

## Relato de Caso

INTERVENÇÃO ODONTOLÓGICA EM PACIENTE COM SÍNDROME  
RARA – DOENÇA DE HUNTINGTON

DENTAL INTERVENTION TO THE PATIENT WITH RARE SYNDROME.

Alexandre Franco Miranda<sup>1</sup>, Laryssa Barbosa de Sousa<sup>2</sup>, Allan Inácio Ferreira Piauilino<sup>2</sup>

1. Doutor e Mestre em Ciências da Saúde – UnB, Habilitação em Odontologia Hospitalar - CFO; Professor do curso de Odontologia da Universidade Católica de Brasília (UCB) – Odontogeriatrics, Odontologia para Pacientes Especiais e Odontologia Hospitalar.

2. Cirurgião-dentista, Brasília, Brasil

## Resumo

Objetivo: A doença de Huntington é uma condição hereditária autossômica dominante, rara, neurodegenerativa, acomete de 5 a 10 indivíduos a cada 100.000 e afeta diretamente o cromossomo 4 que sofre uma mutação. O paciente apresenta uma demência progressiva, movimentos involuntários, repetitivos e aleatórios o que dificulta as condutas odontológicas. O presente trabalho tem como objetivo, por meio de um relato de caso, abordar as condutas de manejo, adaptação profissional e intervenção odontológica cirúrgica no dente 48, com extensa lesão de cárie e sem função, de um paciente diagnosticado com a Doença de Huntington, com sintomatologia dolorosa, na COPE da UCB. As atividades clínicas foram planejadas e executadas a 4 e 6 mãos, adaptação profissional na utilização de meios auxiliares e facilitadores, condicionamento psicológico e participativo do paciente contribuíram para a realização dessa atividade clínica. Técnica anestésica específica, odonto-seção, prescrição medicamentosa, cooperação e confiança do paciente foram primordiais. Após 13 dias realizou-se a remoção de sutura e atualmente o paciente ainda se encontra sob tratamento na COPE. Concluiu-se a necessidade de maior preparo do cirurgião-dentista na acomodação, tempo de atendimento, paciência, envolvimento profissional, interesse clínico e motivação para a realização dessa conduta clínica humanizada que permitiu a eliminação da dor e qualidade de vida para esse paciente, conforme relatado.

**Descritores:** Doença de Huntington; Saúde bucal ; Qualidade de vida

## Abstract

**Objective:** Huntington's disease is an autosomal dominant hereditary condition. It is rare, neurodegenerative, and it affects from 5 to 10 per 100,000 individuals. It directly affects chromosome 4 by leading to its mutation. The patient presents progressive dementia, as well as involuntary, repetitive and random movements, and it hinders the performance of dental procedures. The aim of the current study is to address, through a case report, the management, the professional adaptation and the dental surgery intervention performed in tooth 48 of a patient diagnosed with Huntington's disease. The intervention was carried out at the Dental Clinic for Special Patients (COPE) of Catholic University of Brasília (UCB). The tooth presented extensive carious lesions with painful symptoms and it had no function. Clinical activities were planned and performed at 4 and 6 hands. The professional adaptation in the use of auxiliary and facilitator means, as well as the patient's participatory and psychological conditioning contributed to the performance of this clinical activity. The use of specific anesthetic technique, odontosection, drug prescription, as well as the patient's cooperation and trust were paramount. The suture was removed after 13 days and the patient is still in treatment at COPE. It is concluded that the dentist must be well prepared when it comes to the accommodation, handling time, patience, professional involvement, clinical interest and the motivation to perform this humanized clinical procedure, which allowed eliminating the pain and improving the patient's quality of life, as it was reported.

