

# Atendimento odontológico em um adolescente com síndrome de DiGeorge: Relato de caso

Dental care for an adolescent with DiGeorge syndrome: A case report

Atención odontológica para un adolescente con síndrome de DiGeorge: Informe de un caso

Recebido: 14/11/2024 | Revisado: 27/11/2024 | Aceitado: 28/11/2024 | Publicado: 01/12/2024

**Giselly França dos Santos Nery**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-4943-4903>

Centro Universitário Tiradentes, Brasil

E-mail: [ginery00@gmail.com](mailto:ginery00@gmail.com)

**Robinson Felipe Santana da Silva**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1255-1980>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: [eurobinsonfelipe@gmail.com](mailto:eurobinsonfelipe@gmail.com)

**André Cavalcante da Silva Barbosa**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4532-1804>

Centro Universitário Tiradentes, Brasil

E-mail: [andrecsb@gmail.com](mailto:andrecsb@gmail.com)

**Nathalia Mirella Carneiro Oliveira de Melo**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-3103-4689>

Centro Universitário Tiradentes, Brasil

E-mail: [carneironeves95@gmail.com](mailto:carneironeves95@gmail.com)

**Arnaldo de França Caldas Junior**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3713-7532>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: [Arnaldo.caldas@upe.br](mailto:Arnaldo.caldas@upe.br)

**Roberto Carlos Mourão Pinho**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2831-2722>

Universidade Federal de Pernambuco, Brasil

E-mail: [robertomouraopinho@yahoo.com.br](mailto:robertomouraopinho@yahoo.com.br)

## Resumo

A Síndrome de DiGeorge é uma imunodeficiência congênita primária na qual o timo está ausente ou subdesenvolvido, normalmente não é hereditária. Algumas anomalias caracterizam esta síndrome sendo as mais comuns a doença cardíaca, as glândulas paratireoides subdesenvolvidas, traços faciais bastantes característicos, fendas palatinas e a ausência do timo ou sua má formação causando diversas infecções de repetição. O intuito deste trabalho é relatar um caso de um adolescente com deleção do cromossomo 22, mostrando que é possível concluir seu atendimento odontológico, mesmo com dificuldade, porém usando técnicas de condicionamento, sedação consciente e o método inicial usado foi o de Dizer-Mostrar-Fazer. Neste caso em específico, foram realizados procedimentos odontológicos como: restaurações, exodontia de dente decíduo, medidas preventivas, orientação de higiene e principalmente tentando deixar o ambiente mais familiarizado para este paciente que já chegou com traumas de um atendimento anterior. Foi otimizado também técnicas humanizadas com direito a reforço positivo e estimulação emocional para o paciente e para a família ficar menos ansiosos. Pode-se finalizar dizendo que a humanização, o respeito aos limites do paciente, as técnicas não farmacológicas e a sedação medicamentosa foram fundamentais para a conclusão do tratamento desde adolescente, ficando evidente que mesmo no desafio do atendimento é possível criar vínculo e concluir o tratamento odontológico.

**Palavras-chave:** Sedativo; Cromossomo 22; Odontologia.

## Abstract

The DiGeorge Syndrome is a primary congenital immunodeficiency in which the thymus is absent or underdeveloped and is not normally hereditary. Some anomalies characterize this syndrome, the most common being heart disease, underdeveloped parathyroid glands, very characteristic facial features, cleft palates, and the absence of the thymus gland or its malformation causing several repeated infections. The purpose of this work is to report a case of a teenager with deletion of chromosome 22, showing that it is possible to complete his dental care, even with difficulty, but using conditioning techniques, and conscious sedation, and the initial method used was Tell-Show-Do. In this case, dental procedures such as restorations, primary tooth extraction, preventive measures, hygiene guidance and mainly trying to make the environment more familiar for this patient who arrived with trauma from a previous treatment. Humanized techniques were also optimized, including positive reinforcement and emotional stimulation in the patient and his family

to become less anxious. It can be concluded that humanization, respect for the patient's limits, non-pharmacological techniques, medication sedation were fundamental for the completion of treatment since adolescence, making it clear that even in the challenge of care it is possible to create a bond and complete the treatment dental.

