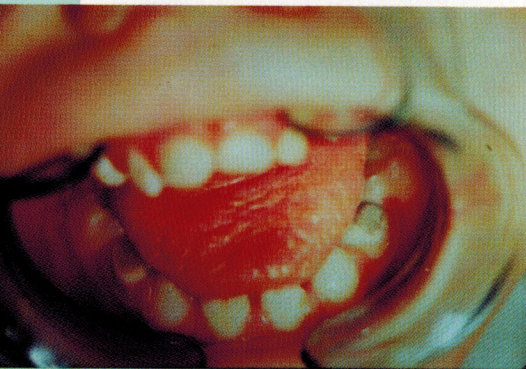


Síndrome de Cornélia de Lange: dificuldades encontradas quanto ao tratamento odontológico

Juliana Bosco CASTILHO¹

Graziela Angeli PIVA²

Cecília Gatti GUIRADO³



Palavras-chave:
Síndrome de Cornélia de
Lange, etiologia,
dificuldades no manejo.

RESUMO

A Síndrome de Cornélia de Lange (SCL) é uma síndrome relativamente rara, afetando 1:10.000 a 1:30.000 dos recém-nascidos. Foi descrita primeiramente por Brachman, em 1916, e posteriormente por Cornélia de Lange, em 1933. Embora de causa desconhecida, anormalidades cromossômicas têm sido descritas. Como características apresenta: atraso no desenvolvimento físico, intelectual e de linguagem, microbraquicefalia, sinofria e cílios longos, hirsutismo, refluxo gástrico, problemas cardíacos e respiratórios, dentre outros. Quanto às características bucais, pode-se incluir micrognatía, apiñamentos dentais, higiene oral deficiente, problemas periodontais/gengivais, cavidades de cárie, dentes pequenos apresentando erosão (podendo ter como causa o ácido do refluxo estomacal). Nosso caso versará sobre um paciente do gênero masculino, com três anos e oito meses de idade, portador da SCL, com as dificuldades encontradas no manejo desse tipo especial de criança, quanto ao tratamento dentário e preservação da saúde bucal.

¹ Cirurgiã-dentista, estagiária do Departamento de Odontologia Infantil – área de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia de Piracicaba – UNICAMP.

² Cirurgiã-dentista, estagiária do Departamento de Odontologia Infantil – área de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia de Piracicaba – UNICAMP.

³ Professora Assistente Doutora, responsável pela Área de Odontopediatria do Departamento de Odontologia Infantil da Faculdade de Odontologia de Piracicaba – UNICAMP.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Cornélia de Lange (SCL), de natureza congênita, rara, que afeta um em cada 10.000 a 30.000 crianças recém-nascidas, foi descrita primeiramente por Brachman, em 1916, e, mais tarde, em 1933, pela Dra. Cornélia de Lange, médica pediatra alemã (Eekelen & Henneken, 1994).

Sua etiologia ainda é desconhecida, embora muitos pacientes exibam alguma forma inespecífica de anormalidade cromossômica (Beratis et al., 1971; Sonnenberg & Camm, 1980). A expectativa de vida é de difícil previsão, pois cada criança desenvolve seus pontos fortes e fracos dentro de uma variação do grau de severidade da síndrome, existindo, portanto, as que são muito suavemente atingidas e as que são mais severamente atingidas.

Conhecida como uma patologia que geralmente causa retardo do desenvolvimento intelectual (média do QI=53) e de linguagem, tem como características gerais (Begeman & Duggan, 1976):

- baixo peso ao nascer;
- dificuldade de alimentação;
- retardo mental;
- retardo no desenvolvimento físico;
- ausência ou retardo na aquisição da linguagem;
- convulsões;
- defeitos cardíacos;
- deficiências auditivas;
- problemas ortopédicos: mãos e pés pequenos, sulco palmar único, união parcial do 2º e 3º dedo do pé, 5º dedo curvado (clinodactilia);
- anormalidades nos pés e mãos;
- refluxo gastroesofágico;
- problemas oftalmológicos (Figs. 1 e 2).



Fig. 1 - Características gerais: palma da mão evidenciando sulco palmar único



Fig. 2 - Características gerais: clinodactilia (5º dedo curvado para dentro)

Como características faciais, encontram-se:

- microbraquicefalia;
- sinofria (sobrancelhas que se unem na linha mediana);
- cílios longos;
- narinas anteversas;
- lábios finos com ângulos voltados para baixo;
- hirsutismo (excesso de pêlos no corpo);
- lábio leporino e fenda palatina (Goodban, 1993) (Fig. 3).



