

Promoção de saúde bucal em paciente com Síndrome de Sotos – relato de caso e orientações

Cláudia Maria de Souza **PERUCHI**¹, Bárbara Feitosa **FERRER**², Andréia de Aquino **MARSIGLIO**¹, Rafaela Sabino e **ANDRADE**¹, Lais David **AMARAL**¹, Daniele Machado da **SILVEIRA-PEDROSA**¹, Alexandre Franco **MIRANDA**¹

Resumo

A síndrome de Sotos é uma condição genética rara caracterizada por um crescimento físico acelerado, o qual se inicia no período intrauterino e estende-se através dos primeiros anos de vida. É chamada também de gigantismo cerebral, devido ao tamanho aumentado do crânio e a sua forma alterada. Geralmente observa-se nestes indivíduos uma deficiência no desenvolvimento intelectual, motor e social. O objetivo do presente trabalho foi o de relatar as características e a atuação odontológica de um paciente com síndrome de Sotos atendido na Clínica de Odontologia de Pacientes Especiais (COPE) do Curso de Odontologia da Universidade Católica de Brasília (UCB) visando ressaltar a importância da promoção da saúde bucal para esses pacientes bem como evidenciar as características da síndrome e os aspectos de maior interesse odontológico. Os pacientes com esta síndrome não necessitam de cuidados odontológicos diferenciados para que haja sucesso no tratamento, mas a promoção de saúde bucal é importante para minimizar problemas dentários. Conclui-se, no específico relato de caso, que as condutas preventivas e a promoção em saúde bucal contribuíram para a qualidade de vida do paciente e não diferiram do atendimento de pacientes sem a referida síndrome. Importante ainda ressaltar a importância do papel exercido pelos familiares e cuidadores no sucesso do controle da atividade de cárie, bem como nos cuidados de higiene e restrição de dieta cariogênica, que diferenciou esse tratamento dos outros descritos na literatura.

Palavras-chave: Síndrome de Sotos. Gigantismo Cerebral. Retardo Mental. Saúde bucal. Pacientes Especiais. Educação em Odontologia.

¹Professor(a) do curso de Odontologia da Universidade Católica de Brasília (UCB) – Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais (COPE).

²Cirurgiã-dentista graduada na Universidade Católica de Brasília (UCB).

Submetido: 16/05/2018 - **Aceito:** 23/05/2018

Como citar este artigo: Peruchi CMS et al. Promoção de saúde bucal em paciente com Síndrome de Sotos – relato de caso e orientações. R Odontol Planal Cent. 2018 Jul-Dez;8(2):3-9.

- Os autores declaram não ter interesses associativos, comerciais, de propriedade ou financeiros, que representem conflito de interesse, nos produtos e companhias citados nesse artigo.

Autor para Correspondência: Cláudia Maria de Souza Peruchi
Endereço: Universidade Católica de Brasília (UCB) – Curso de Odontologia/Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais (COPE) – Campus I – Bloco S – QSS 07 Lote 01 EPCT - Brasília-DF, Brasil
CEP: 71966-700
Telefones: + 55 (61) 3356-9606
email: cperuchi@hotmail.com

Categoria: Caso Clínico
Área: Odontologia para Pacientes Especiais

Introdução

A síndrome de Sotos, também chamada de gigantismo cerebral, é uma condição genética rara descrita inicialmente em 1964. É uma das síndromes de malformações congênitas mais complexas e

faz parte do grupo das síndromes associadas a macrosomias^{1,2}.

Sua etiologia ainda é pouco conhecida, porém deve-se considerar o risco de transmissão pelo fato de alguns casos estarem associados a padrões de herança autossômica dominante, que acomete mais comumente o sexo masculino³. Sua prevalência é de 1-9/100.000.

É caracterizada pelo crescimento físico excessivo nos quatro primeiros anos de vida. Esse desenvolvimento físico acelerado inicia-se na vida intrauterina. Ao nascimento o bebê tem, em média, 55,2 cm e 3.900 g, ressaltando que a estatura aumenta mais que o peso, principalmente durante a infância e início da puberdade^{2,4}.

A taxa de crescimento diminui, prosseguindo em ritmo aproximadamente normal quando o indivíduo atinge o pico de crescimento pubertário, visto que os adultos portadores da Síndrome de Sotos estão dentro dos parâmetros normais de altura, sendo que a maioria dos pacientes não

necessita de tratamento hormonal para limitar o tamanho adulto final, em especial as meninas^{1,3}.

