



ABORDAGEM TERAPÊUTICA SOB SEDAÇÃO DE UM PACIENTE ODONTOPEDIÁTRICO COM SÍNDROME DE COSTELLO

Carla Lavado*, Viriato Gomes **, Eunice Godinho Alves***, Marta Gonçalves**** ; Francisco do Vale*****

*Especialista em Odontopediatria; Especialização em Odontopediatria da Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto ; ** Médico Dentista; Aluno da Especialização em Reabilitação Oral da Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto; ***Enfermeira; Especialista em Saúde Infantil e Pediatria; **** Médica Anestesiologista; Diferenciação em Anestesia Pediátrica ***** Especialista em Ortodontia; Coordenador da Pós-graduação em Ortodontia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Clínica de Medicina e Reabilitação Dento-Facial Prof. Francisco Vale

INTRODUÇÃO

O *Síndrome de Costello* é uma doença genética rara com cerca de 300 casos diagnosticados em todo o mundo. É causado por mutações germinativas heterozigóticas no gene HRAS e tem uma prevalência estimada em 1 em 1.290.000.

As características típicas incluem: **baixa estatura, macrocefalia, atraso no desenvolvimento; laxidez e hiperpigmentação cutânea, cabelos encaracolados e finos, traços faciais grosseiros, cardiomiopatia e predisposição para doenças oncológicas.** Têm também características craniofaciais e dentárias que englobam: **mordida aberta anterior, mordida cruzada posterior, hipomineralizações de esmalte, atraso do desenvolvimento e erupção dentária, hiperplasia gengival e espessamento da apófise alveolar e do palato.**

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino de 4 anos de idade, diagnosticado com *Síndrome de Costello*, compareceu na consulta de Odontopediatria com intuito de realizar o tratamento de várias cáries.

HISTÓRIA CLÍNICA

- Foi hospitalizado duas vezes.
- Foi submetido a anestesia geral.
- Foi sedado para fazer exame auditivo.
- Roncopatia.
- História de traumatismo dentário por volta dos 2 anos.
- É a primeira vez que vem ao Médico Dentista.
- A escovagem dos dentes é realizada uma vez por dia, pela mãe.
- Não utiliza outros suplementos auxiliares de higiene oral como colutório e fio dentário.
- Usa pasta dentífrica de 500ppm de flúor.
- Não toma nem nunca tomou suplementos de flúor.
- A alimentação é essencialmente com comida pastosa porque tem muita dificuldade em deglutir.
- Gastrostomia percutânea - Procedimento endoscópico, percutâneo, para criação de uma abertura do estômago para a pele, destinada, habitualmente, à alimentação.

EXAME FÍSICO EXTRA-ORAL

- Respirador bucal
- Sem assimetrias faciais
- Cadeias ganglionares cervicais, submandibulares e occipitais normais
- Orelhas de inserção baixa
- Hipertelorismo
- Telecanto
- Testa alta
- Estreitamento bitemporal



Fotografia inicial extra-oral frontal



Fotografia inicial intra-oral maxilar superior

EXAME INTRA-ORAL

- Freio labial superior e inferior de inserção normal
- Macroglossia
- Várias cáries dentárias
- Gengivite
- Hiperplasia gengival
- Hipoplasias de esmalte
- Mordida aberta anterior
- Mordida cruzada posterior
- Espessamento do rebordo alveolar posterior