Fig. 3 - Características faciais: sinofria, hirsutismo facial, lábios finos com ângulos voltados para baixo, cílios longos

Quanto às características dentais, podemos listar, segundo Richard Mungo, dentista da Fundação “Síndrome de Cornélia de Lange” – Canadá (Facing..., [19--]):

- micrognatia (pequeno desenvolvimento da mandíbula);
- apinhamentos dentais;
- microdentes (dentes pequenos);
- erosão (causada pelo ácido estomacal durante o refluxo gástrico);
- desgaste dental (o bruxismo é uma condição comumente encontrada em pacientes especiais (Sonnenberg & Camm, 1980);
- cáries;
- problemas periodontais/ gengivites/ hiperplasias gengivais (drogas anticonvulsivantes);
- atraso na erupção dental;
- fendas palatinas/ palato fundo (O'Donnell et al., 1985);
- higiene oral deficiente, devido à falta de coordenação motora.

RELATO DO CASO

Paciente do gênero masculino, leucoderma, três anos e oito meses de idade, diagnosticado desde o nascimento como portador da “Síndrome de Cornélia de Lange”, juntamente com a mãe, procurou o Departamento de Odontologia Infantil da Faculdade de Odontologia de Piracicaba - UNICAMP, para tratamento dentário.

Ao primeiro contato, a dificuldade de se relacionar com a criança foi notória, pois ela mostrava-se assustada, incapaz de compreender e responder às nossas orientações, não articulava palavras, emitindo apenas grunidos e choro constante.

O Quadro 1 mostra o histórico pré-natal levantado durante a anamnese:

Quadro 1 - História pré-natal

Tempo de gestação	9 meses
Problemas durante a gravidez	Nenhum
Tipo de parto	Normal
Peso da criança ao nascer	3,150 kilogramas
Idade dos pais à época da gravidez	Mãe:34 anos/ pai:36 anos
Outras gestações	1 criança do sexo feminino normal
Antecedentes hereditários	Nenhum

Quanto à história pós-natal da criança, relatou-se:

Quadro 2 - História pós-natal

Doenças sistêmicas	Respiratória: quadro de pneumonia recorrente no 1º ano de vida Cardíaca: sopro controlado Infecção de ouvido recorrente
Alimentação	Dificuldade de amamentação por afofamento constante Refluxo gástrico
Desenvolvimento	Atraso no desenvolvimento físico e intelectual
Uso de medicamentos	Antibióticos, antiinflamatórios, analgésicos, anticonvulsivantes, descongestionantes, antialérgicos, vitaminas
Visão	Visão restrita: 7º de miopia no olho direito e 11º de miopia no olho esquerdo

Ainda durante a anamnese, procuramos saber o tipo de alimentação e hábitos da criança, conforme Quadro 3.

Quadro 3 - Tipo de alimentação e possíveis hábitos

Tempo da amamentação natural	Até os 10 meses
Tempo da amamentação natural noturna	Até os 10 meses
Tempo da amamentação artificial	Até hoje
Uso e frequência de mamadeiras	Sim / 3 vezes ao dia
Tipo de adoçante	Açúcar refinado
Idade em que começou a comer frutas	6 meses de idade
Outros alimentos ingeridos	Verduras, frutas, carne, arroz
Sucção de dedo/chupeta ou outros objetos	Não
Tipo de respiração	Mista

CONDUTA DE TRATAMENTO

Nas primeiras consultas, a mãe recebeu orientações quanto à higiene bucal após as ingestões de quaisquer alimentos, principalmente após as mamadeiras noturnas e diurnas, fazendo uso, inicialmente, de de-deira e, posteriormente, quando o paciente não estivesse mais tão resistente à prática da higienização, usando escovas dentais. A tentativa de um condicionamento prévio foi fadada ao insucesso, pela pouca idade da criança, somada à incompreensão das palavras e choro contínuo à percepção de quaisquer ruídos estranhos. Utilizamos, então, o Diazepan (Valium – 5 mg, 1 comprimido 1 hora antes da consulta) para tranquilizar o paciente.

Durante o tratamento, fizemos uso de macri (preconizada pelo Dr. A. L. Walter – Londrina) para melhor acomodação do paciente, evitando grandes movimentos de corpo e facilitando a contenção (Fig. 4).

Ao exame clínico, pudemos observar:

- tecidos intrabucais: bochechas, língua e lábios quanto à cor, textura e consistência considerados dentro do padrão de normalidade;
- gengivas levemente edemaciadas;
- palato ogival;
- arco dental estreito e sem evidência de fissura;
- anormalidades dentárias: agenesia dos elementos 72 e 82, 71 e 81 com leve bipartição coronária, 51 portador de tubérculo coronário;

- presença maciça de placa bacteriana, principalmente na região vestibular dos incisivos superiores e oclusal dos primeiros molares decíduos inferiores;
- extensas lesões cariosas, observando-se, inclusive, envolvimento endodôntico nos dentes 51, 61 e 64.