**.Key words:** Huntington Disease ; Oral health ; Quality of life

Contato: Alexandre Franco Miranda, e-mail: alexandrefmiranda@hotmail.com

Enviado: Junho de 2017  
Revisado: Julho de 2017  
Aceito: Setembro de 2017

## Introdução

A doença de Huntington (DH) é uma condição hereditária e rara, autossômica dominante em que promove a mutação do cromossomo 4. Ocorre a formação proteica de huntingtina na região cerebral, ocasionando a morte celular em áreas específicas do cérebro, principalmente no estriado e córtex<sup>1,2,3</sup>.

Na maioria dos casos, os primeiros sintomas surgem na fase adulta, por volta dos 35 até os 50 anos de idade. No decorrer do tempo e evolução da doença, pode se tornar fatal, em média de 15 a 20 anos depois do surgimento dos primeiros sintomas<sup>1,2,3,4</sup>.

O diagnóstico da doença é realizado por meio da observação das manifestações clínicas associado com um histórico positivo da doença de Huntington na família. Por ser uma doença autossômica dominante de penetrância completa, que não existe cura e que invariavelmente seja fatal, para a confirmação desse diagnóstico, pode ser realizada a técnica de PCR, que é um teste genético que permite o indivíduo saber se possui o gene da doença<sup>3,5</sup>.

O teste genético para a doença de Huntington possui várias complicações éticas, pois um indivíduo que apresente a suspeita de desenvolver a doença pode realizar o teste e saber se possui a doença ou vai desenvolvê-la, uma doença incurável<sup>2,6</sup>.

A estimativa para indivíduos afetados com a doença de Huntington é de 5 a 10 indivíduos para cada 100.000. É uma doença rara, e ainda não foi descoberta uma cura para a mesma, sendo o tratamento baseado no controle dos sinais e sintomas<sup>7,8</sup>.

Essa doença é caracterizada por movimentos involuntários, coreicos (movimentos repetitivos e aleatórios), causa abalo nos músculos da face, que vão aumentando com o tempo e severidade da doença, pacientes inquietos, movimentos disrítmicos e sem controle dos dedos e da língua, alterações cognitivas também fazem parte das manifestações clínicas da doença, sendo na maioria das vezes os primeiros sintomas percebidos por familiares e cuidadores<sup>1,3,7</sup>.

A doença de Huntington é fatal, e na maioria dos casos, os indivíduos vêm a óbito por complicações respiratórias infecciosas ou cardiovasculares, em razão da severidade da evolução dos sintomas<sup>2,8</sup>.

Os indivíduos portadores da doença de Huntington necessitam de condutas em saúde a partir de um planejamento interdisciplinar e capacitado em poder proporcionar a esses indivíduos uma qualidade de vida, a medida que a doença evolui<sup>3,7</sup>.

A participação do cirurgião-dentista assume um importante papel na promoção de saúde, principalmente na eliminação de processos inflamatórios, infecciosos e de dor presentes na cavidade bucal que podem interferir na saúde como um todo. Um planejamento odontológico adequado por meio de técnicas de manejo, adaptação profissional e respeito da individualidade do paciente com a doença de Huntington fazem parte das condutas do cirurgião-dentista que atua com pacientes especiais<sup>9-11</sup>.

O presente trabalho, por meio de um relato de caso, tem como objetivo abordar o manejo, adaptação profissional e condutas odontológicas individualizadas realizadas em um paciente com doença de Huntington, atendido na Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais (COPE) da Universidade Católica de Brasília (UCB).

## Relato de caso

Paciente do gênero masculino, 40 anos, leucoderma, diagnosticado com a DH, foi atendido na Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais da Universidade Católica de Brasília – COPE, com a queixa principal de dor no dente (Figura 1).

Durante o exame clínico e radiográfico, o dente 48 (terceiro molar inferior direito) estava com uma extensa lesão de cárie (Figuras 2 e 3). Após informação do cuidador, seu irmão que relatou que o paciente estava com dificuldade para dormir e se alimentar.

