



ciência plural

SÍNDROME DE BERARDINELLI-SEIP E CONDIÇÃO DE SAÚDE ORAL: RELATO DE SÉRIE DE CASOS

Berardinelli-Seip syndrome and oral health status: case series

Annie Karoline Bezerra de Medeiros • Mestranda do Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva – Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Graduação em Odontologia. E-mail: annie_medeiros@hotmail.com

Arthur Costa Rodrigues Farias • Mestre pelo Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva. Área de concentração: Odontologia – Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). E-mail: arthurcfarias@hotmail.com

Kenio Costa de Lima • Pesquisador do Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva – Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Pós doutor em Saúde Pública pela Agência de Saúde Pública de Barcelona. E-mail: limke@uol.com.br

Hallissa Simplicio Gomes Pereira • Pesquisador do Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva – Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Doutora em Ortodontia pelo Programa de Pós Graduação em Ciências Odontológicas da Faculdade de Odontologia de Araraquara - UNESP. E-mail: hallissa@hotmail.com

Resumo

Introdução: A lipodistrofia generalizada congênita, também conhecida como Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS), é uma condição autossômica recessiva rara caracterizada pela ausência quase total de tecido adiposo subcutâneo desde o nascimento. As características metabólicas, fisiológicas, bioquímicas e genéticas da SBS são amplamente divulgadas entre a comunidade científica. No entanto, existem poucos estudos sobre as possíveis condições bucais associadas a esta síndrome. **Objetivo:** Avaliar a condição de saúde bucal de um grupo de indivíduos portadores da Síndrome de Berardinelli-Seip e identificar a ocorrência de possíveis alterações orais, relacionadas ou não à condição sistêmica. **Métodos:** Avaliação da condição de cárie e necessidade de tratamento, grau de edentulismo e condição de saúde periodontal, por meio de métodos preconizados pelo Projeto SBBrasil 2010, aplicado a nível nacional, em 33 pessoas diagnosticadas com SBS em um estado brasileiro. **Resultados:** o CPO-D médio encontrado foi de 16,7. A média de dentes cariados correspondeu a um valor de 4,9 e a média do número de dentes perdidos correspondeu a 6,4. A condição periodontal revelou presença de sangramento gengival em 61% dos sítios avaliados, cálculo dentário em 35% e bolsa rasa em 6 sítios dos 54 avaliados no total. **Conclusões:** alta prevalência de sangramento gengival, refletindo uma condição de gengivite entre os participantes, afirmada também pela ausência de casos avançados de periodontite. Além disso, foi verificado um alto CPO-D e baixo grau de edentulismo.

Palavras-chave: Lipodistrofia Generalizada Congênita; Saúde Bucal; Cárie Dentária; Doenças Periodontais.

Abstract

Background: Congenital Generalized Lipodystrophy, also known as Berardinelli-Seip syndrome (SBS), is a rare, autosomal recessive disease characterized by the nearly complete absence of subcutaneous adipose tissue beginning at birth. The metabolic, physiologic, biochemical and genetic characteristics of SBS are widely divulged among the scientific community. However, there are few studies on the possible oral conditions associated with this syndrome. **Objective:** the aim of the present study was to assess oral health status in a group of individuals with SBS and identify the occurrence of possible oral conditions. **Methods:** Evaluation of dental caries, treatment needs, degree of edentulism and periodontal health status using the methods recommended by the 2010 Oral Health Brazil project, in 10 people diagnosed with SBS in a Brazilian state. **Results:** The mean DMFT index was 16.7. The mean number of decayed teeth was 4.9. The mean number of missing teeth was 6.4. Regarding periodontal status, gingival bleeding was found in 61% of the sites examined, dental calculus was found in 35% and shallow pockets were found in six of the 54 sites evaluated. **Conclusions:** The prevalence of gingival bleeding was high, demonstrating gingivitis among the participants. Was an absence of cases with advanced periodontal disease. The participants had a low degree of edentulism, but high DMFT index values.

Keywords: Lipodystrophy, Congenital Generalized; Oral Health; Dental Caries; Periodontal Diseases.

