

Síndrome de Berardinelli-Seip e condição de saúde oral: uma revisão de literatura

Berardinelli-Seip syndrome and oral health status: a literature review

Annie Karoline Bezerra de Medeiros*

Arthur Costa Rodrigues Farias**

Hallissa Simplicio Gomes Pereira***

Kenio Costa de Lima****

Resumo

Objetivo: a odontologia corresponde a uma ciência que estuda os diversos aspectos do aparelho estomatognático, incluindo suas peculiaridades e condições raras. Desse modo, esse estudo objetivou realizar uma revisão de literatura acerca da Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS) e sua condição de saúde oral. **Materiais e método:** Para a realização da revisão, foram realizadas buscas nas bases de dados LILACS, MEDLINE, SciELO, PubMed e BBO, utilizando os descritores “berardinelli and carie”, “berardinelli and periodontal diseases” e “berardinelli and malocclusion”. Foram incluídos na pesquisa artigos publicados a partir de 1954 até o ano 2013, escritos em português, inglês e/ou espanhol, que se enquadravam em relato de caso, estudo de série de casos, estudos seccionais, ensaios clínicos, coortes e/ou casos controles que estavam relacionados à condição de saúde bucal e aspectos dentofaciais dessa população. **Resultados:** Após a realização das buscas, três artigos foram encontrados de acordo com os critérios de inclusão estabelecidos e revelaram que os portadores apresentam um alto índice de doenças periodontais, como gengivite, bolsas periodontais profundas e perda de inserção gengival significativas. O alto índice de cárie também foi relevante, bem como foi verificada presença de oclusopatias, como mordida aberta anterior, classe I e classe II esquelética de Angle e apinhamento severo. **Considerações finais:** Os indivíduos que possuem a SBS apresentam condição de saúde oral relativamente pobre. No entanto, o número de estudos é limitando, demonstrando a necessidade de mais pesquisas relacionadas a esse grupo.

Palavras-chave: Lipodistrofia generalizada congênita. Saúde bucal. Má oclusão.

Introdução

A condição interdisciplinar de tratamento tem sido abordada em diversas situações da área da saúde, particularmente na Odontologia, sendo de fundamental importância na intervenção dos determinantes do processo saúde-doença.

O desenvolvimento da Odontologia tem trazido novas possibilidades de tratamentos para distintos problemas e diversas situações, como no caso de pacientes que apresentam necessidades especiais. Essa situação fez surgir novas especialidades como a Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais que busca o diagnóstico, a prevenção, o tratamento e o controle dos problemas de saúde bucal dos pacientes que apresentam uma complexidade no seu sistema biológico e/ou psicológico e/ou social e propostas de melhor atendê-los, de acordo com a Resolução CFO – 185/93.

Devido à recente criação dessas especialidades odontológicas e a preocupação no atendimento desses grupos, pouco conhecimento literário sobre as suas características orais está disponível, principalmente sobre indivíduos portadores de síndromes mais raras, como no caso da Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS).

A Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS) ou Lipodistrofia Generalizada Congênita está associada com a transmissão autossômica recessiva e frequente consanguinidade paterna, sendo considerada uma

<http://dx.doi.org/10.5335/rfo.v19i3.3831>

* Mestranda em Saúde Coletiva com Área de Concentração em Odontologia – Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva/ Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte – Natal, RN, Brasil

** Cirurgião-dentista; mestre em Odontologia – Departamento de Odontologia/ Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte – Natal, RN, Brasil.

*** Professora doutora adjunta no Departamento de Odontologia – Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte – Natal, RN, Brasil.

**** Professor pós-doutor associado ao Departamento de Odontologia – Centro de Ciências da Saúde/ Universidade Federal do Rio Grande do Norte – Natal, RN, Brasil.

síndrome rara que acomete, segundo a literatura, um indivíduo a cada dez milhões ^{1,2}.

Foram registrados em todo o mundo cerca de 250 casos de SBS, dos quais 33 encontram-se no estado do Rio Grande do Norte, Brasil³. Em outros estados brasileiros, como Minas Gerais e Ceará, também foram registrados casos, porém em menor número ³.