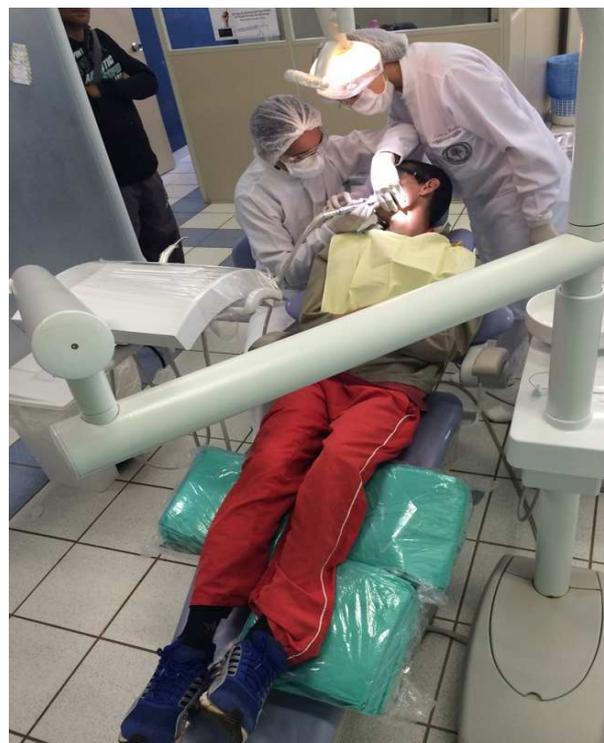


Figura 1 – Adaptação e manejo clínico inicial em paciente com Síndrome Rara – atuação a 4 mãos e acompanhamento familiar nas condutas.



Figura 2 - Aspecto clínico inicial - dente 48 (terceiro molar inferior direito) com extensa lesão de cárie e sintomatologia dolorosa.



Figura 3 - Radiografia periapical do dente 48 realizada com dificuldade devido aos movimentos involuntários do paciente – confirmação diagnóstica.

Em razão da falta de condição financeira e pouca colaboração do paciente, foi realizada uma radiografia periapical a fim de confirmar o diagnóstico e planejamento em conjunto de se realizar a exodontia do dente 48 (terceiro molar inferior direito), com o objetivo de eliminar a dor e promover a qualidade de vida.

O paciente apresentava movimentos disrítmicos, involuntários, sem o controle dos movimentos das mãos, abalos nos músculos da face, testa franzida e depois elevada, e a boca ficava em direções variadas (Figura 4). Dificuldade de abertura bucal e movimentos involuntários da língua, devido a tonicidade muscular ser severamente afetada nessa patologia, o que levou uma dificuldade de adaptação do paciente na cadeira odontológica do consultório.

O paciente apresentava movimentos disrítmicos, involuntários, sem o controle dos movimentos das mãos, abalos nos músculos da face, testa franzida e depois elevada, e a boca ficava em direções variadas (Figura 4). Dificuldade de abertura bucal e movimentos involuntários da língua, devido a tonicidade muscular ser severamente afetada nessa patologia, o que levou uma dificuldade de adaptação do paciente na cadeira odontológica do consultório.

As normas de biossegurança foram respeitadas durante o procedimento cirúrgico e o paciente foi adaptado na cadeira odontológica para um maior conforto. Abridores de boca foram confeccionados com espátulas de madeira, para se tornasse possível o acesso a cavidade bucal e controle dos movimentos involuntários da língua durante todo o procedimento cirúrgico (Figura 5).



Figura 4 - Paciente com doença de Huntington apresentando tonicidade muscular (corporal e facial) afetada e dificuldade de adaptação e conforto na cadeira odontológica.



Figura 5 – Manejo e adaptação profissional - Atuação clínica a “4 / 6 mãos”, utilização de abridor de boca confeccionado com espátulas de madeira, expansor bucal e medidas de controle dos movimentos involuntários do paciente (estabilização protetora) por parte dos profissionais. Medidas e protocolos de biossegurança adotados.

