

ATENDIMENTO ODONTOLÓGICO SOB SEDAÇÃO ENDOVENOSA DE PACIENTE COM SÍNDROME DE JOUBERT. RELATO DE CASO CLÍNICO

THE USE OF ENDOVENOUS SEDATION ON DENTAL TREATMENT OF A PATIENT WITH JOUBERT SYNDROME

Luís Cândido Pinto da Silva¹

Alessandra Duarte Gondim de Almeida²

Cláudia Valéria de Sousa Resende Penido³

Roberval de Almeida Cruz⁴

Resumo: A síndrome de Joubert é uma doença rara, decorrente de malformação do cerebelo, com fenótipos e genótipos variados, que é caracterizada pela falta de coordenação motora e retardo no desenvolvimento neuropsicomotor do paciente. O objetivo deste trabalho é relatar o caso clínico de uma criança com diagnóstico de Síndrome de Joubert e seus distúrbios comportamentais, que impediam o atendimento odontológico em condições normais. Devido ao grande comprometimento da saúde bucal, o tratamento odontológico foi realizado com o auxílio de sedação venosa, conduzida por médico-anestesta, em ambiente clínico adequado. Tal abordagem possibilitou a execução do plano de tratamento ideal, atenuando, significativamente, os problemas bucais normalmente existentes no tipo paciente afetado.

Descritores: Pacientes odontológicos com necessidades especiais; Sedação endovenosa; Síndrome de Joubert.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Joubert é alteração genética rara, também conhecida como Síndrome de Joubert-Boltshauser, primeiramente descrita por Marie Joubert em 1969 e por Eugene Boltshauer e Werner Isler em 1977, tendo sido descritos pouco mais de 200 casos na literatura médica. Pertence ao grupo das ataxias hereditárias, que são distúrbios de coordenação dos movimentos provocados por danos na estrutura ou no metabolismo do cerebelo, levando a manifestações clínicas evidentes de ataxia, perda do tônus muscular, perda da coordenação motora, nistagmo (movimentos

oculares anormais), alteração de marcha e postura, refletindo a interrupção dos circuitos corticais e nucleares cerebelares (Campistol, 2002; Lima, 2003).

A prevalência da síndrome foi descrita como sendo de 1:100.000-1:150.000 para crianças nascidas vivas e tem caráter hereditário autossômico recessivo. É uma síndrome heterogênea, com fenótipos e genótipos (9q34.3/11p12-q13.3) ainda não definidos, o que promove grande variedade de achados clínicos, associados ou não a alterações neurológicas (Joubert *et al.*, 1969; Boltshauser & Isler, 1977; Saar *et al.*, 1999; Keeler *et al.*, 2003; Valente *et al.*, 2003).

¹ Mestre em Odontopediatria pela PUC Minas. Professor da FO/PUC Minas

² Mestre em Odontopediatria pela PUC/MG

³ Doutora em Odontopediatria pela UNESP. Professora da PUC Minas

⁴ Docente Livre em Odontopediatria pela UERJ. Professor da PUC Minas

O diagnóstico da síndrome é baseado na interação de características clínicas com os achados tomográficos e genéticos. Existem critérios clínicos para o diagnóstico, podendo a doença ser classificada em anomalias comuns, anomalias associadas e anomalias ocasionais. As anomalias comuns são hipotonia desde o nascimento, ataxia, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM), movimentos oculares anormais e ritmo respiratório alterado, com taquipnéia e apnéia, agenesia ou hipoplasia do verme cerebelar. As anomalias associadas são descritas como as faciais, polipnéia episódica, displasia de retina, colobomas, estrabismo, ptoses, apraxia oculomotora com movimentos horizontais e verticais e cistos renais. As anomalias ocasionais são a polidactilia, micro/macrocefalia, refluxo gastroesofágico, tumores linguais, epilepsia, cardiopatias congênitas, atresia duodenal e de coanas, fibrose ocular, escoliose e meningocele (Maria *et al.*, 1999). No recém-nascido, as características podem ser obtidas através de ultra-som pré-natal e exame clínico pós-natal, podendo ser detectado agenesia do verme cerebelar, episódios de alteração do padrão respiratório com aumento da taxa respiratória, nódulo bilateral na língua, nistagmo e distrofia de retina (Aslan *et al.*, 2002). Alterações clínicas secundárias também foram identificadas, incluindo pigmentação de retina, perda severa de visão, discinesias buco-língua-faciais, tumores na língua, epiglote bífida, escoliose, cardiopatia congênita, rins policísticos, convulsões, ventriculomegalia e polidactilia bilateral de pés e mãos (Sztriha *et al.*, 1999; Barreirinho *et al.*, 2001; Solomon *et al.*, 2001; Sung *et al.*, 2001). Além do exame clínico, a avaliação da criança deve incluir ressonância magnética, exame de retina, ultra-sonografia renal, eletroretinograma e exame genético. Os exames são necessários para correlacionar as características clínicas que definem a síndrome, com a presença do “sinal do dente molar” (imagem

