

ABORDAGEM ODONTOLÓGICA SOB ANESTESIA GERAL - SÍNDROME DE CORNÉLIA DE LANGE: RELATO DE CASO

DENTAL APPROACH UNDER GENERAL ANESTHESIA – CORNELIA DE
LANGE SYNDROME: CASE REPORT

Maria Carolina Canadas Costa

Graduada em Odontologia pelo curso de Odontologia da Universidade Iguazu, Nova Iguazu / RJ, Brasil.

Pós - graduanda em Prótese dentária pela Universidade Iguazu, Nova Iguazu / RJ, Brasil.

Fabio Heil

Especialista em Pacientes com Necessidades Especiais pela Universidade Iguazu, Nova Iguazu / RJ, Brasil.

Cirurgião – dentista do Sesc / RJ, Brasil.

Marcelo Ventura Andrade

Mestre em Odontopediatria pela Faculdade São Leopoldo Mandic, Campinas / SP, Brasil.

Professor das disciplinas de Odontologia Hospitalar e Odontopediatria do curso de Odontologia da Universidade Iguazu, Nova Iguazu / RJ, Brasil.

Suelen Cristina Sartoretto

Doutora em Odontologia pela Universidade Federal Fluminense, Niterói / RJ, Brasil.
Professora da disciplina de Cirurgia Bucal do curso de Odontologia da Universidade Iguazu, Nova Iguazu / RJ, Brasil.

Rodrigo Figueiredo de Brito Resende

Doutor em Odontologia pela Universidade Federal Fluminense, Niterói / RJ, Brasil.
Professor da disciplina de Cirurgia Bucal do curso de Odontologia da Universidade Iguazu, Nova Iguazu / RJ, Brasil.

Endereço para correspondência:

Maria Carolina Canadas Costa

Rua Coronel Bernardino de Melo, 2201 / Sala 102 – Nova Iguazu – Rio de Janeiro – RJ
– 26255-970, Brasil.

E-mail: mc.canadas@hotmail.com

Telefone: +5521996359220

RESUMO

A Síndrome de Cornélia de Lange é uma desordem do desenvolvimento rara, diagnosticada principalmente pelas características faciais do portador, além de retardos mental e no crescimento. Portadores dessa síndrome são acometidos por doenças sistêmicas que podem agravar o controle de comportamento quando submetidos a atendimento médico/odontológico ou, inclusive, levar a óbito. A fim de se evitar que simples procedimentos sejam realizados em ambiente hospitalar, sob anestesia geral, devido à dependência de uma vida metódica e regrada, a assistência odontológica deve ser inserida precocemente na rotina dos portadores de tal síndrome. O objetivo deste trabalho é relatar o caso clínico do paciente V.M.S.D 12 anos de idade, sexo masculino, leucoderma, que se apresentou no Hospital Geral de Japuíba com odontalgia causada por cárie nos dentes 26 e 36, sendo submetido ao tratamento odontológico em ambiente hospitalar, sob anestesia geral; além de discutir os importantes cuidados necessários que o cirurgião – dentista deve ter para a realização de procedimentos odontológicos nesse paciente.

Palavras-chave: Síndrome de Cornélia de Lange; Anestesia geral; Odontologia hospitalar

ABSTRACT

Corneal Lange Syndrome is a rare genetic disorder, diagnosed mainly by the facial features, in addition to growth and mental retardation. Patients with this syndrome are affected by systemic diseases that can worsen behavior control when undergoing medical / dental care or even lead to death. In order to avoid simple procedures being performed in a hospital environment under general anesthesia, due to the dependence on a methodical and regulated life, dental care should be inserted early in the routine of patients with such syndrome. This study aim to report the clinical case of V.M.S.D, 12year-old male patient, leucoderma, attended at Japuíba General Hospital presenting toothache caused by carie in permanent teeth 26 and 36, the procedure was performed in a hospital setting; in addition to discussing the important care that the dental surgeon must take to perform dental procedures in this patient.

