




MANIFESTAÇÕES BUCAIS PRIMÁRIAS DAS PRINCIPAIS SÍNDROMES NA ODONTOLOGIA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Primary oral manifestations of the main syndromes in dentistry: an integrative review

Access this article online	
Quick Response Code:	
	Website: https://periodicos.uff.br/ijosd/article/view/63022
	DOI: 10.22409/ijosd.v3i68.63022

Autores:**Michele Rosas Couto Costa**

Graduanda em Odontologia pela Faculdade Adventista da Bahia (FADBA). E-mail: chele.rosas@outlook.com
ORCID: 0000-0002-3529-3718.

Tauana de Morais Santos Souza

Graduanda em Odontologia pela Faculdade Adventista da Bahia (FADBA). E-mail: tauanamorais.souza@gmail.com
ORCID: 0009-0001-3702-1791.

Julianna de Freitas Ferreira

Graduanda em Odontologia pela Faculdade Adventista da Bahia (FADBA). E-mail: juliannafreitas6@gmail.com
ORCID: 0009-0008-6485-6701.

Taliane Lomba Dias Julião

Graduanda em Odontologia pela Faculdade Adventista da Bahia (FADBA). E-mail: taaly.1996@gmail.com
ORCID: 0009-0007-4471-2965.

Juliana Borges de Lima Dantas

Doutora pelo Programa de Pós-graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas da Universidade Federal da Bahia (UFBA). Professora da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública. Professora da Faculdade Adventista da Bahia (FADBA). E-mail: julianadantas.pos@bahiana.edu.br
ORCID: 0000-0002-9798-9016.

Júlia dos Santos Vianna Néri

Doutora em Odontologia e Saúde pela Universidade Federal da Bahia (UFBA). Professora da Faculdade Adventista da Bahia (FADBA). E-mail: dra.julianeri@gmail.com
ORCID: 0000-0003-1805-0949.

Instituição na qual o trabalho foi realizado: Faculdade Adventista da Bahia (FADBA).

Endereço para correspondência: Júlia dos Santos Vianna Néri Endereço: Rodovia BR 101, km 197, Capoeiruçu Cachoeira – BA, 44300-000. Telefone: +55 (71) 99129-1576

E-mail para correspondência: dra.julianeri@gmail.com

RESUMO

As manifestações bucais provenientes de síndromes podem ser os primeiros sinais relevantes para um diagnóstico precoce. Quanto mais rápido forem notadas e diagnosticadas, melhor será o curso do tratamento. O presente estudo objetiva discutir sobre as principais manifestações orais, métodos de diagnóstico e tratamento de quatro principais síndromes com acometimento bucal primário. Trata-se de uma revisão integrativa da literatura através de artigos científicos publicados entre 2012 a 2023 e divulgados na língua portuguesa, inglesa e espanhola. Foram encontrados nas bases de dados: *PubMed*, *SciELO*, *LILACS*, *BVS* e *Google Acadêmico* e o operador booleano foi "AND". Os Descritores em Ciência da Saúde (DeCS) foram: "Síndromes", "Manifestações Bucais", "Cavidade Oral" e "Odontologia". A Síndrome de Sjogren é caracterizada como um distúrbio crônico sistêmico e autoimune, que prejudica as glândulas salivares e lacrimais, causando xerostomia, xeroftalmia, hipossalivação e o desenvolvimento de secura em outras regiões de mucosa, enquanto a Síndrome de Gardner é uma doença autossômica dominante genética que podem ocorrer na cavidade oral por meio de odontomas, osteomas, tumores de tecido conjuntivo, carcinomas e dentes supranumerários. A Síndrome de Peutz-Jeghers's, por sua vez, também se caracteriza como uma doença autossômica dominante hereditária, apresentando-se como manchas melanicas na língua, mucosa bucal e lábios, com características planas e indolores. Conclui-se que é de extrema relevância conhecer os sinais clínicos dessas síndromes para que seja realizado o tratamento prévio e ocorra evolução clínica e prognóstico favorável do paciente.

Palavras-Chave: Síndromes, Manifestações Bucais, Cavidade Oral, Odontologia.

ABSTRACT

Oral manifestations stemming from syndromes can be the first relevant signs for early diagnosis. The faster they are noticed and diagnosed, the better the course of treatment will be. This study aims to discuss the main oral manifestations, diagnostic methods, and treatment of four primary syndromes with primary oral involvement. It is an integrative literature review through scientific articles published between 2012 and 2023 and disseminated in Portuguese, English, and Spanish. They were found in the following databases: *PubMed*, *SciELO*, *LILACS*, *BVS*, and *Google Scholar*, and the Boolean operator was "AND." The Health Science Descriptors (DeCS) were: "Syndromes," "Oral Manifestations," "Oral



Cavity," and "Dentistry." Sjogren's Syndrome is characterized as a chronic systemic and autoimmune disorder that affects the salivary and lacrimal glands, causing xerostomia, xerophthalmia, hyposalivation, and the development of dryness in other mucosal regions, while Gardner's Syndrome is a genetic dominant autosomal disease that can occur in the oral cavity through odontomas, osteomas, connective tissue tumors, carcinomas, and supernumerary teeth. Peutz-Jeghers Syndrome, on the other hand, is also characterized as an autosomal dominant hereditary disease, presenting as melanotic spots on the tongue, oral mucosa, and lips, with flat and painless characteristics. It is concluded that it is extremely important to know the clinical signs of these syndromes so that prior treatment can be performed and there is a favorable clinical evolution and prognosis for the patient.

