da EDS, a doença periodontal pode ser controlada e/ou prevenida se houver um programa de prevenção e instrução de saúde bucal periódico. Este trabalho destaca o tratamento multidisciplinar em gêmeas com EDS com achados e considerações clínicas importantes para o manejo odontológico eficaz em pacientes com acometidos pela síndrome.

REFERÊNCIAS

- ABEL, Mark D.; CARRASCO, Lee R. Ehlers-Danlos syndrome: classifications, oral manifestations, and dental considerations. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, v. 102, n. 5, p. 582-590, 2006.
- ANSARI, Ghassem et al. Dental considerations in Ehlers-Danlos syndrome A case report. *Journal of Comprehensive Pediatrics*, v. 6, n. 1, 2015.
- BEIGHTON, Peter et al. Ehlers-Danlos syndromes revised nosology, Villefranche, 1997. *American journal of medical genetics*, v. 77, n. 1, p. 31-37, 1998.
- BRAGA, Alessandra Tobias et al. Descrição da morfologia dos frênulos labiais superiores em escolares de Teresina. *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Fac*, v. 7, n. 3, p. 59-64, 2007.
- CASTORI, Marco et al. Natural history and manifestations of the hypermobility type Ehlers–Danlos syndrome: A pilot study on 21 patients. *American Journal of Medical Genetics Part A*, v. 152, n. 3, p. 556-564, 2010.
- DE CASTRO MARTINELLI, Roberta Lopes et al. Protocolo de avaliação do frênulo da língua em bebês. *Revista CEFAC*, v. 14, n. 1, p. 138-145, 2012.
- DE COSTER, Peter J.; MARTENS, Luc C.; DE PAEPE, Anne. Oral health in prevalent types of Ehlers–Danlos syndromes. *Journal of oral pathology & medicine*, v. 34, n. 5, p. 298-307, 2005.
- DE FELICE, Claudio et al. Missing inferior labial and lingual frenula in Ehlers-Danlos syndrome. *The Lancet*, v. 358, n. 9293, p. 1647-1648, 2001.
- DE PAEPE, Anne; MALFAIT, Fransiska. The Ehlers–Danlos syndrome, a disorder with many faces. *Clinical genetics*, v. 82, n. 1, p. 1-11, 2012.
- DEREÑ-WAGERMANN, I.; KULISZKIEWICZ-JANUS, Małgorzata; SCHILLER, Joanna. Ehlers-danlos syndrome. *Adv Clin Exp Med*, v. 19, n. 4, p. 537-42, 2010..
- LETOURNEAU, Yves; PERUSSE, Renald; BUIITHIEU, Helene. Oral manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Journal (Canadian Dental Association)*, v. 67, n. 6, p. 330-334, 2001.
- MALFAIT, Fransiska et al. The molecular basis of classic Ehlers-Danlos syndrome: A comprehensive study of biochemical and molecular findings in 48 unrelated patients. *Human mutation*, v. 25, n. 1, p. 28-37, 2005.
- MALFAIT, Fransiska; WENSTRUP, Richard J.; DE PAEPE, Anne. Clinical and genetic aspects of Ehlers-Danlos syndrome, classic type. *Genetics in medicine*, v. 12, n. 10, p. 597, 2010
- MAO, Jau-Ren; BRISTOW, James. The Ehlers-Danlos syndrome: on beyond collagens. *The Journal of clinical investigation*, v. 107, n. 9, p. 1063-1069, 2001.
- MITAKIDES, John; TINKLE, Brad T. Oral and mandibular manifestations in the Ehlers–Danlos syndromes. In: *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. 2017. p. 220-225.
- NORTON, Louis A. et al. Orthodontic and temporomandibular joint considerations in treatment of patients with Ehlers-Danlos syndrome. *American journal of orthodontics and dentofacial orthopedics*, v. 111, n. 1, p. 75-84, 1997.
- PARAPIA, Liakat A.; JACKSON, Carolyn. Ehlers-Danlos syndrome—a historical review. *British journal of haematology*, v. 141, n. 1, p. 32-35, 2008.