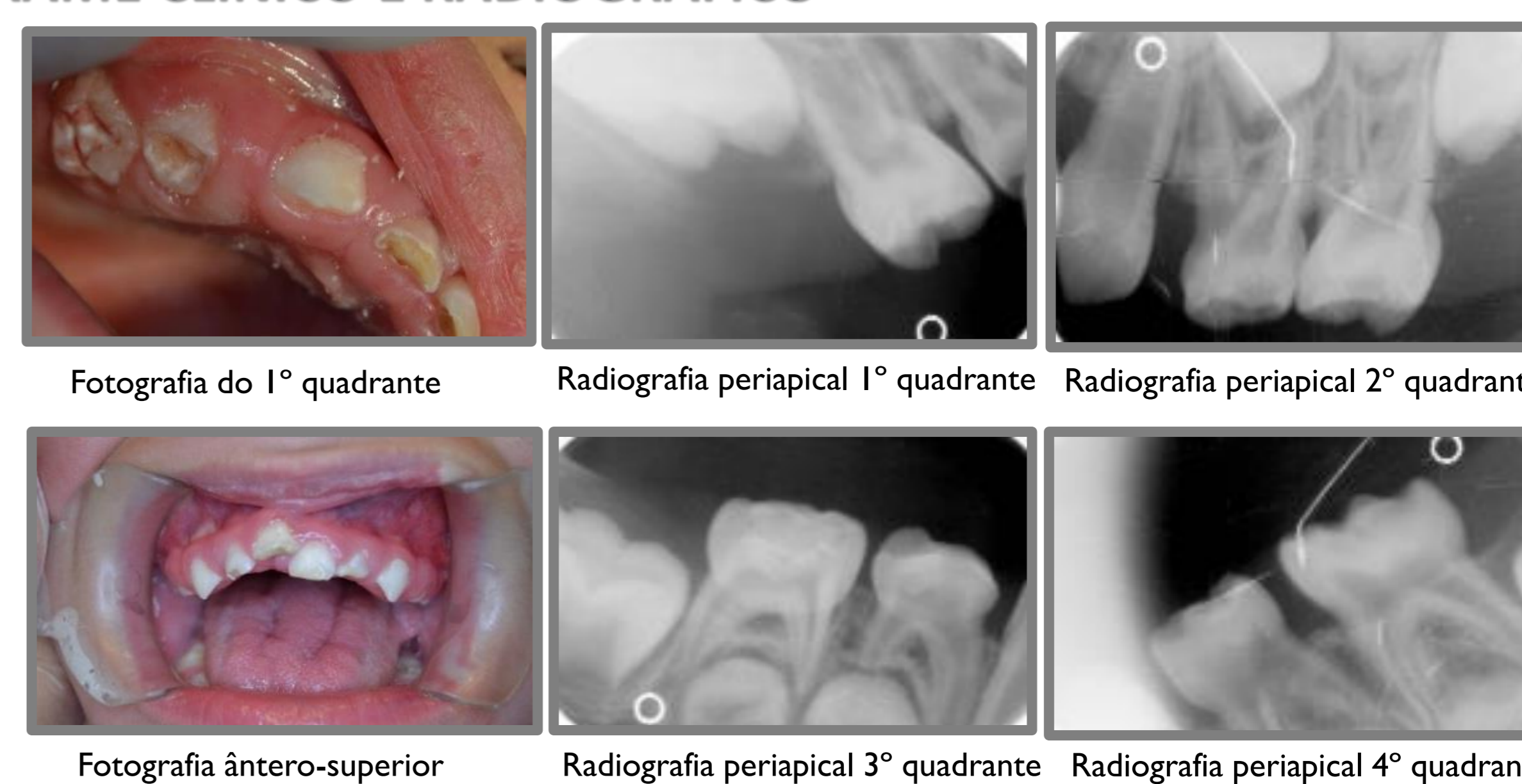
DIAGNÓSTICO

- ✓ **Cáries ativas de esmalte e dentina nos dentes 55, 54, 62, 64, 65, 74, 75, 84 e 85.**
- ✓ **Fraturas de esmalte-dentina nos dentes 52 e 61.**

CASO CLÍNICO

PACIENTE V.A. 4 a

EXAME CLÍNICO E RADIOGRÁFICO



Fotografia do 1º quadrante

Radiografia periapical 1º quadrante

Radiografia periapical 2º quadrante

Fotografia ântero-superior

Radiografia periapical 3º quadrante

Radiografia periapical 4º quadrante

Fotografias intra-orais e radiografias periapicais, por quadrante, onde são visíveis as lesões de cárie e as fraturas nos dentes 52 e 61 decorrente de um traumatismo dentário.