Introdução

A Lipodistrofia Generalizada Congênita (LGC), conhecida também como Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS), foi descrita pela primeira vez, no Brasil, em 1954.^{1,2} Corresponde a uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada pela ausência quase total de tecido adiposo subcutâneo desde o nascimento. No entanto, apresenta preservação de gordura nas órbitas, palmas, plantas dos pés, couro cabeludo, perineo e regiões periarticulares.^{1,3-5} Os indivíduos que possuem essa síndrome apresentam uma notável aparência muscular, além de apresentarem um crescimento consideravelmente acelerado, apetite voraz e envelhecimento precoce durante a primeira infância.^{2,3} Acromegalia (mandíbula, pés e mãos aumentadas) também se faz presente, associado a diversas alterações sistêmicas.^{3,4}

Hiperinsulinemia extrema, hipertrigliceridemia e hepatomegalia, devido esteatose hepática, são alterações frequentemente presentes.^{2,6} Diabetes mellitus se desenvolve principalmente durante os anos de puberdade e é, na maioria das vezes, insulinoresistente.^{2,4,6} Alterações cardíacas, incluindo hipertrofia do miocárdio, hipertrofia ventricular esquerda e cardiomiopatia hipertrófica, também se fazem presentes.^{2, 6-8} Retardo mental, função hepática alterada, esplenomegalia, hiperinsulinemia, níveis alterados de HDL e LDL, *acanthosis nigricans* (condição dermatológica caracterizada por espessamento e hiperpigmentação das linhas da pele) são condições frequentes.²⁻⁶

A SBS tem uma estimativa de prevalência mundial de 1 para 10 milhões. Desde a sua identificação, em 1954, foram registrados na literatura cerca de 300 casos em todo o mundo, incluindo casos de grupos identificados no Líbano e no Brasil, associados a frequente cossanguinidade paterna.^{3,6} Dos 300 casos registrados na literatura, 33 encontram-se no Estado do Rio grande do Norte, Brasil.

Características metabólicas, fisiológicas, bioquímicas e genéticas dos portadores da SBS são amplamente divulgadas na comunidade científica, no entanto, há poucos estudos publicados sobre as possíveis alterações orais relacionadas com a Lipodistrofia Generalizada Congênita. Sendo assim, este estudo teve o objetivo de

avaliar a condição de saúde bucal de um grupo de indivíduos portadores da SBS e identificar a ocorrência de possíveis alterações orais.

Metodologia

Participantes

Inicialmente, toda população do Estado do Rio Grande do Norte portadora da Síndrome de Berardinelli-Seip (33 pessoas) foi selecionada para o estudo, no entanto, alguns não se enquadraram nos critérios de inclusão da pesquisa: idade de 12 anos e a partir de 15 anos, de tal modo que 10 portadores da SBS (4 pessoas do sexo masculino e 6 do sexo feminino), cujas idades variavam de 15 a 28 anos de idade, foram submetidos à avaliação da condição de cárie dentária e necessidade de tratamento, grau de edentulismo e avaliação da condição periodontal após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Norte, sob o protocolo de número CAAE – 0007.0.051.000-11.

Métodos

A condição de saúde bucal foi avaliada de acordo com o grau de edentulismo (Quadro 1), cárie dentária, necessidade de tratamento (Quadro 2) e condição periodontal, cujos métodos de avaliação são preconizados pelo projeto SBBrazil 2010, aplicado a nível nacional.

Quadro 1. Códigos e critérios preconizados para análise do grau de Edentulismo.

GRAU DE EDENTULISMO		
Código	Critério	Exemplos
0	Não usa prótese dentária	Paciente totalmente dentado, desdentado parcial ou totalmente edêntulo, sem prótese presente.
1	Usa uma ponte fixa	Ponte fixa anterior ou posterior
2	Usa mais do que uma ponte fixa	Duas pontes fixas em pontos diferentes, uma posterior e outra anterior
3	Usa prótese parcial removível	Prótese parcial removível anterior
4	Usa uma ou mais pontes fixas e uma ou mais próteses parciais removíveis	Prótese parcial removível anterior e ponte fixa posterior ou prótese removível anterior e duas próteses fixas posteriores
5	Usa prótese dentária total	Prótese Total Removível
9	Sem informação	

Para a avaliação periodontal foi utilizado o Índice Periodontal Comunitário (CPI), em que a boca foi dividida em sextantes, definidos pelos grupos de dentes: 18 a 14, 13 a 23, 24 a 28, 38 a 34, 33 a 43 e 44 a 48. Para cada sextante, tem-se os dentes índices. O exame do CPI se dá quando, pelo menos, 6 pontos são examinados em cada um dos 10 dentes-índices, nas superfícies vestibular e lingual, abrangendo as regiões mesial, média e distal.

Quadro 2. Códigos e critérios preconizados para análise de cárie dentária e necessidade de tratamento.