Embora, na literatura, encontremos vários artigos descrevendo as características da SBS, há poucos estudos publicados sobre alterações causadas pela lipodistrofia Generalizada Congênita envolvendo as características orais desses pacientes. Portanto, este estudo objetivou relacionar publicações encontradas na literatura e apresentar uma revisão bibliográfica acerca da relação Síndrome de Berardinelli e dos aspectos dentofaciais.

rardinelli and carie”, “berardinelli and periodontal diseases” e “berardinelli and malocclusion” em cada base de dados. Frases como “Berardinelli-Seip syndrome and facial anatomy changes”, “Berardinelli-Seip syndrome and dental anomalies”, “congenital generalized lipodystrophy and facial anatomy changes” e “congenital generalized lipodystrophy and dental anomalies” consistiram em elementos de busca para coleta de artigos.

Foram incluídos na pesquisa artigos publicados a partir de 1954 até o ano 2013, escritos em português, inglês e/ou espanhol, que se enquadravam em relato de caso, estudo de série de casos, estudos seccionais, ensaios clínicos, coortes e/ou casos controles que estavam relacionados à condição de saúde bucal e aspectos dentofaciais dessa população.

Resultados

Após a realização das buscas nas bases de dados, três artigos foram encontrados de acordo com os critérios de inclusão estabelecidos. Todos foram selecionados para compor a revisão de literatura (Quadro 1).

Materiais e método

A seleção de artigos envolveu buscas nas bases de dados: LILACS, MEDLINE, SciELO, PubMed e BBO. A pesquisa inicial utilizou os descritores “be-

Quadro 1 – Principais características dos artigos selecionados na revisão de literatura, especificando tipologia de estudo, metodologia e principais resultados

Artigo	Ano de publicação	Tipologia de estudo	Metodologia	Principais resultados
“Glycaemic control and periodontal disease: a case report of berardinelli-seip syndrome”	Montenegro Junior ⁴ (2006)	Relato de caso	Avaliação de Profundidade de sondagem (PD), perda de inserção clínica (CAL), crescimento gengival (GO), sangramento gengival (ISG) e presença de cáries em uma mulher de 32 anos de idade; Realização de exames radiográficos panorâmicos e periapicais.	Elevado grau de ISG (100%) associado a crescimento gengival. A sondagem periodontal mostrou presença de bolsas periodontais com PD > 6 mm e CAL > 7 mm; Constatou-se a presença de lesões periapicais e áreas de osteorradionecrose.
“Dental and periodontal alterations in Berardinelli-Seip syndrome”	Lima et al. ⁵ (2007)	Relato de caso	Avaliação de alterações dentárias e periodontais em oito portadores da SBS, quatro crianças/adolescentes e quatro adultos, com idades variando entre 4 e 35 anos;	ISG encontrado 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. Os pacientes com idade acima de 30 anos tinha uma forma agressiva e generalizada da doença periodontal.
“Talon cusps, macrodontia, and aberrant tooth morphology in Berardinelli-Seip syndrome”	Solanki et al. ⁶ (2008)	Relato de caso	Relato de caso acerca das características orais de irmãs com 12 e 14 anos de idade.	Foram verificadas cúspides múltiplas em garra, macrodontia, morfologia dentária aberrante, alongamento das papilas na língua e gengiva interdental ampliada; Uma participante apresentou dentição permanente com apinhamento severo nos segmentos anteriores dos arcos maxilar e mandibular e oclusão de Classe I com ligeira mordida aberta anterior;

Fonte: dos autores.

Discussão

Em 1954, Bernardinelli⁷ descreveu, pela primeira vez no Brasil, um conjunto de características que viria a ser denominado lipodistrofia generalizada Congênita ou Síndrome de Berardinelli-Seip em duas crianças, identificando clinicamente acentuada uma redução da quantidade de tecido adiposo, apresentando hipertrofia muscular, mãos e pés grandes e acantose *nigricans* (condição dermatológica caracterizada por espessamento das linhas da pele, gerando aspecto rugoso no local afetado), além de demais comprometimentos sistêmicos⁷⁻¹⁰.

Ainda em 1954, Pasqualini⁹ publicou um artigo relatando as características da SBS, sendo também chamada de “Puberdade precoce” ou “Síndrome pré-púberes androgenital”, na qual os portadores apresentavam acromegalia, doenças do córtex adrenal, gigantismo e puberdade precoce. Somente em 1959 essa síndrome foi confirmada por Seip¹¹, na Noruega, quando três pacientes, dois deles irmãos, apresentavam as mesmas características clínicas citadas por Berardinelli e/ou Pasqualini.

Desse modo, além das características já citadas, percebeu-se que a SBS estava associada a diversas alterações sistêmicas, como, por exemplo, à hiperinsulinemia extrema, à hipertrigliceridemia e à hepatomegalia, à diabetes *mellitus*, principalmente à *insulinorresistente*, e a alterações cardíacas, incluindo a hipertrofia do miocárdio¹².