**Keywords:** Sedative; Chromosome 22; Dentistry.

### Resumen

El síndrome de DiGeorge es una inmunodeficiencia congénita primaria en la que el timo está ausente o poco desarrollado, y normalmente no es hereditaria. Esta síndrome se caracteriza por una serie de anomalías, las más frecuentes de las cuales son las cardiopatías, el subdesarrollo de las glándulas paratiroides, unos rasgos faciales muy característicos, el paladar hendido y la ausencia o malformación del timo, que provoca infecciones repetidas. El objetivo de este trabajo es relatar el caso de un adolescente con delección del cromosoma 22, mostrando que es posible completar su tratamiento odontológico, incluso con dificultad, pero utilizando técnicas de condicionamiento, sedación consciente y el método inicial utilizado fue Say-Show-Do. En este caso concreto, se llevaron a cabo procedimientos odontológicos como restauraciones, extracción de un diente caduco, medidas preventivas, orientación higiénica y, sobre todo, se intentó hacer más familiar el entorno para este paciente que ya había llegado con un trauma de una visita anterior. También se optimizaron las técnicas humanizadas, con derecho al refuerzo positivo y a la estimulación emocional para que el paciente y su familia estuvieran menos ansiosos. Podemos concluir diciendo que la humanización, el respeto a los límites del paciente, las técnicas no farmacológicas y la sedación medicamentosa fueron fundamentales para la conclusión del tratamiento del adolescente, dejando claro que, incluso en el desafío asistencial, es posible crear un vínculo y concluir el tratamiento odontológico.

**Palabras clave:** Sedación; Cromosoma 22; Odontología.

## 1. Introdução

A Síndrome de DiGeorge (SDG), também conhecida com Síndrome de Deleção 22q11.2 e como Síndrome Velocardiofacial, é dita como uma síndrome rara que pode acometer de 1 a cada 2mil a 4mil pessoas manifestando-se através de um distúrbio congênito que apresenta defeito embrionário das células da crista neural das terceira e quarta bolsas faríngeas que vão dar origem ao timo, glândulas paratireoides e parte do arco aórtico (Goldmuntz & Di George, 2005; Di George et al., 1967). É caracterizada pela presença de hipocalcemia decorrente do hipoparatireoidismo, malformações cardíacas, hipoplasia e aplasia do timo, estimando-se que 50% a 75% dos afetados apresentam alguma malformação congênita maior. A síndrome foi descrita clinicamente pela primeira vez por Ângelo DiGeorge em 1965, como uma nova condição caracterizada por defeitos cardíacos conotruncais (alterações nas vias de saída do coração), imunodeficiência e dismorfismos faciais (Di George et al., 1967). Alguns anos após, Gothelf relatou uma nova condição definida por face característica, anomalias palatais (Gothelf et al., 2009).

Além das manifestações clínicas clássicas são encontradas alterações dentárias, cardiopatias, renais, anomalias oftalmológicas, perda auditiva secundária, anomalias auriculares discretas, distúrbios de comportamento, e principalmente atraso no desenvolvimento da fala (Gothelf, 2009). As alterações cardíacas podem severamente levar a óbito (Ryan et al., 1997). Há na literatura, casos de paciente com Síndrome de DiGeorge com alteração imunológica e múltiplos carcinomas espinocelulares em vias aéreas superiores. Também é encontrado a ausência congênita do timo, o que resulta em ausência de resposta imunológica celular (Tewfik et al., 1997).