Keywords: Cornelia de Lange Syndrome; General anesthesia; Hospital dentistry

INTRODUÇÃO

A síndrome de Cornélia de Lange é uma anomalia genética autossômica dominante, de prevalência estimada em 1 a cada 10.000 a 50.000 nascimentos, embora mais casos venham sendo crescentemente diagnosticados. De diferentes manifestações, essenciais ao diagnóstico, portadores dessa síndrome se apresentam com características faciais distintivas, como sobrancelhas espessas e unidas, cílios longos e espessos, nariz arrebitado, lábios finos e filtro longo, anomalias em membros superiores, problemas comportamentais, retardo do crescimento, retardo mental e hirsutismo. Tais características podem variar de acordo com o tipo da mutação genética, podendo tê-las de forma mais ou menos pronunciadas. (NOOR; KAZMI et al, 2012) (ELLAITHI; GISSELSSON et al, 2007) (KRANTZ; McCALLUM et al, 2004) (KLINE; GRADOS et al, 2007) (J MOSS & C OLIVER, 2014)

Indivíduos portadores desta síndrome normalmente são acometidos por doenças gastrointestinais, anormalidades de visão e audição e problemas cardíacos e genitourinários, que muitas vezes estão associados aos comportamentos de automutilação

e agressividade. Os problemas gastrointestinais e cardiovasculares, assim como pneumonia aspiratória, inclusive são as doenças mais associadas ao óbito desses pacientes. (J MOSS & C OLIVER, 2014) (SLONEEM; OLIVER et al, 2009)

Extremamente metódicos e organizados, pessoas com SCdL são dependentes de rotina, por isso pode-se existir dificuldades acerca de controle de comportamento em procedimentos médico/odontológico quando é necessário lhes assistir. Tais comportamentos podem se intensificar com o avançar da idade, de modo que os períodos de transição, como puberdade, são os mais delicados. (J MOSS & C OLIVER, 2014) (SLONEEM; OLIVER et al, 2009)

A fim de minimizar esses comportamentos indesejáveis, a introdução de novas atividades na rotina da pessoa portadora da síndrome de forma gradual e precoce é essencial. Contudo, a procura ao atendimento odontológico aos portadores de SCdL é tardio, geralmente em caso de dor, situação na qual a colaboração do paciente é dificultada. Portanto, para procedimentos invasivos ou em situação de urgência e emergência é necessário atendimento em nível hospitalar, sob anestesia geral. (J MOSS & C OLIVER, 2014) (COLLIS; OLIVER et al, 2006)

Neste trabalho são demonstrados os procedimentos odontológicos em paciente com Síndrome da Cornélica de Lange. Problemas de comportamento incluindo a agressão, associados ao refluxo gastroesofágico, o retardo mental e a incapacidade de colaborar com o atendimento a nível ambulatorial foram determinantes para a escolha de uma abordagem em centro cirúrgico sob anestesia geral.

RELATO DE CASO

Paciente V.M.S.D, leucoderma, 12 anos de idade, sexo masculino, peso e altura condizentes com uma criança de 6 anos, com diagnóstico clínico de SCdL (**Figura 1A, 1B e 1C**), se apresentou ao Hospital Geral de Japuíba relatando odontalgia como queixa principal.

As variabilidades do conjunto das características clínicas, morfológicas e genéticas desta síndrome, aliada a necessidade de abordagem com o menor stress e maior efetividade corroboram para indicação de uma abordagem inicial sob anestesia geral deste caso, ressaltando a necessidade uma criteriosa anamnese e o apoio de uma equipe multidisciplinar e posteriormente acompanhamento no ambulatório.