- PROFFIT, William R.; FIELDS JR, Henry W.; SARVER, David M. Ortodontia contemporânea. Elsevier Brasil, 2007.
- RITELLI, Marco et al. Clinical and molecular characterization of 40 patients with classic Ehlers–Danlos syndrome: identification of 18 COL5A1 and 2 COL5A2 novel mutations. *Orphanet journal of rare diseases*, v. 8, n. 1, p. 58, 2013.
- SAVASTA, S. 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 pediatrica*, 2019.
- SAVASTA, Salvatore; VALLI, Maurizia. Ehlers-Danlos Syndromes. In *Neurocutaneous Disorders Phakomatoses and Hamartoneoplastic Syndromes*. Springer, Vienna, 2008. p. 887-906.
- SHANKAR, S.; SHIRLEY, E.; BURROWS, N. P. Absence of inferior labial or lingual frenula is not a useful clinical marker for Ehlers–Danlos syndrome in the UK. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, v. 20, n. 10, p. 1383-1384, 2006.
- TULIKA, Wakhloo et al. Ehlers-Danlos syndrome. *Journal of Dental Research and Review*, v. 2, n. 1, p. 42, 2015.
- VIEIRA, Thaís Ribeiral; ADRIANA DE CASTRO, A. Péret; PÉRET FILHO, Luciano Amédée. Alterações periodontais associadas às doenças sistêmicas em crianças e adolescentes. *Revista Paulista de Pediatria*, v. 28, n. 2, p. 237-243, 2010.

APÊNDICE A- TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO DA PACIENTE A.

UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ
Hospital Universitário Walter Cantídio
Serviço de Odontologia Hospitalar
Rua Monsenhor Furtado, S/N - Porangaba - Fortaleza - CE
Fone (85) 3366-8425

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, Ingrid Monteiro Saldanha, RG 96002564585

DECLARO:

- 1- Que me foi informado esclarecido que serei submetido a tratamento odontológico, realizando procedimento tais como: **restaurações, exodontias e endodontias de dentes decíduos e permanentes de acordo com o transoperatório, além de tratamento ortodôntico.** Os profissionais me apresentaram a necessidade e tive a oportunidade de discutir como vai ser realizado, seu propósito, as alternativas, as possíveis consequências de não efetuar o tratamento, os riscos e possíveis complicações que podem ocorrer. Dentre estas
- 2- Que me foi informado quanto aos objetivos do presente procedimento, e que o mesmo não será alterado em relação ao que se encontra consagrado na literatura científica mundial.
- 3- Que compreendo que a prática da odontologia não é uma ciência exata. Esta pretende solucionar uma **CONDIÇÃO DE SAÚDE BUCAL DESFAVORÁVEL;** portanto não é possível que o cirurgião seja capaz de antecipar nem explicar todos os possíveis riscos e complicações. Compreendo também que um resultado indesejado não necessariamente implica em erro profissional, porque em busca de melhores resultados, confio no julgamento e decisões do profissional durante o procedimento ou intervenção, sabendo que estarão baseadas em estudos científicos recentes até o momento conhecido, buscando sempre meu maior benefício. Entendo também a possibilidade de ocorrência de casos fortuitos relativos à minha resposta biológica.
- 4- Que me foi explicado que o tratamento será realizado sob anestesia **LOCAL**, assim como os benefícios e riscos da mesma.
- 5- Que me foi informado que o procedimento cirúrgico que me submeterei, pode acarretar complicações possíveis, tais como: **inflamação, infecção e dor pós-operatória, edema (inchaço), úlceras ("aftas"), parestesia (dormência) temporária ou permanente, equimose (macha roxa) facial.**
- 6- Que, sendo esta uma Instituição de Ensino Superior, autorizo a utilização dos meus dados e a tomada de fotografias dos procedimentos realizados em minha pessoa desde que para fins de estudos aprovados por comitê de ética em pesquisa e que minha identidade não seja revelada.
- 7- Que compreendi as informações fornecidas e que me foram esclarecidas todas as dúvidas relativas ao tratamento, assim como me foi dada a opção de escolha para participar ou não da pesquisa sem que tal decisão afetasse a execução do meu tratamento.
- 9- Que também compreendo que a qualquer momento, e sem necessidade de nenhuma explicação, posso revogar este consentimento que agora assino.