Os indivíduos portadores dessa síndrome apresentam determinadas características, tais como mãos e pés grandes, unhas quebradiças e finas, deficiência intelectual, maturidade óssea avançada, alteração na coordenação motora, cardiopatia congênita, cifoescoliose e alterações eletroencefalográficas^{3,5}.

Nos casos de alterações cardíacas congênitas, que podem estar presentes na maioria dos casos de portadores da Síndrome de Sotos, é necessária a realização da profilaxia antibiótica antes de qualquer intervenção odontológica invasiva⁴.

O mais importante para o diagnóstico desta síndrome é a exclusão de outras com características semelhantes, tais como a síndrome do X-Frágil, síndrome de Weaver, síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba e síndrome de Klinefelter (XXY) que geralmente acometem o sexo masculino e estão também associadas ao crescimento acelerado na infância e comportamento agressivo^{1,2,4}.

Dentre as características craniofaciais dessa síndrome podemos destacar a macrocrania, prognatismo mandibular, a fronte proeminente com dolicocefalia, fissuras palpebrais oblíquas direcionadas para baixo, palato alto e estreito, hipertelorismo ocular e erupção dentária precoce⁶.

As alterações bucais mais comuns nesses pacientes são a doença cárie e a doença periodontal. Essas doenças seriam mais prevalentes pelo fato da precariedade da higiene bucal, devido à dificuldade de coordenação motora, associada ao consumo de alimentos cariogênicos^{3,5,7,8}.

A realização de radiografias de mão e punho na criança portadora da Síndrome de Sotos estaria indicada para a determinação de sua maturação óssea, pois no caso dessa síndrome há avanço de 2 a 3 anos na idade óssea nesses indivíduos^{3,5}.

As informações e discussões sobre esta síndrome são importantes por fornecer informações científicas aos profissionais da área da Odontologia para que estes se tornem mais familiarizados com a doença. Quanto mais o cirurgião-dentista conhecer as características clínicas e as possíveis implicações desta síndrome, menores serão as

dificuldades para que esse atendimento seja bem-sucedido e de alta qualidade, uma vez que esta doença é de baixa prevalência.

O presente trabalho teve como objetivo relatar um caso clínico em que as medidas de orientações e promoção de saúde bucal foram dadas a um paciente do gênero masculino, portador da síndrome de Sotos, atendido na Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais (COPE) da Universidade Católica de Brasília (UCB) – Distrito Federal.

Relato do caso

Paciente H.W., sexo masculino, leucoderma, 16 anos, portador da Síndrome de Sotos, compareceu à Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais (COPE) do curso de Odontologia da Universidade Católica de Brasília (UCB) acompanhado de sua mãe a procura de tratamento odontológico.

O termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) da UCB foi assinado pela responsável legal autorizando a utilização das imagens clínicas e do paciente, respeitando todas as exigências éticas e legais.

Foi realizado o questionário inicial à mãe para obtenção das informações pré e pós-natais do paciente. A mãe não soube informar o peso e a estatura do paciente ao nascimento, relatando esquecimento desses dados, mas informou que, desde o período pré-natal tomou ciência do fato de que seu filho nasceria com algum tipo de problema congênito podendo este ser uma síndrome, pois nos exames pré-natais o médico já havia detectado as alterações iniciais de uma síndrome, tais como estatura e peso alterados.

Foi relatado que o paciente teve o diagnóstico conclusivo da Síndrome de Sotos apenas aos 3 anos de idade, quando sua estatura estava bem acima das crianças de mesma idade. Desde então o mesmo teve acompanhamento médico com relação ao crescimento e peso até o início da puberdade.

A mãe relatou que o paciente não apresentava problemas cardíacos congênitos, alterações eletroencefalográficas, mas possuía uma ligeira deficiência intelectual e dificuldade de aprendizagem, além da dificuldade motora e de coordenação, própria da síndrome.

O paciente não fazia uso de medicamentos controlados e apresentava comportamento colaborador, apresentando hostilidade apenas quando provocado por alteração de voz ou sons muito altos.

Pôde-se observar, nas imagens abaixo, presença da proeminência da região frontal e dolicocefalia (FIGURA 1), mãos e pés grandes (FIGURAS 2A e 2B), grande curvatura corporal com presença de cifoescoliose (FIGURA 3), e prognatismo mandibular (FIGURA 4). Segundo o relato da mãe, o paciente apresentava um limiar de dor alto, ou até mesmo não conseguia expressar-se bem quando estivesse sentindo dor.



FIGURA 1 - Visão frontal do paciente mostrando o crescimento da face em padrão dolicocefálico.