Keywords: Syndromes, Oral Manifestations, Oral Cavity, Dentistry.

INTRODUÇÃO

As manifestações bucais provenientes de síndromes podem ser os primeiros sinais relevantes para um diagnóstico clínico precoce. Quanto mais rápido essas apresentações atípicas forem notadas, avaliadas e diagnosticadas, melhor será o curso do tratamento para o paciente e menor o impacto na sua qualidade de vida. Dentre as diversas síndromes pode-se destacar algumas que possuem manifestações importantes em boca, como a Síndrome de Sjogren (SS), Síndrome de Gardner (SG) e a Síndrome de Peutz-Jeghers's (SPJ) (RIGO E RINALDI ET AL., 2018).

A SS, por sua vez, é caracterizada como um distúrbio crônico sistêmico e autoimune, que prejudica as glândulas salivares e lacrimais, além de causar xerostomia e xeroftalmia, podendo também ocorrer a hipossalivação e o desenvolvimento de secura em outras regiões de mucosa, caracterizando-se esta síndrome como "*síndrome sicca*", o que gera dificuldades e transtornos nas atividades diárias dos indivíduos (NEGRINI E EMMI ET AL., 2022).

A SG, conhecida também como Polipose Adenomatosa Familiar (PAF), é uma doença autossômica dominante genética que possui manifestações intestinais e extraintestinais, caracterizadas como múltiplos pólipos. Pode ocorrer na cavidade oral e facial por meio de odontomas, osteomas, tumores de tecido conjuntivo, carcinomas e dentes supranumerários (QUINTANA-DÍAZ E PINILLA-GONZÁLEZ ET AL., 2012; SEEHRA E PATEL ET AL., 2015).

A SPJ também se caracteriza como uma doença autossômica dominante hereditária, porém com aparência de pólipos hamartomatosos do trato gastrointestinal, seguido de manchas melanicas na língua, mucosa bucal e lábios, com características planas e indolores (PONTI E TOMASI ET AL., 2016).

Portanto, sabendo que as primeiras apresentações das síndromes supracitadas possuem manifestações orais, é de grande relevância que o Cirurgião-Dentista (CD) tenha conhecimento dos aspectos clínicos, para que seja realizado o diagnóstico precoce e encaminhamento favorável, no intuito de proporcionar um tratamento assertivo para os pacientes. Por isso, o acompanhamento odontológico simultâneo ao tratamento médico é fundamental para propiciar uma melhor adequação do meio bucal, controle dos efeitos colaterais dos tratamentos imunossupressores, garantindo assim um conforto e qualidade de vida aos pacientes (SILVA E CARVALHO ET AL., 2019).

Em vista disso, a finalidade desse trabalho foi, através de uma revisão integrativa da literatura, discorrer sobre as principais manifestações orais, métodos de diagnóstico e tratamento de quatro síndromes específicas que têm suas principais alterações na cavidade oral.

MATERIAL E MÉTODOS

O presente estudo tratou-se de uma revisão integrativa da literatura através da busca de artigos científicos entre março a junho de 2023 e que abordassem a temática desejada. Os critérios de inclusão foram: estudos completos na íntegra, publicados na literatura nos últimos onze anos (2012-2023) e divulgados na língua portuguesa, inglesa e espanhola. Os critérios de exclusão estabelecidos foram: artigos que fugissem do tema proposto, artigos incompletos, anais de eventos, monografias, dissertações, tese de doutorado e trabalhos de conclusão de curso (TCC).

Os artigos incluídos foram encontrados nas bases de dados eletrônicas *PubMed*, *Scientific Electronic Library Online (SciELO)*, *Literatura Latino-Americana* e do *Caribe em Ciências da Saúde (LILACS)*, *Biblioteca Virtual em Saúde (BVS)* e através da literatura cinzenta do *Google Acadêmico*. Os termos utilizados foram encontrados na plataforma dos *Descritores em Ciências da Saúde (DeCS)* em português, a saber: “Síndromes”, “Manifestações Bucais”, “Cavidade Oral”, “Odontologia” e inglês: “*Syndromes*”, “*Oral Manifestations*”, “*Cavidade Oral*”, e “*Dentistry*”. O operador booleano adotado foi “AND”.

Após a leitura inicial dos títulos e resumos e aplicações dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 21 estudos da Síndrome de Sjogren, 5 da Síndrome de Gardner e 3 da Síndrome de Peutz-Jeghers, totalizando 29 artigos para o complemento da pesquisa (Tabela 1).

Tabela 1 –Estratégia de busca adotada para a presente revisão integrativa da literatura.