O tratamento constituiu-se de

- orientação quanto à dieta e higiene bucal;
- exame radiográfico periapical ântero-superior e ântero-inferior, pela técnica oclusal, quando se pôde observar a presença de um dens in dente no 51, agenesia do 72 e 82 e uma suave bipartição pulpar e coronária dos elementos 71 e 81 (Figs. 5 e 6);

- profilaxia profissional prévia em todas as sessões com taça de borracha, pedra-pomes e creme dental infantil (Tandy);

- erradicação dos focos cariosos com ionômero de vidro (Vitremmer – 3M);

- tratamento endodôntico (pasta de Guedes-Pinto) dos elementos 51, 61 e 64;

- restaurações em resina fotopolimerizável (cor A1 – Z100 – 3M) dos dentes 53, 52, 51, 61, 62, 63;

- restaurações em ionômero de vidro (Vitremmer – 3M) dos dentes 54, 64 e 84;

- restauração em amálgama do dente 74;

- aplicação de verniz fluoretado nos dentes 55, 65, 75, 85;

- proervação: controle de placa doméstico, diário, com escova de dente e pasta dental infantil, e profissional a cada três meses (Figs. 7 e 8).



Fig. 4 - Paciente posicionado para tratamento em macri



Fig. 5 - Radiografia superior

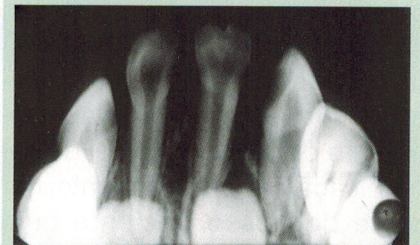


Fig. 6 - Radiografia inferior



Fig. 7 - Arco superior

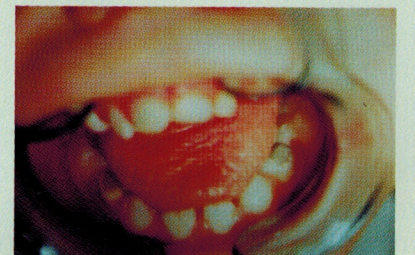


Fig. 8 - Arco inferior

DISCUSSÃO

A causa da Síndrome de Cornélia de Lange continua obscura. Tem sido sugerida uma desordem genética sem causa conhecida. Suspeita-se de um gene ou região de gene possivelmente localizado no cromossomo 3 (Facing..., [19--]). Teratogenia foi, também, mencionada, porém descartada, pois não mostrava evidências consistentes de sua ocorrência (Hawley et al., 1985). Já a tendência familiar tem sido sugerida como sendo de possível transmissibilidade (Beratis et al., 1971; O'Donnell et al., 1985).

Crianças com essa síndrome têm sido freqüentemente relatadas como de difícil manejo (O'Donnell et al., 1985; Sonnenberg & Camm, 1980), assim como se mostrou nosso paciente durante o tratamento. Sabe-se que constantes repetições de comando e elogios, quando executados corretamente, são de grande importância no treinamento de comportamentos difíceis em pacientes especiais, entretanto o baixíssimo nível de comunicação e entendimento por parte do nosso paciente bem como sua pouca idade dificultaram ainda mais a construção de um canal de comunicação eficaz. Mesmo assim, a mãe, muito interessada e colaboradora, relatou nos perceber o crescente interesse da criança proporcionalmente ao desenrolar do tratamento.

Por problemas de saúde do paciente (pneumonia recorrente e cardiopatia) foi contraindicada a anestesia geral, embora a grande maioria dos profissionais prefiram-na, por facilitar o manejo do paciente durante o tratamento (O'Donnell et al., 1985; Sonnenberg & Camm, 1980).

Em vista da falta de habilidade da criança para proporcionar a correta higienização da cavidade bucal, bem como a dificuldade dos pais e/ou responsáveis em executá-la corretamente, indica-se a proervação a cada três meses em média, por meio de visitas periódicas nas quais, além do acompanhamento do tratamento realizado e observação da seqüência de esfoliação e erupção dental, também se executam profilaxias profissionais e aplicação tópica de flúor.

CONCLUSÃO

A diferença do padrão de comportamento de uma criança normal do de uma criança especial reverte em condições orais diversas, necessitando, portanto, de uma freqüência de proervação maior.

Orientações aos pais e/ou responsáveis quanto à dieta, higiene e hábitos (quando existentes) são de relevante importância, pois esses pacientes são limitados quanto às habilidades motora e intelectual, necessitando de constante monitoração.

