

Juliana Santiago Setti¹, Sérgio Felix Pinto², Ellen Cristina Gaetti-Jardim³, Gustavo Rodrigues Manrique³, José Carlos Garcia de Mendonça³

Assistência multiprofissional em unidade de terapia intensiva ao paciente portador de síndrome de Prader-Willi: um enfoque odontológico

Multidisciplinary care in the intensive care unit for a patient with Prader-Willi syndrome: a dental approach

1. Programa de Residência Multiprofissional em Saúde - Atenção ao Paciente Crítico. Núcleo Hospital Universitário "Maria Aparecida Pedrossian" – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul – UFMS - Campo Grande (MS), Brasil.
2. Centro de Terapia Intensiva de Adultos, Núcleo Hospital Universitário "Maria Aparecida Pedrossian" – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul – UFMS - Campo Grande (MS), Brasil.
3. Programa de Residência em Cirurgia e Traumatologia BucoMaxiloFacial, Núcleo Hospital Universitário "Maria Aparecida Pedrossian" – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul - UFMS - Campo Grande (MS), Brasil.

Estudo realizado no Centro de Terapia Intensiva de Adultos do Núcleo de Hospital Universitário "Maria Aparecida Pedrossian" - Universidade Federal de Mato Grosso do Sul - Campo Grande (MS), Brasil.

Conflitos de interesse: Nenhum.

Submetido em 30 de Outubro de 2011
Aceito em 5 de Março de 2012

Autor correspondente:

Juliana Santiago Setti
Rua Caxambú, 231 - Bairro São Francisco
Tel: (67) 3365-3215 / 8117-3467
CEP: 79118-030 - Campo Grande (MS), Brasil.
E-mail: jusetiodonto@yahoo.com.br

RESUMO

A síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma doença neurocomportamental genética que afeta o desenvolvimento da criança, resultando em obesidade, estatura reduzida, hipotonia, distúrbios endócrinos e déficit cognitivo que podem comprometer a integridade da cavidade oral. O presente estudo tem como finalidade apresentar um caso de paciente branco, masculino, 15 anos de idade portador da referida síndrome cujo exame clínico intra-oral evidenciou presença de placa bacteriana, gengivite, má-oclusão, salivação viscosa e múltiplas lesões ulceradas em lábio, mucosa jugal, gengiva inserida, dorso e ventre lingual e lesões papulares ulceradas em borda lateral da língua. Após realização

de biópsia excisional, foi constatada a presença de lesão herpética em cavidade oral e lesões cutâneas típicas do herpes que foram associadas a possível causa de encefalite herpética. Assim, observou-se que grande parcela dos efeitos deletérios da SPW podem ser amenizados com o diagnóstico correto e intervenções terapêuticas e educacionais precoces, sendo importante a atuação de uma equipe multiprofissional integrada e o desenvolvimento de protocolos assistenciais para melhor manejo dos pacientes portadores da síndrome de Prader-Willi.

Descritores: Síndrome de Prader-Willi; Herpes simples; Assistência odontológica para pessoas com deficiências; Obesidade mórbida; Deficiência intelectual; Terapia intensiva; Relatos de casos

INTRODUÇÃO

A síndrome de Prader-Labhart-Willi ou simplesmente síndrome de Prader-Willi (SPW) foi relatada pela primeira vez em 1956 pelos autores que lhe emprestam a nomenclatura. Desde então, mais detalhes sobre suas características tem sido reportados na literatura sendo caracterizada principalmente por hipotonia neonatal grave, alterações dismórficas, retardo do desenvolvimento físico e cognitivo, hiperfagia precoce, obesidade, alterações do sono, distúrbios psiquiátricos e comportamentais, déficit de crescimento e hipogonadismo, com taxa de incidência na população variando de 1:15 000 a 1:50 000 nascidos vivos independentemente do gênero, raça ou condição social.⁽¹⁻⁵⁾ É considerada uma desordem neurocomportamental genética complexa por alteração da estrutura genômica do cromossomo 15q11.2-q13.^(2,3) Entre as manifestações orais da síndrome, destacam-se a presença de hipoplasia de esmalte, cárie rampante, taurodontismo, atraso na erupção dentária, dentes excessivamente desgastados, hipotonia facial resultando em má oclusão grave, acúmulo de biofilme, gengivite, infecções fúngicas por *Candida albicans*, língua geográfica e lesões de pele.^(4,5)