Base de dados	Descritores e Estratégia de busca	Resultados encontrados	Amostra excluída	Amostra incluída
PUBMED	"Sjogren's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	175	165	10
	"Gardner's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	7	3	4
	"Peutz-Jeghers Syndrome" AND "Oral Manifestations"	6	5	1
SCIELO	"Sjogren's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	12	9	3
	"Gardner's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	0	0	0
	"Peutz-Jeghers Syndrome" AND "Oral Manifestations"	13	13	0
LILACS	"Sjogren's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	24	22	2
	"Gardner's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	5	4	1
	"Peutz-Jeghers Syndrome" AND "Oral Manifestations"	2	1	1
BVS	"Sjogren's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	155	152	3
	"Gardner's Syndrome" AND "Oral Manifestations"	6	6	0
	"Peutz-Jeghers Syndrome" AND "Oral Manifestations"	7	6	1
GOOGLE ACADÊMICO	"Síndrome de Sjogren" AND "Manifestações Orais"	159	156	3
	"Síndrome de Gardner" AND "Manifestações Orais"	62	62	0
	"Síndrome de Peutz-Jeghers" AND "Manifestações Orais"	6	6	0
TOTAL		639	610	29

Fonte: Autoria própria (Cachoeira, 2023).



REVISÃO DE LITERATURA

Síndrome de Sjögren

A SS é uma doença inflamatória crônica, autoimune e sistêmica que possui etiologia desconhecida e atinge as glândulas exócrinas, especialmente as salivares e lacrimais. É caracterizada como um infiltrado linfocítico que acomete órgãos glandulares, a qual promove inflamação na sua estrutura e destruição imunomediada, consequentemente reduzindo seu fluxo salivar e lacrimal, e órgãos extraglandulares, que possui manifestações envolvendo o sistema nervoso periférico, pulmonar e gastrointestinal, além dos rins e pele, desenvolvendo mialgias e artralgias que prejudica a qualidade de vida dos pacientes (RODRIGUES E ASNAL ET AL., 2022; BOLSTAD E SKARSTEIN ET AL., 2016; SILVA E SANTOS ET AL., 2021; IMAD E ABDALLA ET AL., 2022; VUJOVIC E DESNICA ET AL., 2023).

A SS pode ocorrer em duas formas diferentes, a primária (SSp), apresenta-se de forma isolada, ou seja, não possui relação com demais doenças autoimunes; e a secundária (SSs), que se manifesta devido a alterações decorrentes de distúrbios no sistema imunológico além da presença sintomática da síndrome, sendo mais comum o lúpus eritematoso sistêmico e a artrite reumatóide (RODRIGUES E ASNAL ET AL., 2022; BOLSTAD E SKARSTEIN ET AL., 2016; SILVA E SANTOS ET AL., 2021; GONZÁLEZ E SUNG ET AL., 2013).

Características epidemiológicas e incidência

A SS acomete com mais frequência o sexo feminino, principalmente de meia idade, em uma proporção que varia entre 9:1 a 19:1 em relação ao sexo masculino. Geralmente se manifesta a partir da quarta e sexta década de vida e a idade média varia entre 50 a 62 anos, porém os primeiros sintomas podem ocorrer anos antes do diagnóstico definitivo. É uma das doenças auto-imunes mais prevalentes, que atinge 0,5 a 3% da população adulta, e é especialmente encontrada na Europa com quase 39/100.000 (0,04%) de casos através de um estudo epidemiológico robusto descrito na literatura. Em outro estudo recente, a taxa de incidência combinada relatada foi de 6,92 (95% CI, 4,98– 8,86) por 100.000 pessoas/ano no mundo todo (NEGRINI E EMMI ET AL., 2022; STEFANSKI E TOMIAK ET AL., 2017; PINHEIRO E TIRAPELLI ET AL., 2017; SERRANO E LOPEZ-PINTOR ET AL., 2018).



Manifestações clínicas

As manifestações clínicas mais predominantemente relatadas em pacientes com SS é a xerofthalmia e xerostomia, no entanto, pode haver secura em outras superfícies de mucosa como vagina, vias aéreas e trato digestivo podendo apresentar o quadro clínico de *síndrome sicca* (SEEHRA E PATEL ET AL., 2015). Indivíduos com ceratoconjuntivite seca descrevem sensação de corpo estranho, queimação e dor ocular, bem como fotofobia (PINHEIRO E TIRAPELLI ET AL., 2017).

Outra manifestação bastante comum é a hipossalivação, com impacto na qualidade de vida dos pacientes, pois a saliva desempenha um importante papel na fala, mastigação, deglutição, facilita a digestão, auxilia na prevenção de infecções em cavidade oral, além de possuir proteínas salivares que exercem funções essenciais como remineralização do esmalte, efeito antimicrobiano, lubrificação e tamponamento (SERRANO E LOPEZ-PINTOR ET AL., 2018; Napeñas e Rouleau et al., 2014; Serrano e López-Pintor et al., 2020).