Foram solicitados exames pré-operatórios (exames de sangue, eletrocardiograma, radiografia de tórax PA/Perfil e exame de urina – EAS) sob sedação devido ao comportamento não colaborador do paciente, que se apresentaram sem alterações e risco cirúrgico sendo o paciente classificado em ASA II. O tratamento odontológico foi realizado em centro cirúrgico sob anestesia geral (**Figura 2A e 2B**), sendo os procedimentos efetuados: Raspagem Supragengival, Profilaxia e exodontia dos elementos dentários 26 e 36. (**Figura 3A à 3I**)

Atualmente a paciente encontra-se em acompanhamento no ambulatório.

DISCUSSÃO

É de consenso de todos os autores que o portador da Síndrome de Cornélia de Langue possui características físicas que os definem como lábios e filtros longos, anomalia de membros superiores, sobrancelhas unidas e espessas, cílios longos e espessos e nariz arrebitado. Porém, muito mais que características físicas, pacientes enquadrados neste tipo de anomalia devem ser acompanhados e tratados levando em consideração sua condição psicológica e comportamental.

A deficiência mental faz com que seu comportamento seja mais infantilizado. Além disso, problemas no comportamento, como a automutilização e necessidade de uma vida de rotina, podem dificultar no tratamento desses pacientes, caso a intervenção seja tardia.

Um acompanhamento odontológico precoce desses pacientes facilita no tratamento, uma vez que as desordens ou patologias podem ser prevenidas e/ou interceptadas a tempo, em nível ambulatorial, prevenindo intervenções mais invasivas, além de o paciente estar familiarizado com o ambiente do consultório odontológico. Contudo, em inúmeras situações em que o paciente necessita de atendimento de urgência/emergência, o atendimento no consultório odontológico fica impraticável já que o paciente com SCdL pode não colaborar com o atendimento. A essas situações, fica recomendado o atendimento a nível hospitalar, com o paciente sedado sob anestesia geral para realização de todos os procedimentos odontológicos.

CONCLUSÃO

Pacientes portadores da Síndrome da Cornélia de Lange podem apresentar problemas de controle de comportamento, se não habituados ao atendimento odontológico ou em caso de urgência/emergência. O atendimento hospitalar, sob anestesia geral, pode ser a alternativa ideal para o tratamento odontológico nesses casos.



Fig.1: Características das sobrancelhas espessas e unidas, nariz arrebitado, lábios finos e filtro longo (A); orelhas curtas (B); e anomalia em membros superiores (C).



Fig.2: Acesso em membro superior esquerdo (A); Intubação Orotraqueal (B).