CÁRIE DENTÁRIA		NECESSIDADE DE TRATAMENTO	
Código	Critério adotado	Código	Necessidade de tratamento
0 (A)	Coroa hígida	0	Nenhum tratamento
1 (B)	Coroa cariada	1	Restauração de uma superfície dentária
2 (C)	Coroa restaurada, mas cariada	2	Restauração de duas ou mais superfícies dentárias
3 (D)	Coroa restaurada e sem cárie	3	Coroa por qualquer razão
4 (E)	Dente perdido devido a cárie	4	Faceta estética
5 (F)	Dente perdido por outra razão	5	Tratamento pulpar e restauração
6 (G)	Selante	6	Extração
7 (H)	Apoio de Ponte ou Coroa	7	Remineralização de Mancha branca
T (T)	Coroa não erupcionada	8	Selante
8 (K)	Trauma	9	Sem informação
9 (L)	Dente excluído		

O registro das condições foi feito de forma separada para sangramento, cálculo e bolsa, do seguinte modo:

Sangramento:

0 – Ausência

1 – Presença

X – Sextante excluído (presença de menos de 2 dentes funcionais no sextante)

9 – Não examinado (quando o índice não se aplica à idade em questão)

Cálculo Dentário:

0 – Ausência

1 – Presença

X – Sextante excluído (presença de menos de 2 dentes funcionais no sextante)

9 – Não examinado (quando o índice não se aplica à idade em questão)

Bolsa Periodontal:

0 – Ausência

1 – *Presença de Bolsa Rasa*: Quando a marca preta da sonda fica parcialmente coberta pela margem gengival. Como a marca inferior da área preta corresponde a 3,5 mm e a superior 5,5 mm, a bolsa detectada deve estar entre 4 e 5 mm.

2 – *Presença de Bolsa Profunda*: Quando a área preta da sonda fica totalmente coberta pela margem da gengiva. Como a marca superior da área preta fica a 5,5 mm da ponta, a bolsa é de, pelo menos 6 mm.

X – Sextante excluído (presença de menos de 2 dentes funcionais no sextante)

9 – Não examinado (quando o índice não se aplica à idade em questão).

Resultados

O CPO-D médio encontrado foi de 16,7, variando entre os valores 0 e 32. A média de dentes cariados correspondeu a um valor de 4,9, em que o valor máximo foi 19 e o mínimo foi 0. A média do número de dentes perdidos correspondeu a 6,4, no entanto, esses valores variaram entre 0 e 32 e a média de dentes restaurados

correspondeu a 6,4, sendo que o número mínimo de dentes obturados foi de 0 e o máximo foi 16. Quanto ao Edentulismo, apenas uma participante utilizava prótese, sendo esta do tipo removível total superior e inferior.

Em relação à condição periodontal (Figura 1), observamos a maior prevalência de sangramento gengival, presente em oito dos dez participantes do estudo, já que um paciente foi excluído da análise por ser desdentado total e o outro participante apresentou ausência de sangramento gengival. Houve uma baixa prevalência de bolsa periodontal, de modo que foi visualizada apenas bolsa de profundidade rasa (profundidade de sondagem que varia entre 4 e 5 mm).