observada no interior do cerebelo semelhante à forma dentária), que é o achado tomográfico patognomônico (Quisling *et al.*, 1999; Padgett *et al.*, 2002). O “sinal do dente molar” é definido como a anormalidade na região do mesencéfalo, aprofundamento da fossa interpeduncular, pedúnculos cerebelares proeminentes, achatados e afilados (Figura 1), que está presente em 85% dos casos diagnosticados da síndrome (Maria *et al.*, 1999). Outras imagens podem fazer parte da síndrome, como o aumento do quarto ventrículo com formato de asa de morcego, além de displasia do bulbo e dilatação da cisterna magna (Barreirinho *et al.*, 2001).



Figura 1 - Tomografia do crânio evidenciando o “sinal do dente molar”

A presença somente da alteração neurológica, sem a manifestação do fenótipo, não define diagnóstico de síndrome de Joubert, podendo estar correlacionado com outras enfermidades neurológicas (Solomon *et al.*, 2001). O prognóstico varia de acordo com a severidade da malformação cerebelar e, geralmente, é desfavorável, com a criança apresentando déficits cognitivos, retardo de moderado a severo no DNPM, transtornos de comportamento com hiperatividade, agressividade e dependência social⁴. Devido à heterogeneidade clínica, genética e evolutiva da síndrome, o prognóstico deve ser dado

depois de acurada avaliação neuro-psico-motora, fornecendo à família informações realistas sobre a capacidade de desenvolvimento da criança, assim como o prognóstico correto em todas as áreas. O relato de quatro pacientes de 2 a 12 anos de idade apresentando evolução favorável, com graus de inteligência mediana, capacidade de comunicação e compreensão da linguagem e retardo motor leve, reforça estas afirmações (Rivero-Martinez & Castroviejo, 2002).

O objetivo deste trabalho é apresentar o caso clínico de um paciente com a síndrome de Joubert, descrevendo a conduta para a realização do exame clínico e do plano de tratamento odontológico, sob sedação endovenosa, adotado para atenuar sua péssima condição de saúde bucal.

RELATO DO CASO CLÍNICO

Paciente de 8 anos de idade, gênero masculino (Figura 2), foi encaminhado à Clínica de Atendimento de Pacientes com Necessidades Especiais, da



Figura 2 - Vista frontal do paciente com síndrome de Joubert

Faculdade de Odontologia da PUC/MG, apresentando fratura nos incisivos superiores, devido a queda, e lesões cariosas nos molares decíduos e permanentes.

Durante a anamnese, foi relatado pela mãe que seu filho já havia sido diagnosticado como portador da síndrome de Joubert, que apresentava traços autistas, coordenação motora afetada, hipotonia desde a primeira infância, além de dores de cabeça e vômitos freqüentes, precedentes a crises convulsivas. Na tentativa de realização de exame clínico inicial, o paciente foi extremamente não cooperador e agressivo. Devido à alteração cognitiva e retardo no DNPM, não realizava a higiene bucal diária, consumindo usualmente dieta pastosa com elevado teor de sacarose.

Não foi possível a tomada de radiografias diagnósticas e o planejamento do tratamento odontológico, sendo o paciente encaminhado para o médico anestesiologista da equipe. Durante a consulta, foi realizada a anamnese específica, o exame físico de rotina, com ectoscopia e exames cardiológico e pulmonar, além da solicitação de exames complementares, principalmente o exame de sangue (hemograma: eritrograma e leucograma; contagem de plaquetas, glicemia em jejum, dosagem de creatinina para verificação da função renal, coagulograma, função plaquetária, tempo de sangramento, tempo de coagulação e tempo de tromboplastina parcial ativado (PTTA).