Ao nascer, o bebê portador da SPW geralmente apresenta dificuldade de sucção,

resultado da hipotonia dos músculos faciais. Por volta dos 2 a 4 anos de idade, a criança começa a desenvolver problemas comportamentais e um apetite insaciável (hiperfagia) atribuídos provavelmente a uma anomalia no hipotálamo, principal órgão regulador dessas funções.^(2,3)

A SPW apresenta aspectos de interesse odontológico, haja vista que está associada a distúrbios endócrinos e comportamentais que associadas à diminuição da secreção salivar, podem ser causa de aumento da susceptibilidade a lesões e infecções na mucosa oral.⁽⁴⁾

Bailleul-Forestier et al., ressaltam a importância do início precoce do acompanhamento por uma equipe multidisciplinar para prevenção de complicações decorrentes da SPW.⁽⁵⁾ É fundamental que o cirurgião-dentista da equipe tenha conhecimento dos fatores que predisõem o desenvolvimento de lesões orais oportunistas decorrentes de infecções bacterianas, fúngicas e virais, como o herpes simples.

Considerando a relevância do tema é objetivo desse trabalho destacar a importância do acompanhamento interdisciplinar no cuidado de pacientes portadores de SPW por meio de um caso clínico.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino, branco, 15 anos de idade, admitido no Pronto Atendimento Médico do Hospital Universitário da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, apresentando dispnéia e tosse mucopurulenta. A mãe informou que o paciente era portador da Síndrome de Prader-Willi, pouco cooperativo, acamado, irritava-se facilmente e estava fazendo uso regular de Sibutramina, Haloperidol e Levosine® com acompanhamento ambulatorial. Relatou várias internações do filho por pneumonia aspirativa. Como alterações no exame físico de admissão identificou-se cianose periorbicular, desconforto respiratório, taquipnéia com sibilos a ausculta e obesidade mórbida (190 kg) (Figura 1).

Ao exame clínico intra-oral inicial, notou-se presença de todos os dentes, com grande quantidade de placa bacteriana, gengivite, má-oclusão, saliva viscosa e presença de raiz residual do dente 27 (Figura 2). Feito o diagnóstico de pneumonia aspirativa, permaneceu internado por 16 dias na enfermaria, sendo tratado com ceftriaxona e clindamicina, além de uso tópico de digluconato de clorexidina 0,12% como coadjuvante da higiene oral, o qual foi mantido para uso domiciliar após alta hospitalar conforme orientação da equipe odontológica.

Dois dias após a alta hospitalar, o paciente foi readmitido, com rebaixamento do nível de consciência (Glasgow 6), cianótico, com grande quantidade de restos alimentares em cavidade oral. Apresentou parada cardiorrespiratória, trismo e convulsões, realizaram-se as manobras de ressuscitação car-



Figura 1 - Aspecto clínico do paciente portador da síndrome de Prader-Willi.



Figura 2 - Aspecto clínico da cavidade oral previamente a intubação oro-traqueal apresentando gengivite generalizada, restos alimentares, apinhamentos dentais (setas).

diorrespiratória cerebral por aproximadamente 5 minutos, com sucesso. O paciente foi encaminhado à unidade de terapia intensiva (UTI) em ventilação mecânica com diagnóstico de choque séptico secundário a pneumonia hospitalar. Foi instituído tratamento de suporte ventilatório e hemodinâmico, ressuscitação volêmica, noradrenalina, ceftazidima, sedação e analgesia com midazolam e fentanil. Associado ao cuidado médico e fisioterápico o paciente foi avaliado pela equipe odontológica da UTI que confirmou as alterações orais da internação anterior e iniciou os cuidados especializados. No 4º dia da internação foram observadas inúmeras úlceras rasas de leito eritematoso, halo esbranquiçado e bordas elevadas em lábio, mucosa jugal, gengiva inserida e dorso lingual e lesões papulares ulceradas em borda lateral da língua (Figura