A técnica anestésica utilizada foi a alveolar inferior direito e o anestésico de escolha foi a articaína, sendo necessário 04 tubetes. Realizou-se a sindesmotomia e a seqüência clínica da exodontia do dente 48, em que a estratégia planejada foi a realização da odonto-secção. Durante todo o procedimento cirúrgico, foi trabalhado em 4 e 6 mãos, um trabalho em equipe. Devido a dificuldade de colaboração do paciente e adversidades clínicas, realizou-se a sutura em que pudesse favorecer, ao máximo, a cicatrização. As seguintes orientações farmacológicas foram dadas ao responsável legal do paciente: uso interno de Amoxicilina 500 mg (8/8 horas, durante 7 dias); Nimesulida 100 mg (12/12 horas, durante 5 dias; Dipirona Sódica 500 mg (4/4 horas, durante 5 dias ou enquanto houvesse dor) e uso externo: digluconato de clorexidina 0,12% (bochechos com a solução a cada 12 horas, durante 7 dias, 24 horas após a cirurgia).

Utilizou-se uma estratégia de comunicação com o paciente, em razão da dificuldade da fala, o operador precisava se concentrar no olhar do paciente e suas expressões corporais para saber se estava tudo bem ou se o paciente sentia dor. Isso se tornou possível, através do conhecimento do paciente como um todo durante os atendimentos realizados anteriormente.

A técnica anestésica utilizada foi a alveolar inferior direito e o anestésico de escolha foi a articaína, sendo necessário 04 tubetes. Realizou-se a sindesmotomia e a seqüência clínica da exodontia do dente 48, em que a estratégia planejada foi a realização da odonto-secção. Durante todo o procedimento cirúrgico, foi trabalhado em 4 e 6 mãos, um trabalho em equipe. Devido a dificuldade de colaboração do paciente e adversidades clínicas, realizou-se a sutura em que pudesse favorecer, ao máximo, a cicatrização. As seguintes orientações farmacológicas foram dadas ao responsável legal do paciente: uso interno de Amoxicilina 500 mg (8/8 horas, durante 7 dias); Nimesulida 100 mg (12/12 horas, durante 5 dias; Dipirona Sódica 500 mg (4/4 horas, durante 5 dias ou enquanto houvesse dor) e uso externo: digluconato de clorexidina 0,12% (bochechos com a solução a cada 12 horas, durante 7 dias, 24 horas após a cirurgia).

Utilizou-se uma estratégia de comunicação com o paciente, em razão da dificuldade da fala, o operador precisava se concentrar no olhar do paciente e suas expressões corporais para saber se estava tudo bem ou se o paciente sentia dor. Isso se tornou possível, através do conhecimento do paciente como um todo durante os atendimentos realizados anteriormente.

O procedimento se tornou possível devido a confiança conquistada do paciente ao longo dos atendimentos, aspectos direcionados ao envolvimento bio-psico-social com o paciente.

Após 13 dias da intervenção odontológica cirúrgica, foi removida a sutura e os tecidos estavam em um processo de cicatrização favorável (Figura 6).



Figura 6 - Processo de cicatrização após 13 dias da intervenção odontológica cirúrgica. Paciente se encontra em preservação na Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais da Universidade Católica de Brasília (UCB).

## Discussão

A humanização por parte dos profissionais da saúde é fundamental para assistir pessoas com deficiência a partir da interação psicossocial e familiar, geralmente pouco rotineira na realidade do cirurgião-dentista<sup>12-14</sup>.

A odontologia para pacientes especiais visa estabelecer a saúde bucal e integral da pessoa com deficiência por meio da utilização das mesmas técnicas, porém com manejo e adaptações diferentes<sup>12,15</sup>.

O paciente portador da DH, devido a evolução da doença, a pessoa com deficiência pode se apresentar fora dos padrões psicológico, fisiológico, social e cultural. Todas essas condições, faz com que o cirurgião-dentista esteja envolvido em um contexto incomum<sup>3,5,7</sup>.