Em 2006, Montenegro Júnior et al.⁴ apresentaram um relato de caso de uma mulher de 32 anos de idade portadora da SBS, apresentando diversos problemas dentários e níveis glicêmicos descontrolados (>600 mg/dL). Profundidade de sondagem (PD), perda de inserção clínica (PIC), crescimento gengival (GO), sangramento gengival (ISG) e presença de cáries foram avaliados, além da realização de exames radiográficos panorâmicos e periapicais. Conforme os exames, a paciente apresentava um grande número de restos radiculares e uma debilitada higiene bucal. Foi verificado um elevado grau de ISG (100%) associado ao crescimento gengival. A sondagem periodontal mostrou presença de bolsas periodontais com PD > 6 mm e PIC > 7 mm, além disso, constatou-se a presença de lesões periapicais e áreas de osteorradionecrose. Após a realização do exame clínico e radiográfico inicial, todos os dentes foram extraídos e depois de duas semanas a glicemia de jejum (FGB) foi de 151 mg/dL. Trinta dias após a cirurgia, a 151 mg/dl e 45 dias após a última extração, a FGB foi de 131 mg/dL. A partir de tais resultados, os autores concluíram que as infecções dentárias e a presença de doença periodontal podem comprometer o controle glicêmico de um paciente diabético.

Em 2007, Lima et al.⁵ 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. Os resultados obtidos foram semelhantes ao encontrado por Montenegro Júnior et al.⁴ (2006), de modo que o ISG foi variável e relacionado à condição de higiene oral, associado ainda a uma marcante presença de cárie e a nenhuma alteração no crescimento do tecido gengival. Além disso, com a realização da sondagem periodontal, constatou-se que as pessoas acima de 30 anos tinham uma forma agressiva e generalizada da doença periodontal.

Em 2008, Solanki et al.⁶ relataram dois casos da SBS em duas irmãs com 12 e 14 anos de idade, as quais apresentaram algumas manifestações dentárias anormais, tais como cúspides múltiplas em garra, macrodontia, morfologia dentária aberrante, alongamento das papilas na língua e gengiva interdental ampliada. Durante a anamnese, a menina de 14 anos relatou que tinha sangramento gengival e dentes anteriores vestibularizados. Ao exame intraoral, a mucosa mostrou uma aparência irregular difusa, branca e aveludada, no palato alto, com mucosa de textura pedregosa e língua fissurada com papilas alongadas e um crescimento isolado papilomatoso projetando-se. A gengiva interdental da região anterior estava hiperplásica em ambos os arcos e a paciente apresentou cárie em todos os molares, halitose e má higiene oral. O exame mostrou, ainda, dentição permanente com apinhamento severo nos segmentos anteriores dos arcos maxilar e mandibular e oclusão de Classe I com ligeira mordida aberta anterior. O arco maxilar revelou múltiplas cúspides em garra envolvendo os dentes anteriores e a macrodontia em alguns elementos dentários. Na análise cefalométrica, concluiu-se que a paciente apresentava padrão de crescimento vertical acentuado, tendência esquelética para classe II e um perfil convexo. Na outra irmã, com 12 anos de idade, os achados intraorais foram semelhantes, ou seja, cúspides em garra envolvendo os incisivos superiores, apinhamento severo dos dentes anteriores em ambos os arcos. Lesões de cárie nos molares inferiores e hipossalivação também foram evidentes. Segundo o autor, as múltiplas cúspides em garra e macrodontia generalizada foram descobertas importantes nos dois casos, o que contribui para sua associação com distúrbios endócrinos, no entanto, a presença dessas alterações dentárias pode representar uma interessante correlação ou apenas corresponder a uma coincidência.

Considerações finais

A síndrome de Berardinelli-Seip corresponde a uma condição sistêmica rara, porém bem conhecida no campo da Medicina, uma vez que apresenta diversos comprometimentos metabólicos e sistêmicos

importantes. No entanto, quanto aos aspectos dentofaciais, no campo da Odontologia, sabe-se que os estudos são escassos e pouco descritivos.

Os estudos existentes até agora nos mostram que os portadores apresentam um alto índice de doenças periodontais, como gengivite, bolsas periodontais profundas e perda de inserção gengival significativas. O alto índice de cárie também foi relevante. Quanto à condição oclusal, verificou-se de mordida aberta anterior, classe I e classe II esquelética de Angle e apinhamento severo. No entanto, pesquisas adicionais são necessárias para determinar se essas características são um achado consistente na síndrome de Berardinelli-Seip.