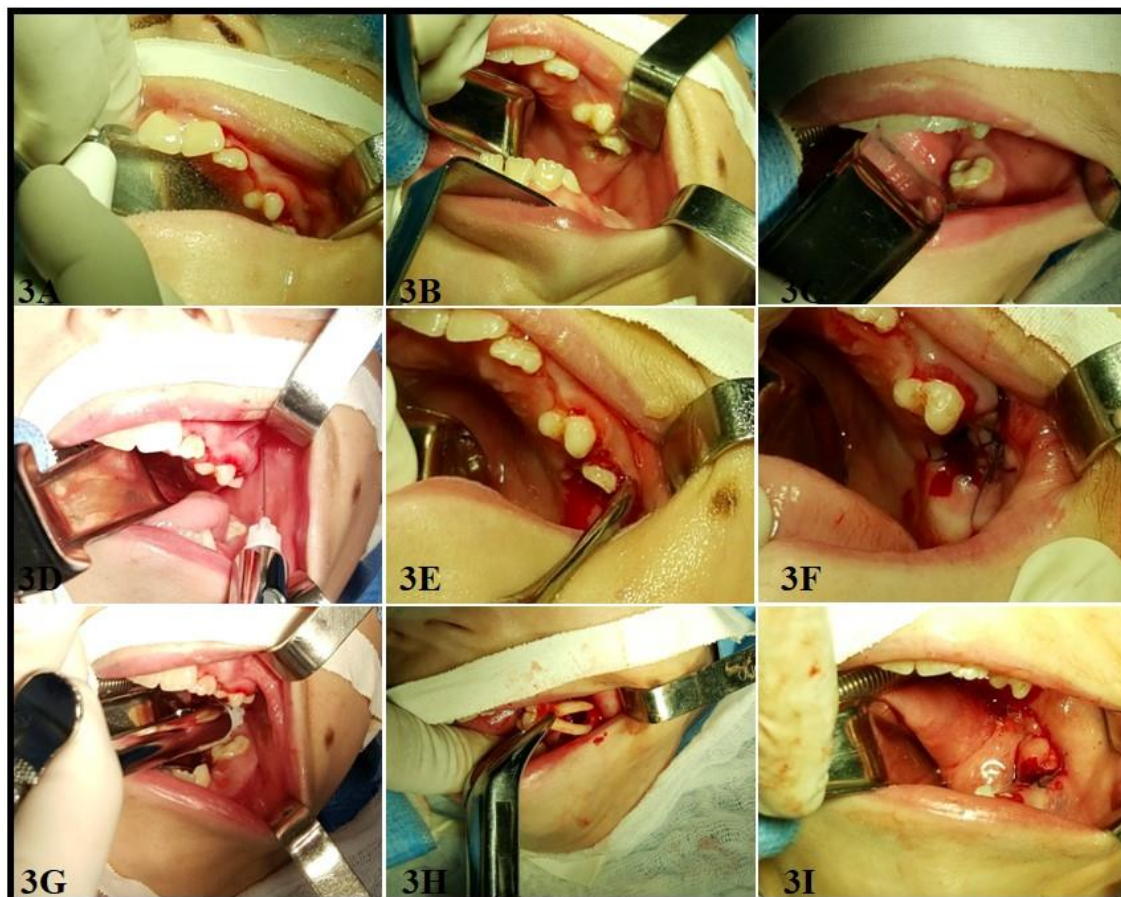


Fig.3: Procedimentos realizados: Tratamento Periodontal (A); Dente 26 com coroa destruída e indicação de exodontia (B); Dente 36 com cárie e indicação de exodontia (C); Anestesia do Nervo Alveolar Superior Posterior para extração do dente 26 (D); Exodontia do dente 26 (E); Sutura pós exodontia do dente 26 (F); Anestesia do Nervo Alveolar Inferior para extração do dente 36 (G); Exodontia do dente 36 (H); Sutura pós exodontia do dente 36 (I).

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Noor N, Kazmi Z, Mehnaz A. Cornelia De Lange Syndrome. Case report. Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan 2012, Vol. 22 (6): 412-413
- 2 - Ellaithi M, Gisselsson D, Nilsson T, Elagib A, Fadl-Elmula I, Abdelgadir M. A case of Cornelia de Lange syndrome from Sudan. BMC Pediatr 2007; 7:6.
- 3 - Krantz ID, McCallum J, DeScipio C, Kaur M, Gillis LA, Yaeger D et al. Cornelia de Lange syndrome is caused by mutations in NIPBL, the human homolog of drosophila melanogaster Nipped- B. Nat Genet 2004; 36:631-5. Epub 2004 May 16.
- 4 - Kline AD, Grados M, Sponseller P, Levy HP, Blagowidow N, Schoedel C, et al. Natural history of aging in Cornelia de Lange syndrome. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2007; 145C:248-60.
- 5 - J Moss & C Oliver. Cornelia de Lange Syndrome. 17th International SSBP Research Symposium. 10th – 13th October 2014, New York, USA.
- 6 - Sloneem J., Oliver C., Hall S. & Arron K. (2009). Self-injurious behaviour in Cornelia de Lange syndrome: 2. Association with environmental events. J Intell Disabil Res 53, 590–603.
- 7 - Collis L., Oliver C., & Moss J. (2006) Low mood and social anxiety in Cornelia de Lange syndrome. J Intell Disabil Res 50, 791–800.