Os achados clínicos orais encontrados em paciente com a SDG são palato encurtado, fenda palatal aberta ou fenda labiopalatais uni e bilateral vista em cerca de 9 a 15% dos indivíduos e apenas 3% deles apresentam fenda labial isolada (Goldmuntz & Di George, 2005). Outras manifestações comuns são atraso de erupção dentária, hipoplasia e hipocalcificação do esmalte, alteração de morfologia dentária, cárie e hipodontia, essas são as alterações encontradas em torno de 15% dos pacientes. Estudos clínicos e histológicos anteriores relataram alta frequência de alterações dentárias, bem como alta prevalência de cárie em pacientes com SDG (Klingberg et al., 2002). Além dos problemas de higiene bucal, a secreção de saliva prejudicada e a composição alterada em relação a eletrólitos e proteínas são explicações concretas para os problemas cariológicos observados em muitos pacientes com SDG (Klingberg et al., 2002; Klingberg et al., 2005). A hipocalcificação do esmalte está relacionada ao distúrbio do metabolismo do cálcio (Fukui et al., 2000).

Desse modo, objetivou-se com esse trabalho relatar um atendimento odontológico em um adolescente de 13 anos que apresenta SDG, com trauma de dentista devido a um atendimento anterior com um profissional sem habilidade e nem manejo clínico para Pacientes com Necessidades Especiais. Diante disso, o processo de confiança do paciente em questão e a nova dentista é lento e respeitando o tempo do adolescente.

## 2. Metodologia

Para esta pesquisa foi utilizado um método qualitativo (Pereira et.al., 2018) através de um relato de caso atendido em uma clínica odontológica na região metropolitana do Estado de Pernambuco, um paciente B.M.C., sexo masculino, 13 anos de idade, leucoderma, diagnosticado com Síndrome de DiGeorge, Transtorno do Espectro Autismo (TEA) e Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade (TDAH). Os preceitos éticos estabelecidos na resolução nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde no que se refere a zelar pela legitimidade das informações, privacidade e sigilo das informações, quando necessárias, tornando os resultados dessa pesquisa públicos, foi considerado em todo o processo de construção do trabalho, bem como o uso do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, TCLE, pelos responsáveis do adolescente. O paciente, compareceu em abril de 2023, por indicação, à clínica odontológica de pacientes com necessidades especiais da ESPEO, Escola Pernambucana de Odontologia, com a principal queixa de cárie em um único dente, porém sem relatar dor. A mãe do paciente já havia levando-o para um profissional sem habilidade para atendimento a PNE (Paciente com Necessidade Especial) e devido a esse atendimento, o paciente e a mãe ficaram inseguros e resolveram procurar outro profissional.

No primeiro contato, a equipe ficou em uma sala separada para ter uma conversa mais tranquila entre profissional e paciente, onde ele se apresentou ser calmo, atento aos comandos, porém ao falar sobre o estado bucal dele, ele expressou um pouco de tensão. Foi realizada uma anamnese detalhada, atentando aos detalhes que os pais relataram sobre o histórico médico do paciente, afirmando que é acompanhado no momento pelo Neurologista, Fonoaudióloga e Cardiologista desde o seu nascimento até o presente momento. Também informou fazer terapias para aprimorar suas habilidades e que fazia uso diário dos medicamentos: Ritalina 5mg (manhã - desde outubro/2021) e Risperidona 1ml (noite - desde fevereiro/2023). Ainda quando recém-nascido foi submetido a uma transfusão de sangue por ter nascido prematuro, ficando 66 dias na UTI, nascendo com uma má formação parcial no palato e lábio (Lábio Leporino), precisando ser submetido a duas cirurgias de correção, sendo a primeira com 1 mês de vida e outra com 2 anos de idade. Voltou a ser reavaliado com 9 anos e não foi necessária uma nova cirurgia, porém irá passar por uma nova avaliação agora com 13 anos. Também foi informado ser daltônico, tem perda auditiva no ouvido direito e de acordo com o parecer cardiológico recente, não apresenta nenhuma cardiopatia nem alteração em outro órgão.