A alteração da atividade salivar reduz a capacidade tampão, lubrificação e efeito antimicrobiano natural da cavidade oral, levando a ocorrência de quedas bruscas do pH, causando risco aumentado de desenvolvimento de infecções graves, ocasionando irritação, ardência bucal e mucosa friável. Essas variações podem gerar lesões de cárie dentária, perda dentária precoce, infecções fúngicas como candidíase, manifestando-se como áreas pseudomembranosas ou eritematosas, e lesões de tecidos moles, incluindo lábios secos, língua fissurada e úlceras aftosas (Soares e Cavalcanti et al., 2021; ABRÃO E SANTANA ET AL., 2016).

Em uma revisão sistemática, a queilite angular foi a manifestação bucal mais frequente da SS, em seguida glossite atrófica, candidíase, ulcerações e sulcos ou fissuras na língua. Também foram relatados casos de língua geográfica, mucosa atrófica, estomatite aftosa recorrente e os casos menos frequentes foram lesões liquenóides orais, fricção da mucosa e herpes labial (Serrano e Lopez-Pintor et al., 2018).

Diagnóstico

As manifestações clínicas da SS são múltiplas, o que pode dificultar o diagnóstico, por isso é necessário um longo período de observação dos sinais e sintomas e se são compatíveis com os achados laboratoriais e histológicos para a identificação conclusiva da síndrome, sendo também excluídas demais causas

de secura oral ou ocular (FOGUEM E SEROR ET AL., 2023). Muitas vezes a biópsia de glândulas salivares torna-se fundamental para o diagnóstico final da SS, pois histopatologicamente apresenta-se como infiltrado linfocítico em tecido glandular exócrino acompanhada de unidades acinares intactas. Esses achados são fundamentais para o diagnóstico, pois diferem de outras patologias¹³.

Existem classificações as quais os pacientes são definidos segundo seis critérios divulgados pelo Consenso Americano-Europeu para o diagnóstico da SS, dentre eles: olhos secos, resultado do teste de Schirmer, cavidade oral seca, testes das glândulas salivares (indicando baixo teor de saliva), biópsia das glândulas salivares (≥ 1 FOCI por 4 mm_2) e reatividade da imunologia para antiRo/SSA e/ou anti-La/SSB (Tabela 2). Entretanto, outros cinco critérios foram descritos pela ACR-EULAR para o diagnóstico preciso, sendo eles: biópsia de glândulas salivares (≥ 50 células mononucleares inflamatórias por 4 mm_2), pontuação de coloração ocular (≥ 5 em pelo menos um olho), presença de anti-SSA, resultado do teste de Schirmer (baixo teor de lágrima em $\leq 5 \text{ mm}/5$ minutos) e pouca produção salivar não estimulada a partir de $\leq 0,1 \text{ mL}$ por minuto (Tabela 3). Os indivíduos são diagnosticados com SSp se completar no mínimo quatro de seis critérios e com SSS se corresponder dois a três de seis critérios estabelecidos (UTOMO E PUTRI, 2020; SUTCLIFFE E RECCHIONI ET AL., 2021; THOMAS E KAUR ET AL., 2021; VIVINO E CARSONS ET AL., 2016).

Além dos testes citados, também foram descritos na literatura critérios de exclusão de diagnóstico como pacientes com histórico de radioterapia em cabeça e pescoço para o tratamento de neoplasias, visto que a alta dose de radiação pode influenciar na secreção de saliva das glândulas salivares. Outros fatores são pacientes com hepatite C (VHC), sarcoidose, síndrome de imunodeficiência (SIDA) e amiloidose (UTOMO E PUTRI, 2020; RIGO E RINALDI ET AL., 2018).

Tabela 2 – Critérios de definição do diagnóstico da SS segundo o Consenso Americano-Europeu.

1. Olhos secos	2. Resultado do teste de Schirmer (presença ou não de olhos secos)	3. Cavidade oral seca
4. Testes das glândulas salivares (indicando baixo teor de saliva)	5. Biópsia das glândulas salivares (≥ 1 FOCI por 4 mm_2)	6. Reatividade da imunologia para antiRo/SSA e/ou anti-La/SSB

Fonte: UTOMO E PUTRI, 2020.

Tabela 3 – Critérios de definição do diagnóstico da SS segundo a ACR-EULAR.

1. Biópsia de glândulas salivares (≥ 50 células mononucleares inflamatórias por 4 mm ²)	2. Pontuação de coloração ocular (≥ 5 em pelo menos um olho)	3. Presença de anti-SSA
4. Resultado do teste de Schirmer (baixo teor de lágrima em ≤ 5 mm/5 minutos)	5. Pouca produção salivar não estimulada a partir de $\leq 0,1$ mL por minuto	

Fonte: UTOMO E PUTRI, 2020.

Tratamento das manifestações bucais da SS

Não há tratamento direcionado para a SS. O manejo dos sinais e sintomas varia de acordo com a atividade da doença nos pacientes e a existência ou não de manifestações extraglandulares e seu grau de extensão. É necessária uma equipe multidisciplinar para o tratamento assertivo (STEFANSKI E TOMIAK ET AL., 2017).