É preciso estar ciente das limitações de comunicação com esse paciente, por esse motivo a importância de se trabalhar em conjunto com outros profissionais e familiares, para garantir um suporte interdisciplinar construído pelo conhecimento das diversas áreas da saúde<sup>3,9,14</sup>.

Os indivíduos com essa síndrome são totalmente dependentes de seus cuidadores de acordo com os estágios e evolução da doença; sofrem severas mudanças como a irritabilidade, depressão, agressividade, mudanças no humor e no comportamento, que dificultam o relacionamento familiar e de contato com outra pessoa, como por exemplo o cirurgião-dentista<sup>1,6</sup>.

O cuidador é um membro fundamental na equipe que tem como objetivo contribuir nos cuidados para a qualidade de vida e saúde, a destacar a saúde bucal, do paciente com DH, pois estão totalmente envolvidos com responsabilidades<sup>7,15</sup>.

Os profissionais da saúde precisam estar preparados para atender o pacientes, respeitando as limitações e contribuindo para ajudar a vencer as dificuldades existentes por consequência das seqüelas causadas por decorrência da síndrome<sup>15,16</sup>.

É importante para a equipe odontológica que atua com pacientes especiais que o paciente e seu cuidador seja motivado e instruído quanto a importância da saúde bucal, por meio da confiança que possibilita a realização de procedimentos necessários para o paciente<sup>16,17</sup>.

O paciente com DH apresenta movimentos involuntários e disrítmicos, distorcendo os diferentes segmentos do corpo em que a realização do atendimento odontológico desse paciente depende da adaptação profissional e recursos adaptativos utilizados para estabilizar a cabeça, abertura bucal e língua<sup>8,9,16</sup>.

O uso de abridores bucais confeccionados com espátulas de madeira e o expansor bucal promovem a abertura bucal necessária para execução de procedimentos odontológicos; o afastador de língua é usado para a estabilização e proteção da mesma e o auxiliar é o responsável em estabilizar a cabeça do paciente. Condutas de manejo e adaptações permitem que o cirurgião-dentista trabalhe com segurança e conforto para o paciente<sup>3,13,14</sup>.

O procedimento cirúrgico executado tem o objetivo de eliminar o foco de infecção e dor do paciente que apresentava falta de informação e instrução de higiene bucal, pouco colaborador, com alto grau de limitação física e mental, que dificultou a realização das condutas odontológicas planejadas, considerações já relatadas por estudos de<sup>9,11</sup>.

A realização do atendimento de pacientes especiais no consultório odontológico é mais demorado, porém não é impossível de ser realizado. O cirurgião-dentista precisa estar capacitado através de conhecimentos técnicos, clínicos e científicos sobre pacientes especiais; manter a calma, transmitir confiança e trabalhar com a equipe multidisciplinar de forma integrada, sempre com a participação efetiva do cuidador nas atividades clínicas<sup>14,16</sup>.

A cooperação do paciente e seu cuidador é fundamental para a execução dos procedimentos clínicos, cada sessão precisa ter um planejamento e evoluir gradualmente de acordo com as dificuldades e individualidade da pessoa com deficiência<sup>9,12,16</sup>.

Os problemas no atendimento são solucionados por meio da capacitação profissional e abordagem diferenciada com o paciente construindo um atendimento humanista, ético e de qualidade<sup>9,14,15</sup>, conforme relatado.

## Conclusão

O preparo do cirurgião-dentista na acomodação do paciente na cadeira odontológica, tempo de atendimento, paciência, interesse clínico, envolvimento profissional de toda equipe e motivação, permitiu a eliminação da dor e promoção da qualidade de vida do paciente, através de uma conduta clínica cirúrgica humanizada.