Sobre a sua condição bucal, ele não realiza a escovação sozinho, e conta com a ajuda de sua genitora, na qual informou que consegue fazer a escovação duas vezes ao dia (manhã e noite) com pouco de dificuldade, fazendo uso de dentífrico com flúor e escova macia, não fazendo uso de fio dental nem colutório. Em relação a alimentação, a genitora tem um controle não oferecer alimentos cardiogênicos, e também informa que apresenta muita dificuldade em mastigar e engolir alimentos mais consistentes, como por exemplo: carne, maçã, pão, precisando de ajuda para fracionar de tamanho para facilitar sua mastigação. A mãe enfatizou que ele só toma o medicamento de forma sólida e mastigando com achocolatado em pó, demora bastante para deglutir.

Na primeira consulta, o paciente se apresentava calmo e atento a tudo que era perguntado aos responsáveis. Foi realizado exame clínico, exame físico, extra e intraoral, também conseguimos aferir os sinais vitais sem qualquer problema, sendo o paciente sempre cooperativo. Nesse primeiro momento, foi feita a escovação manual, ainda fora do consultório (Figura 1), foi notado a existência de lesão de cárie do dente 21 nas fases disto palatina, também foi observado uma má formação na coroa dos dentes 24, 25, sendo estas as características rampantes. Ainda possui uma dentição mista, com a presença dos seguintes dentes decíduos: 52, 55, 63,64,65,75 e 85. Foi solicitado exames de imagem e hematológico para dar continuidade ao atendimento.

**Figura 1** - Orientação de higiene bucal. O paciente aceitou realizar a escovação manual, através da técnica Dizer-Mostrar-Fazer e que ele acompanhasse as instruções pelo espelho.



Fonte: Arquivo dos Autores.

Na segunda consulta, o paciente não trouxe os exames solicitados na consulta anterior, pois ele não cooperou na realização da coleta. Além disso, ele estava bastante secretivo em vias aéreas superiores, devido a uma Otite de repetição (relatos da mãe) e com sintomas gripais. Neste dia, conseguimos levá-lo para dentro do consultório, ele se mostrou tenso e um pouco desconfortável com o ambiente. Conseguimos levá-lo para uma pia e fazer a escovação manual com flúor dentro do ambiente odontológico e em seguida foi liberado e remarcado para o mês seguinte.

Na terceira consulta, o paciente em questão compareceu no período da manhã, foi aferido os sinais vitais com ausculta limpa, saturação de oxigênio oscilante entre 96 e 98%, pressão arterial 110 x 90, frequência cardíaca entre 98 e 112. O medicamento sedativo escolhido foi o Precedex e foi administrado por via nasal 0,5 ml e após 21 minutos foi administrado mais 0,5ml pela mesma via. Com a autorização prévia dos responsáveis, o paciente foi contido na cadeira odontológica com faixas e lençóis. Ele estava bastante agitado, porém sem agressividade. Foi colocado Vaselina em todo lábio dele, usado abridor de boca e foi feita a profilaxia com caneta de baixa rotação, taça de borracha, pasta profilática sem óleo e aplicação tópica de flúor.

**Figura 2** - Exame intraoral.



Fonte: Arquivo dos Autores.

Na Figura 2, pode-se ver melhor a cavidade oral do lado direito superior e observar o dente 52 sem coroa por consequência de má formação, visto também uma transposição do dente 13 por estar no lugar do dente 14. Nesta imagem também é perceptível a dificuldade do atendimento, necessitando de ajuda de toda a equipe para poder conter o paciente.

**Figura 3** – Avaliando os sinais vitais do paciente, previamente a consulta.



Fonte: Arquivo dos Autores.

Posteriormente na quarta consulta de retorno, optamos por atendê-lo no período da tarde. Ao checar os sinais vitais, a ausculta estava limpa, saturação oscilando de 96 a 99%, pressão arterial 110x80, frequência cardíaca entre 101 e 113 (Figura 3)

Visto que na consulta anterior, o medicamento escolhido (Precedex em via nasal) não foi efetivo, decidimos trocar e optamos por Alprazolam com Prometazina e complementar com Midazolam. A mãe tinha informado que ele mastigava os comprimidos com achocolatado em pó e foi assim que medicamos. Administramos 2mg de Alprazolam mais 50mg de Prometazina em via oral e com achocolatado em pó, o paciente mastigou 1 comprimido por vez e poucos minutos depois ele vomitou (Figuras 4 e 5).