Em casos de xerostomia e hipossalivação, o tratamento ideal seria a estimulação do fluxo salivar por meio da goma de mascar, produtos sem açúcar como pastilhas e comprimidos para estimular as papilas gustativas. Outros meios eficazes relatados na literatura são os substitutos salivares suplementados com cálcio, fosfato e flúor, pois além de auxiliar na produção de saliva, previnem a desmineralização (GONZÁLEZ E SUNG ET AL., 2013). O cloridrato de pilocarpina também é uma substância efetiva para ajudar na restauração do fluxo salivar, bem como soluções ácidas (suco de limão ou frutas cítricas) (RIGO E RINALDI ET AL., 2018).

A realização de uma eficiente higiene oral é fundamental para a redução de placa bacteriana, queda do pH salivar e consequente desmineralização dentária. Dessa maneira, bochechos com clorexidina 0,12% são necessários para auxiliar na manutenção do equilíbrio da microbiota bucal juntamente com aplicação de flúor, para auxiliar na prevenção da cárie (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; GONZÁLEZ E SUNG ET AL., 2013; VIVINO E CARSONS ET AL., 2016).

Síndrome de Gardner

A SG é uma condição rara e autossômica do subgrupo de polipose adenomatosa familiar (PAF), sendo uma tríade caracterizada pela manifestação de tumores mesenquimais em pele e tecidos moles, bem como da polipose gastrointestinal. É uma doença de caráter quase 100% maligna em suas lesões intestinais, que pode ser fatal se não tratada corretamente. A SG deriva de mutações no gene da polipose adenomatosa coli (APC) no cromossomo 5q21e22 caracterizado



inicialmente com presença de prurido cutâneo associado a mialgia, artralgia, cefaléia intensa, astenia, tontura e dor abdominal (QUINTANA-DÍAZ E PINILLA-GONZÁLEZ ET AL., 2012; SEEHRA E PATEL ET AL., 2015; YU E CW ET AL., 2018; TIOL-CARRILLO E TIOL-MORALES ET AL., 2021).

As características orofaciais da SG mais descritas na literatura são frequentemente relatadas em região gnática, como múltiplos osteomas, tumores de tecido mole, anomalias dentárias como dentes supranumerários, inclusos e impactados, agenesia, odontomas e cistos dentígeros (QUINTANA-DÍAZ E PINILLA-GONZÁLEZ ET AL., 2012; SEEHRA E PATEL ET AL., 2015; YU E CW ET AL., 2018).

Características epidemiológicas e incidência

A SG foi relatada pela primeira vez em 1950 por Elton Gardner, ao qual observou pacientes com apresentações clínicas com padrão hereditário. Possui prevalência entre 1 em 8.000 e 1 em 14.000 de nascidos vivos, atingindo homens e mulheres de maneira semelhante. Alguns estudos destacam predileção pelo sexo feminino, outros não enfatizam predominância por gênero. Compreende distribuição mundial uniforme e geralmente aparece entre a faixa etária de 13 a 31 anos de idade, iniciando o desenvolvimento de pólipos aos 20 anos de idade (SEEHRA E PATEL ET AL., 2015; YU E CW ET AL., 2018; TIOL-CARRILLO E TIOL-MORALES ET AL., 2021).

Manifestações clínicas

A SG é caracterizada por diversos pólipos adenomatosos localizados no sistema digestivo, mais precisamente no fígado, duodeno, estômago, cólon e reto. A maioria dos casos descritos apresentaram adenomas colorretal durante a puberdade, porém pode ocorrer transformação maligna, chamado de adenocarcinoma colorretal, se não for realizada intervenção cirúrgica após o prévio diagnóstico (SEEHRA E PATEL ET AL., 2015; TIOL-CARRILLO E TIOL-MORALES ET AL., 2021).

Os distúrbios gastrointestinais geralmente ocorrem após as manifestações bucais e faciais, os quais possuem sintomatologia dolorosa, náuseas, sangramentos, redução de peso, diarreia, obstruções gastrointestinais e anemia em casos mais severos (RIGO E RINALDI ET AL., 2018). No entanto, também pode apresentar anormalidades dentárias, ósseas, cutâneas e oculares (QUINTANA-DÍAZ E PINILLA-GONZÁLEZ ET AL., 2012; YU E CW ET AL., 2018; TIOL-CARRILLO E TIOL-MORALES ET AL., 2021).

Em casos de transformação maligna de adenomas, estudos sugerem colectomia profilática total ou subtotal com anastomose ileorretal (SILVA E CARVALHO ET AL., 2019). Já as lesões neoplásicas benignas ocorrem em 3,5 a 13% dos pacientes com SG. Outras características extracolônicas clínicas acometidas são os fibromas, tumores desmóides, cistos epidérmicos e sebáceos (SEEHRA E PATEL ET AL., 2015; TIOL-CARRILLO E TIOL-MORALES ET AL., 2021).

Diagnóstico

Os exames radiográficos e o endoscópico são fundamentais para o diagnóstico da SG, pois fornecem imagens para a verificação de anomalias dentárias e lesões orais, bem como presença de pólipos (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; QUINTANA-DÍAZ E PINILLA-GONZÁLEZ ET AL., 2012). É necessária a investigação do histórico familiar, visto que possui características hereditárias, manifestações clínicas, exame intestinal e testes genéticos. Entretanto, pode ser que exista uma nova mutação dentro de um integrante familiar, e nesses casos, é oferecido teste para mutação em parentes (SEEHRA E PATEL ET AL., 2015).