FIGURA 2A e 2B – Visão das mãos e pés de tamanho aumentado para a idade.



FIGURA 3 - Visão lateral onde pode ser observada a cifoescoliose do paciente.

A mãe procurava atendimento odontológico há tempos para o paciente, mas quando os profissionais tomavam conhecimento da síndrome, negavam o atendimento por falta de informação sobre a doença.

O atendimento odontológico iniciou-se com a anamnese detalhada e os exames clínicos e radiográficos iniciais.

Durante a consulta, a mãe relatou que o filho tem muita dificuldade para realizar a higienização bucal. Neste sentido o foco inicial do tratamento odontológico foi baseado na adoção de medidas voltadas para a instrução e motivação de higiene bucal tanto para o

paciente quanto para sua responsável legal.

O paciente foi classificado como de baixo risco à cárie, bem como baixa atividade de cárie e/ou doença periodontal.

Na avaliação clínica intrabucal foi identificada somente uma lesão de cárie cavitada no incisivo central superior direito e algumas lesões de mancha branca ativa em outros elementos dentários, além de inflamação gengival localizada em áreas de acúmulos de placa. Foi observado ainda palato ogival e atrésico, além de acentuado apinhamento dos dentes inferiores anteriores e molares superiores (FIGURAS 5A e 5B).



FIGURA 4 – Visão frontal em oclusão - Classe III devido à proeminência do crescimento mandibular da síndrome.



FIGURAS 5A e 5B - Visão oclusal dos apinhamentos dentários.

O plano de tratamento proposto foi o de adequação do meio bucal preconizando a instrução higiene bucal, com profilaxia (escova de Robinson e pasta profilática) e remineralização de manchas brancas ativas com aplicações de verniz fluoretado em 4 sessões semanais. Na sequência, foi realizada a restauração do dente 11 (incisivo central superior direito) com resina composta (microhíbrida) seguindo todos os passos clínicos proposto pelo fabricante.

Atividades lúdicas e educacionais foram realizadas com a mãe e o paciente objetivando a motivação e manutenção do trabalho clínico realizado (FIGURAS 6A e 6B).



FIGURAS 6A e 6B - Mãe executando a higienização após orientação sobre higienização para ela e paciente.



Após 60 dias o paciente retornou em boas condições de higiene bucal, sem apresentar processos inflamatórios, com pouco acúmulo de biofilme e integrado às rotinas odontológicas.

A mãe do paciente questionou a possibilidade do mesmo em usar aparelho ortodôntico, uma vez que este possui grande apinhamento dentário, palato estreito,

atrésico e má posicionamento dentário.

O paciente recebeu alta temporária da Clínica de Odontologia para Pacientes Especiais (COPE), devendo retornar em intervalos de 6 meses para proervação das lesões de cárie remineralizadas, controle do biofilme, manutenção e promoção de sua saúde bucal.

Discussão

Considerando a revisão da literatura dos últimos anos em relação aos princípios técnicos, clínicos, científicos e sociais da abordagem integral de pacientes especiais, pode-se considerar “possível e desejável” uma aproximação ética, social, psicológica e de saúde bucal, envolvendo a promoção, prevenção de agravos, diagnóstico precoce, limitação do dano e reabilitação da saúde bucal de pacientes que apresentam Síndrome de Sotos.

A literatura ainda é escassa sobre a atenção integral em saúde bucal para pacientes com Síndrome de Sotos, mas existem trabalhos relatando a complexidade relacionado ao atendimento odontológico em pacientes diagnosticados com Síndrome de Sotos, devido a seu déficit intelectual, padrões de comunicação limitados e habilidade reduzida no entendimento^{9,10,11}.

O paciente neste caso demonstrou-se apreensivo e com dificuldade de socialização pelo medo do desconhecido no início, porém, ao término do tratamento demonstrou-se tranquilo e altamente cooperativo, principalmente com a sua higienização bucal, que teve uma melhora considerável. Ainda, em virtude do comportamento colaborador do paciente, todos os procedimentos foram realizados sem a necessidade da utilização de métodos de estabilização protetora, controle de voz, sendo apenas empregada a técnica do dizer-mostrar e fazer.

Este caso clínico foi realizado com a dedicação e os cuidados que devem ser empregados a todos os pacientes, sempre buscando a criação do vínculo de confiança entre o profissional, o paciente e sua família, o qual permite ao cirurgião-dentista ir além das práticas odontológicas, propondo e executando mudanças na rotina e nos hábitos deste paciente e de seus familiares.