3), sendo realizada, no 8º dia da internação, biópsia à beira do leito (Figura 4) que evidenciou as características descritas na figura 5, confirmando o diagnóstico de herpes simples (úlceras herpéticas) sem malignidade no 13º dia de internação. Também foram observadas lesões na região do manúbrio esternal e lesões de diâmetros imprecisos na região de subclávia esquerda cujo diagnóstico inicial foi de lesão traumática e, somente tardiamente, considerou-se o diagnóstico de herpes simples cutâneo (Figura 6).

O paciente foi tratado, empiricamente, com aciclovir pomada tópica em orabase com boa evolução das lesões herpéticas orais. As lesões cutâneas foram consideradas de origem traumática e tratadas através limpeza com solução fisiológica seguida de aplicação de clorhexedine em solução alcoólica. No entanto, a evolução do paciente foi insatisfatória nos dias seguintes à realização da biópsia, com piora do quadro neurológico, aprofundamento do coma, rigidez de nuca, sinal de Babinski bilateral além de episódio de convulsão tônico-clônica generalizada, levantando a hipótese diagnóstica de encefalite herpética no 13º dia da internação. Foram solicitados tomografia computadorizada de crânio e exame do líquido cefalorraquidiano, que por impossibilidade técnica não puderam ser realizados devido ao excesso de peso do paciente. Apesar do tratamento instituído, incluídos o suporte hemodinâmico e respiratório, uso de antibiótico, antifúngico, vasoconstrictor, analgesia e sedação, além de suporte nutricional,



Figura 3 - Aspecto clínico das lesões herpéticas em dorso e borda lateral de língua.



Figura 4 - Presença de lesões herpéticas em pele (setas).

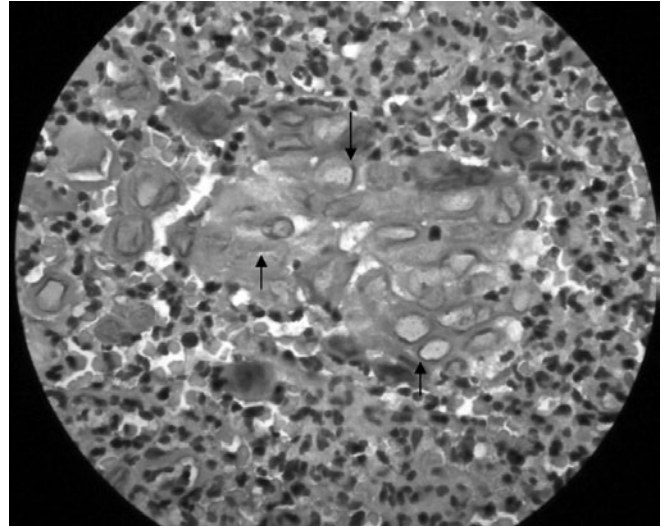


Figura 5 - Lâmina própria composta por tecido conjuntivo denso com infiltrado inflamatório misto de neutrófilos e linfócitos entremeados a material eosinofílico. Presença de células epiteliais com degeneração balonizante, acantólise, núcleo claro e aumentado compatível com inclusões virais, (HE, 1000x).



Figura 6 - Aspecto macroscópico de lesão removida de dorso lingual.

fisioterápico e odontológico, o paciente foi a óbito no 14º dia de internação.