Mutações de APC podem ser comumente encontradas em 70 a 80% dos pacientes após exame de sangue, mas caso não seja identificada, é indicada triagem intestinal. O aconselhamento genético também é fundamental, além de exames periódicos do cólon retossigmoide, realizados desde a adolescência, e do trato gastrointestinal superior para a observação de crescimento de adenoma (SEEHRA E PATEL ET AL., 2015).

Também é imprescindível observar minuciosamente a face e cavidade oral, para a visualização de alterações e assimetrias, presença de cistos, tumores, lesões bucais e anomalias dentárias. A radiografia panorâmica e tomografia computadorizada são ferramentas essenciais no diagnóstico, além da colonoscopia e endoscopia digestiva para identificação de pólipos comumente encontrados em pacientes com SG (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; AGRAWAL E NEWASKAR ET AL., 2014).

Tratamento das manifestações bucais da SG

O tratamento da SG demanda uma equipe multidisciplinar, pois são necessárias intervenções cirúrgicas em casos de osteomas e odontomas, que na maioria das vezes apresentam três ou mais tumores (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; QUINTANA-DÍAZ E PINILLA-GONZÁLEZ ET AL., 2012; SEEHRA E PATEL ET AL., 2015). A respeito de lesões severas em região craniofacial que causam deformidade e assimetria acentuada, o tratamento cirúrgico é o único eficiente (TIOL-CARRILLO E TIOL-MORALES ET AL., 2021).



Síndrome de Peutz-Jeghers

A SPJ é uma síndrome autossômica dominante rara, de caráter hereditário, caracterizada por polipose hamartomatosa gastrointestinal (GI), presença de pigmentações mucocutâneas e manchas melânicas localizadas em região de língua, mucosa bucal e lábios, com característica assintomática (PONTI E TOMASI ET AL., 2016; ZHANG E KE ET AL., 2017).

Características epidemiológicas e incidência

A SPJ foi reconhecida em 1921 por Peutz em uma família holandesa. Sua incidência foi estimada entre 1/50.000 e 1/200.000 nascidos vivos (ZHANG E KE ET AL., 2017). Algumas pessoas desenvolvem as lesões desde o nascimento, sabendo que as mesmas podem se agravar com o avanço da idade. Essa síndrome não possui predileção racial, porém possui uma ligeira predominância pelo sexo feminino. O aparecimento de manchas mucocutâneas em indivíduos que apresentam quadro de dor abdominal, com presença ou não de hemorragia digestiva, leva a suspeita da doença e necessita investigação (RIGO E RINALDI ET AL., 2018).

Manifestações clínicas

As sardas na pele no contorno e vermelhão dos lábios é uma característica muito comum em pacientes com SPJ. Em vista intraoral, as manchas pigmentadas são normalmente indolores, localizadas em língua, mucosa bucal, ou labial. As manchas são periorificiais, de modo que se agrupam, especialmente em boca, narinas, olhos, e área perianal. As lesões pigmentadas são representadas pela elevação do número de melanócitos na junção epidérmica-dérmica, com excesso de melanina na camada basal. Tais manchas na pele são capazes de se desenvolver no nascimento ou na primeira infância, e são descritas em todos tipos de raças (PONTI E TOMASI ET AL., 2016).

Importante frisar que as pigmentações podem ser o primeiro sinal de SPJ. As pigmentações mucocutâneas se apresentam principalmente como manchas marrom-escuras ou marrom azuladas, que podem desaparecer durante a adolescência. Inúmeras complicações gastrointestinais são detectadas em pacientes com SPJ, incluindo anemia e dor abdominal, sangramento GI, decorrentes de intussuscepção, obstrução, infarto ou pólipos hamartomatosos patológicos (ZHANG E KE ET AL., 2017).



Os pólipos são comumente identificados em pacientes com SPJ, especificamente no intestino delgado (96%), seguido pelo cólon e estômago. Ademais, os pacientes com SPJ têm um risco elevado de desenvolver câncer gastrointestinal, de mama, ginecológico e pancreático. Diversos casos de indivíduos com SPJ enfrentando câncer de pulmão, ovário ou testículo foram relatados (ZHANG E KE ET AL., 2017).

Diagnóstico

O diagnóstico da síndrome é alcançado quando estão presentes os pólipos hamartomatosos e no mínimo um dos seguintes critérios: história familiar positiva, manchas mucosas acastanhadas e pele pigmentada. A SPJ tem sido correlacionada a mutações germinativas no *STK11/LKB1* gene em 19p13.3 que são detectadas em 30-70% dos casos (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; PONTI E TOMASI ET AL., 2016).

O achado de mutações constitucionais desse gene em um paciente possibilita a oportunidade de diagnóstico preditivo e início de triagem e vigilância especial em programas de famílias geneticamente afetadas. Assim como nas outras síndromes hereditárias aqui debatidas, as manifestações da mucosa oral são fundamentais para colaborar na identificação de um diagnóstico precoce e permitir estratégias de vigilância particularizadas para neoplasias intestinais e outras (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; PONTI E TOMASI ET AL., 2016).