Eu, M^{te} do Socorro Monteiro Saldanha RG 96002564585
diante das informações acima prestadas, com meu consentimento, quero submeter-me ao tratamento que me foi proposto.

DATA 04 / 06 / 18

M^{te} do Socorro Monteiro Saldanha
Assinatura do paciente (responsável)

Dra. Renata Torreão V. M. Costa
Clínica Geral - Ortodontia
CRO - 4440

Assinatura e carimbo do profissional

APÊNDICE B- TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO DA PACIENTE B

UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ
Hospital Universitário Walter Cantídio
Serviço de Odontologia Hospitalar
Rua Monsenhor Furtado, S/N - Fortaleza - CE
Fone (85) 3366-8425

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, Islane Monteiro Saldanha, RG 96002564587

DECLARO:

- 1- Que me foi informado esclarecido que serei submetido a tratamento odontológico, realizando procedimento tais como: **restaurações, exodontias e endodontias de dentes deciduos e permanentes de acordo com o transoperatório, além de tratamento ortodôntico.** Os profissionais me apresentaram a necessidade e tive a oportunidade de discutir como vai ser realizado, seu propósito, as alternativas, as possíveis consequências de não efetuar o tratamento, os riscos e possíveis complicações que podem ocorrer. Dentre estas
- 2- Que me foi informado quanto aos objetivos do presente procedimento, e que o mesmo não será alterado em relação ao que se encontra consagrado na literatura científica mundial.
- 3- Que compreendo que a prática da odontologia não é uma ciência exata. Esta pretende solucionar uma **CONDIÇÃO DE SAÚDE BUCAL DESFAVORÁVEL;** portanto não é possível que o cirurgião seja capaz de antecipar nem explicar todos os possíveis riscos e complicações. Compreendo também que um resultado indesejado não necessariamente implica em erro profissional, porque em busca de melhores resultados, confio no julgamento e decisões do profissional durante o procedimento ou intervenção, sabendo que estarão baseadas em estudos científicos recentes até o momento conhecido, buscando sempre meu maior benefício. Entendo também a possibilidade de ocorrência de casos fortuitos relativos à minha resposta biológica.
- 4- Que me foi explicado que o tratamento será realizado sob anestesia **LOCAL**, assim como os benefícios e riscos da mesma.
- 5- Que me foi informado que o procedimento cirúrgico que me submeterei, pode acarretar complicações possíveis, tais como: **inflamação, infecção e dor pós-operatória, edema (inchaço), úlceras ("aftas"), parestesia (dormência) temporária ou permanente, equimose (macha roxa) facial.**
- 6- Que, sendo esta uma Instituição de Ensino Superior, autorizo a utilização dos meus dados e a tomada de fotografias dos procedimentos realizados em minha pessoa desde que para fins de estudos aprovados por comitê de ética em pesquisa e que minha identidade não seja revelada.
- 7- Que compreendi as informações fornecidas e que me foram esclarecidas todas as dúvidas relativas ao tratamento, assim como me foi dado a opção de escolha para participar ou não da pesquisa sem que tal decisão afetasse a execução do meu tratamento.
- 9- Que também compreendo que a qualquer momento, e sem necessidade de nenhuma explicação, posso revogar este consentimento que agora assino.

Eu, M^{te} dosacomo monteiro Saldanha, RG 96002564587
diante das informações acima prestadas, com meu consentimento, quero submeter-me ao tratamento que me foi proposto.

DATA 04 / 06 / 18

M^{te} dosacomo monteiro Saldanha
Assinatura do paciente (responsável)

Dr^a Renata Torreão V. M. Costa
Clínica Geral - Ortodontia
CRO - 4440

Assinatura e carimbo do profissional