Abstract

Objective: Dentistry involves the study of different aspects of the stomatognathic system, including peculiarities and rare conditions. Berardinelli-Seip syndrome (BSS) is a rare condition in which affected individuals exhibit metabolic abnormalities, a nearly complete absence of subcutaneous adipose tissue, heart problems, liver complications (such as hepatosplenomegaly) and accelerated bone growth. The aim of the present study was to perform a review of the literature on oral conditions associated with BSS. Materials and method: Searches were performed in the LILACS, MEDLINE, SciELO, PubMed and BBO databases using the descriptors "Berardinelli and carie", "Berardinelli and periodontal diseases" and "Berardinelli and malocclusion" to retrieve papers addressing the oral health status and dentofacial aspects of individuals with BSS. Case reports, case series, cross-sectional studies, clinical trials, cohort studies and case-control studies on this topic published in English, Spanish or Portuguese between 1954 and the present date were analyzed. Results: Three papers fulfilled the established inclusion criteria and revealed that individuals with BSS have a high rate of periodontal disease, such as significant gingivitis, deep periodontal pockets and clinical attachment loss. A high rate of tooth decay is also found, as well as malocclusions, such as anterior open bit, Angle skeletal classes I and II and severe crowding. Final considerations: Individuals with BSS exhibit a relatively poor oral health status.

Keywords: Lipodystrophy, Congenital Generalized. Oral health. Malocclusion.

Referências

1. Rêgo AGD, Mesquita ET, Faria CAD, Rêgo MAGD, Baracho MDPF, Santos MGDN, et al. Anormalidades cardiovasculares e metabólicas em pacientes com a síndrome de Berardinelli-Seip. *Anormalidades cardiovasculares y metabólicas en pacientes con el síndrome de Berardinelli-Seip*. Arq Bras Cardiol 2010; 94(1):109-18.
2. Figueiredo Filho PP, Costa Val A, Diamante R, Cunha CF, Norton RC, Lamounier JA, et al. Congenital generalized lipodystrophy. *J Pediatr* 2004; 80(4):333-6.
3. Garg A. Acquired and inherited lipodystrophies. *N Engl J Med* 2004; 350:1220-4.
4. Montenegro Junior R, Lima DLF, Rego DM, Barros AIS. Glycaemic control and periodontal disease: a case report of berardinelli-seip syndrome. *J Clin Periodontology* 2006; 33(7):156.
5. Lima DL, Montenegro Junior RM, Fernandes VO, Barros AI, Rego DM. Dental and periodontal alterations in Berardinelli-Seip syndrome. *J Int Acad Periodontol* 2007; 9(2):63-7.
6. Solanki M, Patil SS, Baweja DK, Noorani H. Talon cusp, macrodontia, and aberrant tooth morphology in Berardinelli-Seip syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008; 105(1):41-7.
7. Berardinelli W. An undiagnosed endocrinometabolic syndrome: report of 2 cases. *J Clin Endocrinol Metab* 1954; 14(2):193-204.
8. Garg A. Lipodystrophies: genetic and acquired body fat disorders. *J Clin Endocrinol & Metabolism* 2011; 96(11):3313-25.
9. Pasqualini RQ. Precocious puberty; prepubertal adrenogenital syndrome; Berardinelli's syndrome. *Prensa Med Argent* 1954; 41(46):3283-92.
10. Barra CB, Savoldelli RD, Manna TD, Kim CA, Magre J, Porta G, et al. Síndrome de Berardinelli-Seip: descrição genética e metabólica de cinco pacientes. *Arq Bras Endocrinol Metab* 2011; 55(1):55-9.
11. Seip M. Lipodystrophy and gigantism with associated endocrine manifestations: a new diencephalic syndrome? *Acta Paediatr Scand* 1959; 48:555-74.
12. Agarwal AK, Garg A. Genetic disorders of adipose tissue development, differentiation, and death. *An Review Genomics Human Genetics* 2006; 7:175-99.

Endereço para correspondência:

Annie Karoline Bezerra de Medeiros
Departamento de Odontologia
Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva -
Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Av. Senador Salgado Filho, 1787, Lagoa Nova
59050600 Natal-RN
Fone: (84) 3215-4100
E-mail: annie_medeiros@hotmail.com

Recebido: 06/03/2014. Aceito: 03/03/2015.