Apesar de vários estudos^{5,8,9,12,13}

relatarem que os pacientes com a Síndrome de Sotos apresentam alto risco e atividade da doença cárie, no caso relatado foi observado baixo risco da doença cárie, provavelmente devido à dedicação e atenção que o mesmo recebia dos seus familiares e cuidadores.

É importante relatar que pacientes especiais tendem a ter uma maior prevalência de problemas de saúde bucal pelo maior consumo de alimentos cariogênicos, pastosos e pegajosos e também pela dificuldade de escovação e de outros cuidados^{8,13,14}, o que não foi encontrado nesse caso clínico.

São recomendados o planejamento e a execução educacional para a prevenção de doenças bucais objetivando o controle do biofilme, que é o agente causal determinante da patologia periodontal^{5,15,16}.

O apoio dos familiares e cuidadores para a higienização bucal é de fundamental importância, pois em alguns casos, existe a necessidade da adoção de técnicas de manejo e adaptação associada às medidas facilitadoras, tais como, a individualização de escova dental³.

Existem também outras estratégias para a facilitação e colaboração do paciente especial para a higienização bucal, tanto no consultório como no domicílio, tal como a musicalização, que permite que o paciente relaxe e colabore no momento da escovação¹⁵. Nesse caso, observamos que a utilização da escova elétrica proporcionou ao paciente um incentivo e maior autonomia nas atividades de higienização bucal.

Os responsáveis pelo paciente portador de necessidades especiais devem ser devidamente orientados a realizar a higiene bucal dos mesmos, ainda que estes sejam auto capacitados, sendo os programas educacionais um fator de conscientização dos pais sobre a saúde bucal do filho, que uma vez negligenciada, desencadeará problemas bucais que trarão dores, desconforto e complicações^{10,14}.

No caso clínico observou-se uma mãe preocupada com a saúde do filho e muito empenhada em proporcionar o que for melhor para o mesmo, realizando todos os procedimentos domiciliares necessários para uma correta higienização bucal e para a sua promoção de saúde.

Com relação à indicação do tratamento ortodôntico, a síndrome de Sotos

não seria fator impeditivo da realização¹⁷. No específico caso, foi explicado à mãe que para a solução do problema ortodôntico do paciente, deveriam procurar um profissional especialista para a avaliação do caso. A mãe ainda foi orientada de que aparelho ortodôntico é considerado um fator predisponente para o desenvolvimento da doença cárie e periodontal, caso a higienização não seja realizada corretamente.

Muitos pacientes especiais não são capazes de expressar corretamente o sentimento de dor e desconforto contribuindo para que o tratamento odontológico não seja uma prioridade^{1,2,14}. O relato da mãe nesse caso corrobora com os achados na literatura em relação à sensação dolorosa, pois este não reclamava de dor quando estimulado. Apesar desse relato da mãe, todos os procedimentos odontológicos invasivos foram realizados com o protocolo de uso de anestesia local, a fim de evitar dor e desconforto ao paciente.

Em relação aos cuidados odontológicos, é preocupante que alguns profissionais se recusem a dar uma assistência digna e capacitada a estas pessoas, provavelmente pela falta de conhecimento da síndrome, suas especificidades e deficiência na formação profissional^{5,18}.

O relato de caso foi realizado em ambiente acadêmico visando a aprendizagem de um profissional com uma formação ética, humanizada e conhecimento mais detalhado desta condição, dedicação aos pais e aos pacientes, enfatizando que o tratamento e os cuidados de um paciente diagnosticado com esta síndrome não diferem do paciente sem necessidades especiais.

A partir da adoção de estratégias e condutas interdisciplinares, com efetiva participação da família, aumentam as chances de resultados notáveis e duradouros na saúde bucal destes pacientes especiais.

Conclusão

Concluiu-se que pacientes com esta síndrome não necessitam de cuidados odontológicos diferenciados para que haja sucesso no tratamento, mas que a promoção de saúde bucal é importante para minimizar os problemas dentários. Importante ainda ressaltar a importância do papel exercido pelos familiares e cuidadores no sucesso do

controle da atividade de cárie, bem como nos cuidados de higiene e restrição de dieta cariogênica, que diferenciou esse tratamento dos outros descritos na literatura.