Tratamento das manifestações bucais na SPJ

Observa-se que enquanto o protocolo para a conduta dos pólipos intestinais, de maneira que o rastreamento para neoplasias na SPJ, já está bem estabelecido, o mesmo não acontece para os lentigos faciais. Várias modalidades terapêuticas são utilizadas, como dermoabrasão, excisão cirúrgica, criocirurgia, eletrodissecção ou ablação com laser de dióxido de carbono ou argônio, mas com remoção incompleta da lesão, formando cicatrizes ou alteração na pigmentação da pele (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; SALOMÃO JUNIOR E PEREIRA ET AL., 2022).

No caso do tratamento das manchas melanóticas, incluindo as máculas na região dos lábios, que na maioria dos casos retrata um problema estético aos portadores da síndrome, pode-se lançar mão de terapias com laser. Os lasers mais empregados para o tratamento de lesões pigmentadas são os com pulsos ultracurtos ou *Q-switched*, pois provocam lesão nos cromóforos endógenos sem deteriorar o colágeno adjacente. Tendo em consideração a histologia das lesões cutâneas relacionada à SPJ, esses lasers têm sido mais aconselháveis como



opção terapêutica, pois promovem redução das lesões, menor recorrência e ausência de cicatrizes residuais (RIGO E RINALDI ET AL., 2018; SALOMÃO JUNIOR E PEREIRA ET AL., 2022).

CONCLUSÃO

O conhecimento a respeito das manifestações bucais das síndromes é de grande relevância no cenário clínico odontológico, pois muitas vezes o CD é o primeiro profissional a reconhecer os sinais clínicos que indicam a doença, participando do processo de diagnóstico e encaminhamento para tratamento. Portanto, estas síndromes necessitam de um diagnóstico precoce, visto que estão associadas a fatores autoimunes e genéticos, não restringindo-se somente a manifestações em cavidade oral, como também podem afetar órgãos e sistemas do corpo com impacto direto na sobrevida e qualidade de vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rigo TR, Rinaldi I, Scortegagna SA, Trentin MS, Linden MSS, De Carli JP. Síndromes em odontologia- revisão da literatura. Rev. Salusvita. 2018;37(1):93-117. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1050195>
2. Negrini S, Emmi G, Greco M, Borro M, Sardanelli F, Murdaca G, et al. Sjögren's syndrome: a systemic autoimmune disease. Clin Exp Med .2022;9–25. Available from: <https://doi.org/10.1007/s10238-021-00728-6>
3. Quintana-Díaz J, Pinilla-González R, Quintana-Giralt M. Síndrome de Gardner. Rev Cubana Estomatol. 2012;49(3);251-255. Disponible en: <https://revestomatologia.sld.cu/index.php/est/article/view/2772>
4. Seehra J, Patel S, Bryant C. Gardner's Syndrome revisited: a clinical case and overview of the literature. J Orthod. 2015; 43(1):59-64. DOI: 10.1179/1465313315Y.0000000008.
5. Ponti G, [Tomasi A](#), Manfredini M, [Pellacani G](#). Oral mucosal stigmata in hereditary-cancer syndromes: From germline mutations to distinctive clinical phenotypes and tailored therapies. Gene. 2016;582(1):23-32. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26850131/>



6. Silva LF, Carvalho LFL de, Gorjão P de S, Santos AP dos, Da Silva VMS, Fernandes VMP. O papel do cirurgião-dentista no diagnóstico e tratamento de lesões orais associadas a doenças sistêmicas inflamatórias. R. Interd. 2019;12(1):121-125. Disponível em: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7787295>
7. Rodrigues MF, Asnal C, Gobi CA, Pelotas ACC, Herscovich N, Amitrano C, et al. Primary sjögren's syndrome and development of another autoimmune rheumatic disease during follow-up. Adv Rheumatol. 2022;62(19):1-6. Available from: <https://doi.org/10.1186/s42358-022-00250-7>
8. Bolstad AI, Skarstein K. Epidemiology of sjögren's syndrome-from an oral perspective. Curr Oral Health Rep. 2016;3(4):328-336. DOI: 10.1007/s40496-016-0112-0.
9. Silva IV da, Santos BJ dos, Melo AS de. Perspectivas da saúde orofacial em portadores de doenças reumáticas: uma revisão da literatura. Odontol. Clín.-Cient. 2021; 20(3): 54-60. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1370425>
10. Imad Z, Abdalla YA, Hamza SB, Abubakr ME, Elneel FH, Mustafa FM, et al. Triple-negative sjogren's syndrome and recurrent pneumothorax: an uncommon presentation of autoimmune disease. Cureus. 2022;14(7):e26636. DOI: 10.7759/cureus.26636.
11. Vujovic S, Desnica J, Stevanovic M, Mijailovic S, Vojinovic R, Selakovic D, et al. Oral health and oral health-related quality of life in patients with primary sjögren's syndrome. Med. 2023;59(3):473. DOI: 10.3390/medicina59030473
12. González S, Sung H, Sepúlveda D, González M, Molina C. Oral manifestations and their treatment in Sjögren's syndrome. Oral Dis. 2013;20(2): 153-61. DOI: 10.1111/odi.12105.
13. Stefanski AL, Tomiak C, Pleyer U, Dietrich T, Burmester GR, Dörner T. The diagnosis and treatment of sjögren's syndrome. DtschArzteblInt. 2017;114(20):354-361. DOI: 10.3238/arztebl.2017.0354.
14. Pinheiro JB, Tirapelli C, Silva CHL da, Komesu MC, Petean FC, Louzada P, et al. Oral nodular lesions in patients with sjögren's syndrome: unusual