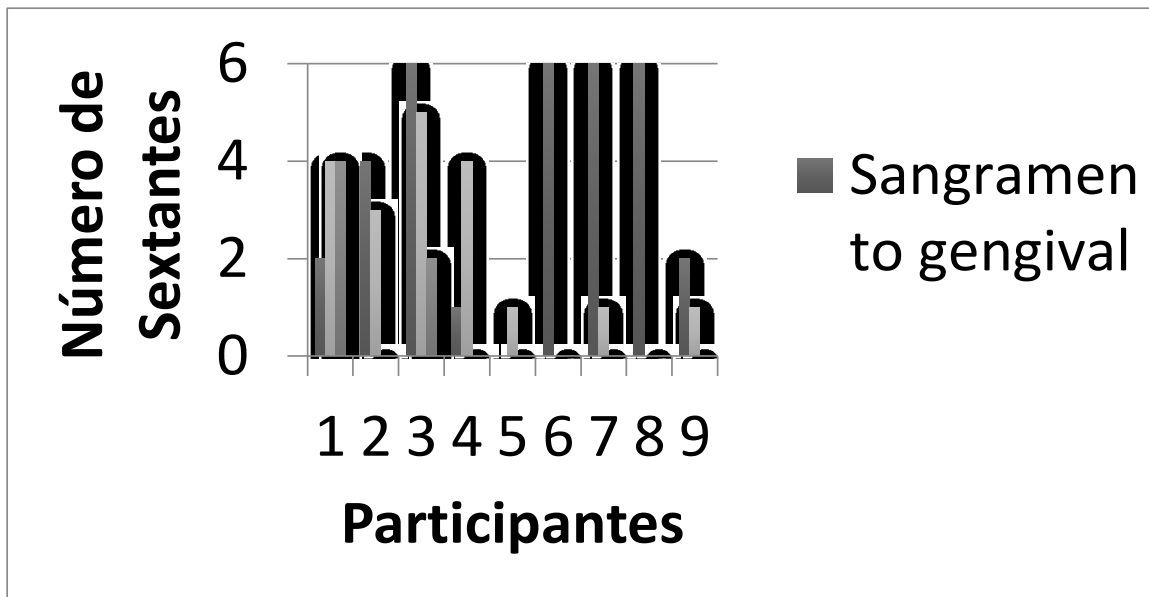


Figura 1. Frequência de sangramento gengival, cálculo dentário e presença de bolsa periodontal rasa nos participantes da pesquisa, de acordo com os sextantes avaliados. Natal/RN, 2012.

Discussão

As alterações orgânicas multifatoriais resultam em um grande grupo de doenças orais, que podem ser influenciadas pela classe social, condições financeiras, estado de saúde geral, idade e hábitos, de tal modo que, certos grupos, como idosos, pessoas com baixa renda, indivíduos com distúrbios físicos apresentam um risco aumentado para desenvolver alterações bucais.⁹

Os indivíduos que possuem a Síndrome de Berardinelli-Seip apresentam diversas alterações sistêmicas, como hiperinsulinemia extrema, hipertrigliceridemia e hepatomegalia, devido esteatose hepática (2,6). Diabetes mellitus também é bastante frequente, se desenvolve principalmente durante os anos de puberdade e é, na maioria das vezes, insulino-resistente.^{2-4,6}

Indivíduos portadores de diabetes apresentam alterações vasculares, disfunção nos neutrófilos e alteração na síntese de colágeno, que podem explicar o elevado risco para o desenvolvimento da periodontite, que corresponde a uma resposta inflamatória resultante de uma infecção bacteriana presente nos tecidos de sustentação do dente, representados pelo cimento radicular, osso alveolar e ligamento periodontal. Estudos, como o de Rosa Júnior et. al.⁹ (2009) relatam uma avaliação da presença de periodontite agressiva e crônica em pacientes não-sindrômicos com diabetes e doença cardiovascular da Universidade da Cidade de São Paulo, Brasil. A maioria dos pacientes com periodontite apresentavam também hipertensão arterial, ao passo que a

frequência de pacientes com diabetes e periodontite foi menor. No entanto, nestes, a periodontite apresentava um quadro mais severo.

Em 2007, Lima e colaboradores,¹⁰ avaliaram alterações dentárias e periodontais em oito portadores da SBS, quatro crianças/adolescentes e quatro adultos, com idades variando entre 4 e 35 anos, dos quais seis tinham diabetes mellitus. Foi avaliado o Índice de Sangramento Gengival (ISG), sondagem periodontal, detecção de cárie e análise visual de aumento de volume gengival (10). Os resultados obtidos mostraram que o ISG foi variável e relacionado com a condição de higiene oral, associado ainda a uma marcante presença de cárie e nenhuma alteração no crescimento do tecido gengival. Além disso, com a realização da sondagem periodontal, encontrou-se que as pessoas acima de 30 anos tinham uma forma agressiva e generalizada da doença periodontal.

De acordo com Xavier et. al.¹² (2009), a associação entre a doença periodontal e o diabetes mellitus resulta de um processo multifatorial, relacionado a suscetibilidade individual, idade, duração do diabetes, controle glicêmico, cuidados com a saúde bucal e hábitos. Neste estudo, podemos perceber que a doença periodontal foi prevalente na forma da inflamação gengival, confirmada pela avaliação do sangramento gengival. Bolsa periodontal foi verificada, mas ocorreu em apenas dois participantes da pesquisa, de modo que se fez presente em 6 sextantes dos 54 sextantes analisados. Desse modo, a baixa frequência encontrada pode ser explicada pela idade dos participantes da pesquisa, cuja idade variou de 15 a 28 anos, bem como por hábitos de higiene satisfatórios, que promovem o controle do biofilme gengival.