Promoting oral health in patient with Sotos Syndrome – case report and guidelines

Abstract

Sotos Syndrome is a rare genetic condition characterized by accelerated physical growth: it starts during the intrauterine period and extends throughout the child's first years of life. The syndrome is also known as cerebral gigantism, because it increases the size and changes the shape of the skull. Individuals with this syndrome often present deficient intellectual, motor and social development. The aim of the present study is to report the dental features and performance of a Sotos Syndrome patient treated at the Special Patients Dental Clinic (COPE - Clínica de Odontologia de Pacientes Especiais) - Dentistry Course, Catholic University of Brasília (UCB - Universidade Católica de Brasília) - to emphasize the importance of promoting oral health in these patients, as well as to highlight the characteristics of such syndrome and the aspects of great dental interest. The successful treatment of Sotos Syndrome patients does not require differentiated dental care; however, it is essential promoting their oral health to help minimizing their dental issues. Preventive measures and oral health promotion contributed to the quality of life of the patient addressed in the herein presented case report, although they did not differ from the dental care applied to patients who do not have this syndrome. It is important to emphasize the importance of the role played by family members and caregivers in the success of caries control, as well as hygiene care and restriction of cariogenic diet, which differentiated this treatment from others described in the literature.

Descriptors: Sotos Syndrome. Mental Delay. Oral Health Promotion.

Referências

- Lane C, Milne E, Freeth M. The cognitive profile of Sotos syndrome. *J Neuropsychol*. 2018;15.
- Sheth K, Moss J, Hyland S, Stinton C, Cole T, Oliver C. The behavioral characteristics of Sotos syndrome. *Am J Med Genet A*. 2015;167A(12):2945-56.
- Silva JMG. Síndrome de Sotos – relato de caso clínico. *Rev ABO Nac*. 2009;16(6):377-81.
- Juneja A, Sultan A. Sotos syndrome. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2011;29(6 Suppl 2):S48-51.
- Gomes-Silva JM, Ruvierre DB, Segatto RA, de Queiroz AM, de Freitas AC. Sotos syndrome: a case report. *Spec Care Dentist*. 2006;26(6):257-62.
- Takei K, Sueishi K, Yamaguchi H, Ohtawa Y. Dentofacial growth in patients with Sotos syndrome: case report. *Bull Tokyo Dent Coll*. 2007;48(2):73-85.
- Carvalho EMC, Araújo RPC. A saúde bucal em portadores de transtornos mentais e comportamentais. *Pesq Bras Odontol Clin Integr*. 2004;4(1):65-75.
- Giro EMA, Orrico SRP, Campo JADB, Lorena SM, Cortez LMS. Prevalência de carie em pacientes com necessidades especiais institucionalizado ou não-institucionalizados: consumo de carboidratos simples. *Rev Odontol UNESP*. 2004;33(2):75-9.
- Lane C, Milne E, Freeth M. Cognition and Behaviour in Sotos Syndrome: A Systematic Review. *PLoS One* [periódico na internet]. 2016 Fev [acesso em 2018 Abril 18] 11(2): [aproximadamente 11 p]. Disponível em <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0149189>
- Lewis CW. Dental Care and Children with Special Health Care Needs: A population-based perspective. *Acad Pediatr*. 2009;9(6):420-6.
- Raitz R, Laragnoit A. Supernumerary teeth and dental management in Sotos syndrome. *J Dent Child (Chic)*. 2009;76(3):246-50.
- Callanan AP, Anand P, Sheehy EC. Sotos syndrome with hypodontia. *Int J Paediatr Dent*. 2006;16(2):143-6.
- Ferguson FS, Cinotti D. Home oral health practice: The foundation for desensitization and dental care for special needs. *Dent Clin N Am*. 2009;53: 375-87.
- Inokuchi M, Nomura J, Mtsamura Y, Sekida M, Tagawa T. Sotos syndrome with enamel hypoplasia: a case report. *J Clin Pediatr Dent*. 2001;25(4):313-6.
- Tashiro BAF, Marsiglio AA, Miranda AF, Peruchi CMS. O atendimento odontológico de paciente com paralisia cerebral utilizando a musicalização para adequação comportamental – relato de caso. *Oral Sci*. 2012;4(2):48-53.
- Lane C, Milne E, Freeth M. Characteristics of Autism Spectrum Disorder in Sotos Syndrome. *J Autism Dev Disord*. 2017;47(1):135-43
- Takano M, Kasahara K, Ogawa C, Katada H, Sueishi K. A case of Sotos syndrome treated with distraction osteogenesis in maxilla and mandible. *Bull Tokyo Dent Coll*. 2012;53(2):75-82.
- Melo TCT, Carvalho TM, Anguiano MG, Miranda AF. Odontologia para pacientes com necessidades especiais: Importantes considerações. *R Odontol Planal Cent*. 2017;7(2):4-11.