ABORDAGEM TERAPÊUTICA

O paciente foi intervencionado sob sedação pelo **comportamento decididamente negativo** inerente à sua patologia e pelo carácter urgente da intervenção.



Fotografia após tratamento do 1º quadrante



Fotografia após tratamento do 2º quadrante

1º Quadrante: Restauração direta de classe I com Ionómero de vidro auto-polimerizável Ketac™ Molar da 3M® nos dentes 55 e 54. Exodontia do dente 52 .

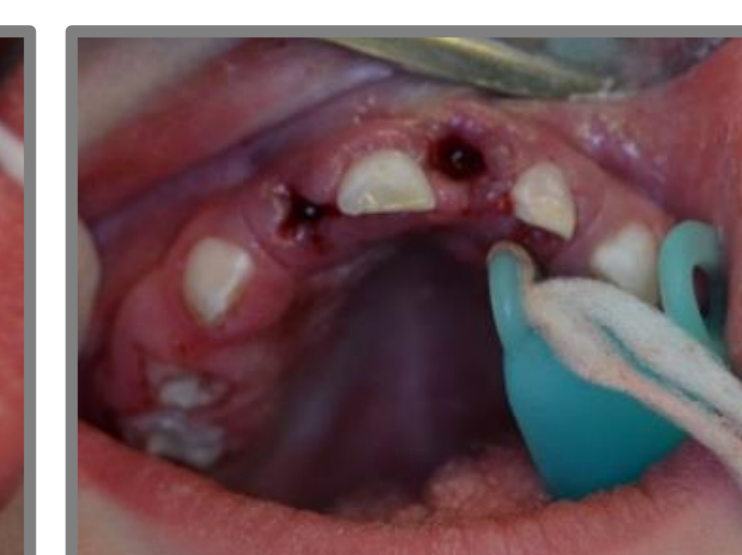
2º Quadrante: Restauração directa de classe I com Ionómero de vidro auto-polimerizável Ketac™ Molar da 3M® nos dentes 62, 64 e 65. Exodontia do dente 61



Fotografia após tratamento do 3º quadrante



Fotografia após tratamento do 4º quadrante



Fotografia após exodontia dos dentes 52 e 61.

3º Quadrante: Restauração directa definitiva de classe II com resina composta cor A2 Filtek™ Z250 da 3M® no dente 74 e 75.

4º Quadrante: Restauração direta de classe I com Ionómero de vidro auto-polimerizável Ketac™ Molar da 3M® nos dentes 85 e 84.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

O tratamento foi realizado em ambulatório sob sedação moderada, ministrada e monitorizada por Anestesiologista. Essa abordagem possibilitou no mesmo tempo a restauração de todos os dentes cariados e exodontia dos dentes 52 e 61, tendo a intervenção decorrido sem intercorrências.

As crianças com Síndrome de Costello têm, naturalmente, um risco acrescido para doenças do foro estomatognático ao longo da vida, que se traduz num impacto direto e negativo na sua saúde geral. O Médico Dentista deve ser parte integrante da equipa multidisciplinar responsável pelo acompanhamento e tratamento destas crianças, desde os primeiros meses de vida.

REFERÊNCIAS

1. American Academy of Pediatric Dentistry. Guideline on Management of Dental Patients with Special Health Care Needs. *Pediatr Dent* 2012; 37(6):166-71; 2. Goodwin A, Oberoi S, Landan M, Charles C, Massie J, Fairley C. *et al.* Craniofacial and Dental Development in Costello Syndrome. *Am J Med Genet A*. 2015 Jul;0(6):1425-30; 3. Goodwin AF, Tidyman WE, Jheon AH, Sharir A, Zheng X, Charles C, Fagin JA, McMahon M, Diekwisch TGH, Ganss B, Rauen KA, Klein OD. Abnormal Ras signaling in Costello syndrome (CS) negatively regulates enamel formation. *Human Molecular Genetic*. 2014; 23(3):682-92; 4. Akçıl EF, Dilmen OK, Tunali Y. Anaesthetic Management in Costello Syndrome. *Turk J Anaesth Reanim*. 2015; 43:427-30.