ABSTRACT

CORNELIA DE LANGE SYNDROME: DIFFICULTIES FOUNDED ON THE ODONTOLOGY TREATMENT

The Cornelia de Lange Syndrome (CLS) is a relatively rare syndrome, affecting one in 10.000 to one in 30.000 live births. It was first described by Brachman and later by Cornelia de Lange, in 1933. Although the cause of this condition is obscure, chromosomal abnormalities have been described. The clinical features in-

cludes: growth and mental retardation, delayed language skills, microbrachycephaly, synophrys, long eyelashes, hirsutism, gastroesophageal reflux, cardiological and breathing problems etc. The dental aspects are: hypertrophy of the mandible, crowded teeth, poor oral hygiene, periodontal diseases, cavities, small teeth with erosion (probably caused by stomach acids from reflux). This case is about a male CLS child, 3 years and 8 months old, who presented the features of the syndrome, and the difficulties in handing of the patient, odontology treatment and proervation.

Keywords: Cornelia de Lange Syndrome, etiology, handing of the patient difficulties

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BEGEMAN, G., DUGGAN, R. The Cornelia de Lange Syndrome : a study of 9 affected individuals. **S. Afr. Med. J.**, v. 50, p.1475-1478, 1976.
2. BERATIS, N. G., HSU, L. Y., HIRSCHHORN, K. Familial de Lange Syndrome : a report of three cases in a sibship. **Clin. Genet.**, v. 2, p. 170-176, 1971.
3. EEKELEN, A. K., HENNEKAM, R. C. M. Historical study : Cornelia de Lange (1871-1950) : a pioneer in clinical genetics. **Am. J. Med. Genet.**, v. 52, n. 3, p. 257- 266, 1994.
4. FACING the Challenges : a family's guide to Cornelia de Lange Syndrome. [S.l.]: Cornelia de Lange Syndrome Foundation, [19--].

5. GOODBAN, M. T. Survey of speech and language skills with prognostic indicators in 116 patients with Cornelia de Lange Syndrome. **Am. J. Med. Genet.**, v. 47, n. 7, p. 1059-1063, 1993.
6. HAWLEY, P. P., JACKSON, L. G., KURNIT, D. M. Sixty-four patients with Brachmann-de Lange Syndrome : a survey. **Am. J. Med. Genet.**, v. 20, n. 3, p. 453-459, 1985.
7. O'DONNELL, D., DAVIS, J., KING, N. M. Management problems associated with Cornelia de Lange Syndrome. **Spec. Care Dentist.**, v. 5, n. 4, p. 160-163, 1985.
8. SONNENBERG, E. M., CAMM, J. Cornelia de Lange Syndrome : report of case. **J. Dent. Child.**, v. 47, n. 4, p. 272-273, 1980.

Correspondência para/Reprint requests to:

Dr^a. Cecília Gatti Guirado
Faculdade de Odontologia de Piracicaba/
UNICAMP
Departamento de Odontologia Infantil -
Odontopediatria
Av. Limeira, 901, Arceio - 13414-900 - Piracicaba-SP
Tels.: (19) 430-5285 / 430-5387



DR. FERNANDO PAULO B. VALBÃO JR.

CIRURGIÃO-DENTISTA E MESTRE EM PRÓTESE DENTÁRIA - USP

REABILITAÇÃO ORAL
ESTÉTICA
PRÓTESE SOBRE IMPLANTES

3i

Brasil

RUA ALEIXO NETO, 454, SALA 611 - ED. QUARTIER CENTER - PRAIA DO CANTO
VITÓRIA - ESPÍRITO SANTO - BRASIL

Telefax 021-27-2250716 e-mail: valbao.vix@zaz.com.br

REABILITAÇÃO ORAL * ESTÉTICA * PRÓTESE IMPLANTES

Eduardo Gomes Perez

Cirurgião-Dentista CRO 1258 • Especialista em Implantodontia

*Professor da Faculdade de Ciência da Saúde de Vitória (FAESA)
Professor da Escola de Aperfeiçoamento Profissional da ABO - ES
Coordenador da Área de Biossegurança da ABO-ES
Consultor Científico da Implants Innovations no Brasil*

Rua Abail do Amaral Carneiro, 191 - Ed Arábica - s/ 306-308 Enseada do Sua
Tels.: Cons - Fax (27)325-4106 / Res.340-2442 / Celular 9981-7008 E-mail: e.g.perez@wol.com.br



Faça sua assinatura!

Aproveite esta promoção!

R\$ 50,00 (profissionais)

R\$ 30,00 (acadêmicos)

Informações: Diretoria Científica do IOUFES
Av. Marechal Campos, 1468 - Maruípe - Vitória/ES
CEP: 29040-090 - Tel. (27) 335-7279 / 335-7356