Tendo o paciente sido considerado apto para o procedimento, foi tomada a decisão para o atendimento sob sedação endovenosa, seguindo-se os seguintes passos:

a) Pré-sedação: Dormonid® (maleato de midazolan) (Produtos Roche Químicos e Farmacêuticos, São Paulo – SP), via nasal, 0,5 mg/kg. Após 20 minutos, foi realizada a venóclise, com a

finalidade de manutenção do acesso venoso e colocação de soro glicosado isotônico a 5%, para a reposição hídrica de glicose. O paciente recebeu oxigênio por via nasal, assim como a atropinização, para manter a cavidade bucal seca e a prevenção de reflexo cardíaco.

b) Sedação: Diprivan® (propofol)(Astra Zeneca do Brasil Ltda, São Paulo – SP) em infusão contínua.

c) Fentanil® (citrato de fentanila)(1,0 µg/kg)(Janssen-Cilag, Farmacêutica, São Paulo – SP).

Desta maneira, foi realizado o exame clínico e estabelecido o plano de tratamento, depois de constatada a fratura dos ângulos mesiais dos dentes anteriores superiores, existência de quadro dramático de atividade de cárie, afetando todos os dentes posteriores decíduos e permanentes, e quadro periodontal alterado. Então, optou-se pelo tratamento restaurador, com resina fotopolimerizável nos dentes anteriores, amálgama de prata nos dentes posteriores e tratamento da condição periodontal, em ambiente adequado (Figura 3), adotando-se o auxílio da anestesia infiltrativa local para os procedimentos cirúrgicos. Durante a realização dos procedimentos, foram continuamente monitoradas as condições cárdio-respiratórias do paciente.



Figura 3 - Paciente sedado sendo submetido ao tratamento

Após a conclusão das intervenções, iniciou-se o período de recuperação do paciente (duração de 1 hora) (Figura 4). Foram dadas as recomendações pós-operatórias, em relação à dieta e a ingestão de antieméticos e analgésicos, em caso de necessidade.



Figura 4 - Fase final do tratamento, na recuperação do paciente

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

O tratamento odontológico sob sedação objetiva a redução da ansiedade, proporcionando maior conforto e tranquilidade ao paciente, principalmente em tratamentos mais demorados. Especificamente em relação aos pacientes com necessidades especiais, o cirurgião-dentista freqüentemente se depara com situações nas quais torna-se necessário lançar mão de métodos que o auxiliem na abordagem odontológica adequada, facilitando a realização dos procedimentos e melhorando a qualidade do tratamento oferecido.

A sedação endovenosa possibilita a obtenção da hipnose, proporcionando a redução controlada do nível de consciência, ao manter as vias aéreas respiratórias devidamente oxigenadas e a respiração espontânea adequada. Deve ser ministrado maleato de midazolan como pré-sedativo, atropina para manter os níveis adequados de umidade da cavidade bucal e prevenção de possíveis padrões anormais de reflexos cardíacos. A analgesia propriamente dita é proporcionada pelo

hipnótico propofol, através de infusão contínua, cuja característica de meia vida curta (3 a 5 minutos) proporciona menor tempo de recuperação. A associação com o citrato de fentanila tem efeito analgésico, potencializando a ação hipnótica (Sousa, 1966).

A sedação endovenosa, especialmente naqueles pacientes com necessidades especiais, deve ter indicação bem feita e precisa, e é obrigatória a realização dos exames pré-anestésicos, visando o abrandamento da pressão psicológica que o procedimento exerce sobre a família do paciente, prevenindo intercorrências potencialmente perigosas e evitando efeitos secundários, tanto de atos cirúrgicos, quanto de efeitos não desejados das drogas utilizadas.

Exames pré-anestésicos e monitorização dos sinais vitais do paciente, através de equipamentos que mostram seus batimentos cardíacos, sua temperatura corporal, pressão arterial e a saturação de oxigênio devem ser obrigatoriamente realizados.

A escolha e a condução do processo de sedação são de responsabilidade médica, preferencialmente do anestesista, representando processo auxiliar da terapêutica de grande eficácia no tratamento odontológico, principalmente aplicável em pacientes com necessidades especiais.

ABSTRACT

Joubert syndrome is a rare developmental defect of the cerebellar vermis, with heterogeneous genotype and phenotype. It is usually associated with lack of coordination and delay of neuropsychological and motor developmental. The article describes case of a child with Joubert syndrome and behavioral disturbances that could not be treated according standards procedures. Therefore, owing to his precarious oral health, his treatment was conducted under sedation in a dental clinic environment.