DISCUSSÃO

A presença de um cirurgião-dentista em UTI é sugerida como forma de tentar solucionar os problemas enfrentados

na manutenção da saúde oral e no tratamento de patologias bucais. Isso é especialmente importante para os pacientes portadores de necessidades especiais, hospitalizados e que requerem cuidados intensivos por possuírem maiores riscos de colonizações por microrganismos, em especial na cavidade oral por encontrar-se em íntimo contato com tubos, cadarços para fixação, afastadores bucais, entre outros. Soma-se a isso a deficiência na auto-limpeza da cavidade oral característica do paciente crítico, já que esta é provocada pela fala, mastigação de alimentos e adequada produção de saliva. Como esses mecanismos de defesa não estão presentes, o resultado é o acúmulo de biofilme na cavidade oral e colonização da orofaringe por microrganismos nosocomiais responsáveis, por exemplo, pela pneumonia nosocomial.⁽⁶⁻⁸⁾

Segundo Araújo et al., técnicas de higiene oral são por vezes negligenciadas pela equipe de enfermagem por não serem consideradas procedimentos prioritários para os pacientes críticos. Até mesmo a avaliação da orofaringe é tida como um procedimento com alto grau de dificuldade para ser realizada em pacientes intubados sob ventilação mecânica.⁽⁷⁾ No entanto, evidências científicas comprovam que a higiene oral com antissépticos como a clorexidina é capaz de prevenir a instalação de quadro infeccioso da cavidade bucal e seu avanço para o trato respiratório, pois sua principal função é prevenir a proliferação bacteriana, reduzindo a incidência de pneumonia associada à ventilação mecânica.⁽⁷⁾ Não foram demonstrados efeitos colaterais do seu uso, sendo considerada segura e bem tolerável.⁽⁸⁾

No caso apresentado, a presença de uma higiene bucal precária vem ao encontro às condições sistêmicas do paciente. Embora haja poucos relatos das condições bucais na SPW,^(4,5) o déficit cognitivo e de auto-cuidado associados ao distúrbio comportamental do paciente, evidenciados pela má higiene oral prévia (Figura 2) e pela falta de acompanhamento multidisciplinar precoce, podem ter contribuído para o avanço da doença oportunista.

As características clínicas do paciente e das lesões encontradas na língua levaram a hipótese diagnóstica do herpes bucal, com diagnóstico tardio devido à dificuldade de obtenção de informação da evolução do quadro clínico do paciente através da família. O herpes configura-se como uma das infecções humanas mais comuns, cujas manifestações mais graves podem ocorrer entre neonatos e indivíduos imunocomprometidos.⁽⁹⁾ De fato, nesses pacientes, as manifestações causadas pelo herpes podem variar de formações vesiculares limitadas as regiões orofacial e genital até a disseminação em pele e mucosas, com acometimento do sistema nervoso central (SNC), deixando sequelas em grande parcela de suas vítimas,⁽¹⁰⁾ como descrito no caso apresentado.

As manifestações do herpes bucal do caso relatado foram associadas à possível disseminação neurológica, uma vez que

o vírus do herpes é neurotrópico, sugerindo a hipótese de encefalite herpética como causa (porém não confirmada) do óbito do paciente. A hipótese diagnóstica de encefalite herpética foi levantada e fortalecida pela associação das lesões orais e cutâneas apresentadas acrescidas do aparecimento de sinais sugestivos de comprometimento do sistema nervoso central: rebaixamento do nível de consciência, rigidez de nuca, sinal de Babinski e convulsão tônico-clônica generalizada, que, entretanto, não pode ser confirmada. Isso nos leva a afirmar que a avaliação clínica odontológica realizada por um cirurgião-dentista capacitado e integrado à equipe interdisciplinar assistencial da UTI em um trabalho conjunto com as inúmeras especialidades que assistem o paciente é essencial e complementar, principalmente no que se refere ao cuidado de pacientes hospitalares com problemas de saúde bucal ou que tenham seu quadro agravado pela associação desses problemas, como portadores de síndromes e pacientes em coma.

Nesse caso o responsável pelo diagnóstico da infecção viral herpética apresentada pelo paciente foi o trabalho do cirurgião-dentista presente na UTI e atento às diversas manifestações clínicas que esses pacientes podem apresentar.