O CPO-D médio encontrado foi de 16,7, revelando um valor elevado, que apesar de representar uma alta incidência de carie e de perda dentária, reflete também um maior acesso ao atendimento odontológico, visto que a média de dentes restaurados correspondeu a 6,4. No entanto, a carência de dados na literatura de estudos que abordam a prevalência e/ou incidência de cárie neste grupo da população dificulta a comparação com os resultados aqui obtidos.

Devido às limitações do estudo, como o número reduzido de participantes e o instrumento de avaliação empregado, não se pode afirmar que a SBS consiste em uma condição que predispõe o indivíduo a uma pobre condição de saúde bucal, já que tanto a cárie dentária, como a doença periodontal são doenças biofilme-dependentes, que podem ser prevenidas com o emprego de hábitos de higiene oral eficientes.

Apesar dessas limitações, o estudo traz um cenário que demonstra a necessidade de atenção por parte do sistema de saúde e dos profissionais cirurgiões-dentistas para acompanhar e tratar, quando necessário, a condição clínica bucal desses indivíduos, uma vez que a presença da lipodistrofia acarreta diversas outras alterações que podem predispor o indivíduo à cárie dentária e à doença periodontal.

Conclusão

Os indivíduos com SBS apresentaram uma alta prevalência de sangramento gengival, refletindo uma condição de gengivite com ausência de casos avançados de periodontite; e um alto CPO-D, com maior participação dos componentes “perdidos” e “obturados”, relevando que a presença de cárie dentária atual é baixa.

Referências

1. Garg A. Lipodystrophies. *American Journal of Medicine* 2000; 108: 143–152.
2. Barra CB, Savoldelli RD, Manna TD, Kim CA, Magre J, Porta G, et al. Síndrome de BerardinelliSeip: descrição genética e metabólica de cinco pacientes. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2011; 55(1): 54-59.
3. Agarwal AK, Garg A. Genetic Disorders of Adipose Tissue Development, Differentiation, and Death. *Annual Review of Genomics and Human Genetics* 2006; 7: 175-199.

4. Simha V, Garg A. Phenotypic Heterogeneity in Body Fat Distribution in Patients with Congenital Generalized Lipodystrophy Caused by Mutations in the AGPAT2 or Seipin Genes. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 88(11): 5433–5437.
5. Beltrand J, Lahlou N, Le Charpentier T, Sebag G, Leka S, Polak M, et al. Resistance to leptin-replacement therapy in Berardinelli–Seip congenital lipodystrophy: an immunological origin. *European Journal of Endocrinology* 2010; 162(6): 1083–1091.
6. Garg A. Lipodystrophies: Genetic and Acquired Body Fat Disorders. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2011; 96(11): 3313–3325.
7. Onyeaso CO, Sanu OO. Psychosocial implications of malocclusion among 12-18 year old secondary school children in Iban, Nigéria. *Odontostomatologie Trop* 2005; 28 (109): 39-48.
8. Rêgo AGD, Mesquita ET, Faria CA, Rêgo MAG, Baracho MFP, Santos MGN, et al. Anormalidades cardiovasculares e metabólicas em pacientes com a síndrome de Berardinelli-Seip. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia* 2010; 94(1): 109-18.
9. Rosa Junior WD, Camargo ACC, Del Buono EA, Borelli Neto, L. Avaliação das Periodontites crônica e agressiva em pacientes com diabetes e comprometimentos cardiovasculares atendidos na clínica de periodontia da Universidade Cidade de São Paulo. *Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo* 2009; 21(3): 212-8.
10. Lima DL, Montenegro Junior RM, Fernandes VO, Barros AI, Rego DM. Dental and periodontal alterations in Berardinelli-Seip syndrome. *Journal of the International Academy of Periodontology* 2007; 9(2): 63-7.
11. Solanki M, Patil SS, Baweja DK, Noorani H, Pk S. Talon cusps, macrodontia, and aberrant tooth morphology in Berardinelli-Seip syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. United States* 2008; 41-7.
12. Xavier ACV, Silva IN, Costa FO, Corrêa DS. Condição periodontal de crianças e adolescentes com diabetes melito tipo 1. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2009; 53(3): 348-354.
13. Taylor GW. Bi-directional interrelationships between diabetes and periodontal diseases: an epidemiological prospective. *Ann Periodontol.* 2001; 6: 99-112.

Recebido em: 11/01/2015. Aprovado em: 09/04/2015.