DESCRIPTORS

Joubert syndrome; Patients with special needs; Sedation

REFERÊNCIA

Aslan H, Gul A, Polat I, Ncutaf C, Agar M, Ceylan Y. Prenatal diagnosis of New-Laxova syndrome. A case report. BMC Pregnancy Childbirth 2002; 2(1):1.

Barreirinho MSM, Moreira NC, Teixeira J, Bastos SC, Gonçalves S, Bardot MC. Síndrome de Joubert: revisão de 12 casos. Rev Neurol 2001; 3-2:812-7.

Boltshauser E, Isler W. Joubert syndrome: episodic hyperpnoea, abnormal eye movements, retardation and ataxia, associated with dysplasia of the cerebellar vermis. Neuropediatric 1977; 8:57-66.

Campistol J. Nuevos conocimientos en la fisiopatología del cerebelo. Rev Neurol 2002; 35:231-5.

Joubert M, Eisenring JJ, Robb J, Andreman F. Familial agenesis of the cerebellar vermis. A syndrome of episodic hyperpnoea, abnormal eye movements, ataxia, and retardation. Neurology 1969; 19:813-25.

Keeler LC, Marsh SE, Leeflang EP, Woods CG, Stttrha L, Al-Gazali L et al. Linkage analysis in families with Joubert syndrome plus oculorenal involvement identifies the CORS2 locus on chromosome 11p12-q13.3. Am J Hum Genet 2003; 73:656-62.

Lima SC. Ataxias hereditárias – atualização Disponível em: <<http://www.persocom.com.br/ABPAT/-ataxias.html>> Acessado em 01 set 2003.

Maria BL, Quisling RG, Rosainz LC, Yachnis AT, Gitten J, Dede D *et al.* Molar tooth sign in Joubert syndrome: clinical, radiologic and pathologic significance. J Child Neurol 1999; 14:368-76.

Maria BL, Boltshauser E, Palmer S, Tran TX. Clinical features and revised diagnosis criteria in Joubert syndrome. J Child Neurol 1999; 14:583-91.

Quisling RG, Barkovicki AJ, Maria BL. Magnetic resonance imaging features and classification of central systems malformation in Joubert Syndrome. *J Child Neurol* 1999; 14:628-35.

Padgett KR, Maria BL, Yachnis AT, Backbland SJ. Ex vivo high-resolution magnetic resonance imaging of the brain in Joubert's syndrome. *J Child Neurol* 2002; 17:911-3.

Rivero-Martinez E, Castroviejo IP. Síndrome de Joubert. Apresentação de quatro casos com evolução favorável. *Rev Neurol* 2002; 35:918-21.

Saar K, Al-Gazali L, Sztriha L, Rueschendorf F, Nur-E-Kamal M, Reis A. *et al.* Homozygosity mapping in families with Joubert syndrome identifies a locus on chromosome 9q34.3 and evidence for genetic heterogeneity. *Am J Hum Genet* 1999; 65:1666-71.

Solomon R, Jana AK, Singh S, Biswas A. Joubert syndrome. *Indian Pediatr* 2001; 38:1045-9.

Sousa MLM. Anestesia em Odontopediatria. In: Sociedade de Anestesiologia do Estado de São Paulo. *Anestesiologia*, 2ª Ed., São Paulo, Ed. Atheneu, 1966. p. 511-32.

Sung MW, Kim JW, Kim KH. Bifid epiglottis associated with Joubert's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110:194-6.

Sztriha L, Al-Gazali LI, Aithala GR, Nork M. Joubert's syndrome: new cases and review of clinicopathologic correlation. *Pediatr Neurol* 1999; 20:274-81.

Valente EM, Salpietro DC, Brancato F, Bertini E, Galluci T, Tortorella G *et al.* Description, nomenclature and mapping of a novel cerebello-renal syndrome with the molar tooth malformation. *Am J Hum Genet* 2003; 73:663-70.

Recebido em: 22/03/2007

Aceito em: 02/06/2007

Endereço para correspondência:

Luís Cândido Pinto da Silva

Faculdade de Odontologia da PUC Minas

Av. D. José Gaspar, 500 – Prédio 46

30.535-610 – Belo Horizonte – MG

e-mail: lucanl@terra.com.br