É necessário um profissional capacitado e seguro, que ofereça um serviço interdisciplinar a partir de um planejamento, capaz de promover a saúde bucal e qualidade de vida desses indivíduos com necessidades especiais.

O atendimento a pessoas com deficiência poderia ser integrado aos currículos de formação do cirurgião-dentista, como uma diferenciação na formação profissional, conforme relatado no caso clínico realizado por acadêmicos de Odontologia sob supervisão docente.

## Conflito de Interesses

Os autores alegam não haver conflito de interesses.

**Referências bibliográficas**

1. Gil-Mohapel JM, Rego AC. Doença de Huntington: uma revisão dos aspectos fisiopatológicos. Ver Neurocienc, 2011; 19(4): 724-34.
2. Costa FAG, Fillus IC, Arruda G, Follador FAC. Doença de Huntington: uma revisão bibliográfica. Il conape, 2013; 1:1-14.
3. Spitz M. Doença de Huntington e outras coreias. Ver Hosp Univer Pedro Ernesto, 2010; 9: 29-38.
4. Miguel SCP. et al. Efeitos positivos e negativos da indicação terapêutica farmacológica em pacientes com doença de Huntington. Rev Cient Fam, 2012; 8(2): 48-65.
5. Ribeiro R. Doença de Huntington: aspectos psiquiátricos duma doença neuropsiquiátrica paradigmática. Psilogos, 2006; 3(1): 7-18.
6. Ximenes BAA, Teixeira EH. Doença de Huntington: aspectos diagnósticos e implicações éticas. Ver Ciênc Méd, 2009; 18(5/6): 287-91.
7. Silva AH, Camelo ER, Melo LCO, Souza SF, Silva GG, Pereira FG. Huntington: dificuldades enfrentadas pela família. J Health Sci Inst, 2014; 32(2): 168-72.
8. Barsottini OGP. Doença de Huntington. O que é preciso saber?. Einstein: Educ Contin Saúde, 2007; 5(2): 83-88.
9. Oliveira ALBM, Giro EMA. Importância da abordagem precoce no tratamento odontológico de pacientes com necessidades especiais. Odonto, 2011; 19 (38): 45-51.
10. Marra VER, Miasato JM. A saúde bucal do paciente especial e sua relação com o nível sócio-econômico dos pais. Ver Bras Odontol, 2008; 65 (1): 27-30.
11. Carvalho EMC, Araújo RPC. A saúde Bucal em portadores de transtornos mentais e comportamentais. Pesq Bras Odontoped Clin Integr, 2000; 4 (1): 65-75.
12. Silva OMP, Panhoca L, Blachman IT. Os pacientes portadores de necessidades especiais: revisando os conceitos de incapacidade, deficiência e desvantagem. Salusvita, 2004; 23(1): 109-116.
13. Marta SN. Programa de assistência odontológica ao paciente especial: uma experiência de 13 anos. RGO, 2011; 59(3): 379-85.
14. Peres AS, Peres SHCS, Silva RHA. Atendimento a pacientes especiais: reflexão sobre os aspectos éticos e legais. Rev Fac Odontol Lins, 2005; 17 (1): 49-53.
15. Fonseca ALA, Azzalis LA, Fonseca FLA, Botazzo C. Análise qualitativa das percepções de cirurgiões-dentistas envolvidos nos atendimentos de pacientes com necessidades especiais de serviços públicos municipais. Rev Bras Cresc Desenvolv. Hum, 2010; 20 (2): 208-16.
16. Uemura ST, Ramos L, Espósito D, Uemura AS, Boccia MF, Mugayar LRF. Motivação e educação odontológica em paciente especial. RGO, 2004; 52 (2): 91-100.
17. Borges L, Montandon FM, Grisi DC, Marsiglio AA, Peruchi CMS, Miranda AF. O uso da anestesia geral como técnica de abordagem para a promoção de saúde bucal de paciente autista hiperativo. Rev Odontol Planal Cent, 2013; 3(2): 7-13.