- oral implications of a systemic disorder. *Braz Dent J.* 2017;28(3):405–12. Available from: <https://doi.org/10.1590/0103-6440201601013>
15. Serrano J, Lopez-Pintor RM, Gonzalez-Serrano J, Fernandez-Castro M, Casanas E, Hernandez G. Oral lesions in sjogren's syndrome: A systematic review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2018;23(4):e391-e400. DOI: 10.4317/medoral.22286.
16. Napeñas JJ, Rouleau TS. Oral complications of sjögren's syndrome. *Oral Maxillofacial Surg Clin N Am.* 2014;26(1):55–62. DOI: 10.1016/j.coms.2013.09.004
17. Serrano J, López-Pintor RM, Fernández-Castro M, Ramírez L, Sanz M, Casañas E, et al. Oral lesions in patients with primary Sjögren's syndrome. A case-control cross-sectional study. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2020;25(1):e137-43. DOI: 10.4317/medoral.23254
18. Soares MSM, Cavalcanti RL, Gonçalves LFF, Assis IO de. Oral and systemic factors in xerostomia. *RGO.* 2021;69:e20210037. Available from: <https://doi.org/10.1590/1981-863720200003720200071>
19. Abrão ALP, Santana CM, Bezerra ACB, Amorim RFB de, Silva MB da, Mota LMH da, et al. What rheumatologists should know about orofacial manifestations of autoimmune rheumatic diseases. *Rev Bras Reumatol.* 2016;56(5):441–50. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.rbre.2016.02.006>
20. Foguem C, Seror R, Gosset M. Chemosensory dysfunction in primary sjögren's syndrome: a topical review. *Clin Rheumatol.* 2023;42:1–14. Available from: <https://doi.org/10.1007/s10067-022-06359-w>
21. Utomo SW, Putri JF. Infections as risk factor of sjögren's syndrome. *Open Access Rheumatol.* 2020;12:257-266. DOI: 10.2147/OARRR.S276727
22. Sutcliffe N, Recchioni A, Hilmi S, Rauz S, Tappuni AR. What's new in ocular and oral aspects of sjögren's syndrome and do new treatments work? *Rheumatol.* 2021;60(3):1034-1041. DOI: 10.1093/rheumatology/keaa854
23. Thomas N, Kaur A, Reddy SS, Nagaraju R, Nagi R, Shankar VG. Three-dimensional cone-beam computed tomographic sialography in the diagnosis and management of primary Sjögren syndrome: Report of 3



- cases. *Imaging Sci Dent.* 2021;51(2):209-216. Available from: <https://doi.org/10.5624/isd.20200313>
24. Vivino FB, Carsons SE, Foulks G, Daniels TE, Parke A, Brennan MT, et al. New Treatment Guidelines for Sjögren's Disease. *Rheum Dis Clin North Am.* 2016;42(3):531-51. DOI: 10.1016/j.rdc.2016.03.010
25. Yu D, Cw Ng B, Zhu H, Liu J, Lin Y. Bone and dental abnormalities as first signs of familial Gardner's syndrome in a Chinese family: a literature review and a case report. *Med Sci.* 2018;34:20-25. DOI: 10.1051/medsci/201834f104
26. Tiol-Carrillo A, Tiol-Morales A, Bahena-Martínez E. Síndrome de Gardner: relato de caso e revisão da literatura. *Rev ADM.* 2021;78(6):356-360. Disponível em: <https://dx.doi.org/10.35366/102978>
27. Agrawal D, Newaskar V, Shrivastava S, Nayak PA. External manifestations of Gardner's syndrome as the presenting clinical entity. *BMJ Case Rep.* 2014: 1-5. DOI: 10.1136/bcr-2013-200293
28. Zhang Y, Ke Y, Zheng X, Liu Q, Duan X. Correlation between genotype and phenotype in three families with Peutz-Jeghers Syndrome. *Exp Ther Med.* 2017;13(2):507-514. DOI: 10.3892/etm.2016.3980
29. Salomão Junior A, [Pereira CP](#), Davanco R, [Curi DG](#), Jordão [Neto D](#). Q-Switched Laser for the treatment of mucocutaneous pigmentation on Peutz-Jeghers Syndrome. *Surg. Cosmet. Dermatol.* 2022;14:e20220116. Available from: <https://doi.org/10.5935/scd1984-8773.20221400116>