CONCLUSÃO

Inúmeras doenças podem ter seus sintomas minimizados pela associação da tríade: diagnóstico correto, intervenções terapêuticas e educacionais precoces e atendimento multiprofissional em conjunto que contemple a presença do cirurgião-dentista, integrando-o à equipe. A Síndrome de Prader-Willi apresenta aspectos de interesse odontológicos já que seus distúrbios endócrinos e comportamentais associam-se em grande parte a efeitos deletérios para a cavidade oral; por sua vez as afecções orais podem ser causa de surgimento e/ou agravamento da condição clínica apresentada. Nesse sentido, é imperativo o desenvolvimento de protocolos assistenciais e a realização de mais estudos a fim de conduzir o manejo dos pacientes portadores da SPW com maior clareza e melhores resultados.

ABSTRACT

Prader-Willi syndrome is a genetic neurobehavioral disease affecting children's development and resulting in obesity, reduced height, hypotonia, endocrine disorders and cognitive deficits, which may impair oral integrity. This study aims to report on a case involving a white male 15-year-old patient with Prader-Willi syndrome whose oral examination revealed bacterial plaque, gingivitis, poor occlusion, viscous salivation and multiple lip, jugal mucosa, inserted gum and tongue

ulcerations. An excision biopsy revealed oral ulcerations typical of herpes, which were considered to be likely to correlate with herpes encephalitis. This result demonstrates that a large portion of the deleterious effects of Prader-Willi syndrome can be attenuated by appropriate diagnosis and early therapeutic intervention, highlighting the role of an integrated

multidisciplinary team in the development of therapeutic protocols for Prader-Willi syndrome patients.

Keywords: Prader-Willi syndrome; Herpes simplex; Dental care for person with disabilities; Morbid obesity; Intellectual disability; Intensive care; Case reports

REFERÊNCIAS

1. Cassidy SB, Driscoll DJ. Prader-Willi syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2009;17(1):3-13.
2. Goldstone AP, Holland AJ, Hauffa BP, Hokken-Koelega AC, Tauber M; speakers contributors at the Second Expert Meeting of the Comprehensive Care of Patients with PWS. Recommendation for the diagnosis and management of Prader-Willi syndrome. *J Clin Endocrinol Metab.* 2008;93(11):4183-97. Erratum in *J Clin Endocrinol Metab.* 2010;95(12):5465.
3. Jin DK. Systematic review of the clinical and genetic aspects of Prader-Willi syndrome. *Korean J Pediatr.* 2011;54(2):55-63.
4. Olczak-Kowalczyk D, Witt A, Gozdowski D, Ginalska-Malinowska M. Oral mucosa in children with Prader-Willi syndrome. *J Oral Pathol Med.* 2011;40(10):778-84.
5. Bailleul-Forestier I, Verhaeghe V, Fryns JP, Vinckier F, Declerck D, Vogels A. The oro-dental phenotype in Prader-Willi syndrome: a survey of 15 patients. *Int J Paediatr Dent.* 2008;18(1):40-7.
6. Abidia RF. Oral care in the intensive care unit: a review. *J Contemp Dent Pract.* 2007;8(1):76-82. Review.
7. Araújo RJ, Oliveira LC, Hanna LM, Corrêa AM, Carvalho LH, Alvares NC. Análise de percepções e ações de cuidados bucais realizados por equipes de enfermagem em unidades de tratamento intensivo. *Rev Bras Ter Intensiva.* 2009;21(1):38-44.
8. Chan EY, Ruest A, Meade MO, Cook DJ. Oral decontamination for prevention of pneumonia in mechanically ventilated adults: systematic review and meta-analysis. *BMJ.* 2007;334(7599):889.
9. van der Plas H, Hardie D. Herpes simplex virus 1 and 2: a therapeutic approach. *South Afr J Epidemiol Infect.* 2010;25(3):5-9.
10. Domingues RB, Pannuti CS, Fink MC, Tsanaclis AM. Diagnósticos alternativos em pacientes com suspeita de encefalite por Herpes simplex e negativos à reação em cadeia por polimerase (PCR). *Arq Neuropsiquiatr.* 2000;58(4):1073-80.