**Figura 4** – Medicando.



Fonte: Arquivo dos Autores.

**Figura 5** - Comprimido com achocolatado.



Fonte: Arquivo dos Autores.

Esperamos 47 minutos, reavaliamos e os sinais vitais estavam em suas normalidades, decidimos administrar 1ml de Midazolam em via nasal, sendo 0,5ml primeiro e 25 minutos depois mais 0,5ml. Após 17 minutos colocamos o paciente na cadeira odontológica e ele estava bastante agitado, porém sem agressividade, conseguimos colocar vaselina nos lábios e abridor de boca de madeira. Resolvemos não fazer a restauração nesta sessão devido a agitação do paciente. Foi prescrito novamente exames de imagem (panorâmica e dos seios da face) e exames laboratoriais (Hemograma, coagulograma com INR, glicemia em jejum). Após 20 minutos do fim do atendimento, reavaliamos os sinais vitais e a oximetria estava variando de 86 a 97%, mas

achamos que era erro do aparelho e colocamos 5 aparelhos para confirmar esses parâmetros. Mas logo regularizou e o paciente foi liberado.

**Figura 6** - Avaliando arco superior.



Fonte: Arquivo dos Autores.

Na Figura 6, conseguimos ver algumas más formações nas coroas de alguns dentes do lado esquerdo. Observamos uma mobilidade no dente 75 e removemos com a gaze, novamente foi feita a profilaxia com pasta profilática sem óleo e taça de borracha, em seguida aplicação tópica de flúor em gel, confirmamos que só existia uma única cárie no dente 21 nas faces distal e palatina.

Na quinta consulta, o paciente em questão chegou na ESPEO um pouco agitado e querendo ir embora, conversamos com ele e ele foi se acalmando. Verificamos os sinais vitais e estavam todos em suas normalidades. Neste dia, o planejamento era realizar uma restauração no único dente com lesão de cárie e precisaríamos sedar com mais efetividade. Medicamos inicialmente com Alprazolam (2mg) com Polaramine (4mg), maceramos os comprimidos e colocamos dentro de um pedaço de bolo e o paciente comeu muito pouco. Outra observação muito pertinente é que ele mastiga muito qualquer alimento antes de engolir, muito característico de quem tem hipossalivação, que é o caso dele e tem relação com a síndrome. Após 50 minutos, fizemos 0,5ml de Midazolam em via nasal e depois de 20 minutos fizemos mais 0,5ml.

**Figura 7** - Tentativa de sedação intravenoso.



Fonte: Arquivo dos Autores.

Na Figura 7, optamos por fazer mais 1ml de medicação por via endovenosa, mas não obtivemos sucesso devido a agitação do paciente e não conseguimos fazer a administração do medicamento como mostra a figura.

Na sequência foi feita a estabilização e iniciamos o procedimento restaurador. Usamos vaselina nos lábios e abridor de boca de madeira, usamos também ponta diamantada 1014 e removemos a cárie do dente 21 nas faces distal e palatina, devido a profundidade foi necessário fazer capeamento pulpar indireto com hidróxido de cálcio fotopolimerizável e restauramos com Cimento de ionômero de Vidro (RIVA A3) fotopolimerizável (Figuras 8 e 9).

**Figura 8** - Avaliando cárie no dente 21.



Fonte: Arquivo dos Autores.

**Figura 9** - Restauração final no dente 21.



Fonte: Arquivo dos Autores.

Nesta mesma sessão, vimos que havia necessidade de utilizar cariostático nos dentes 11(P) e 24(O). Finalizamos o atendimento com Profilaxia com pasta profilática sem óleo e taça de borracha, também colocamos hidratante labial. Paciente com sinais vitais estável e foi liberado.

Por fim, a última sessão seria apenas para tentar manter o contato e criar mais vínculo com o paciente. Fizemos uma escovação supervisionada e incentivamos a usar o fio dental de haste.

Em seguida, orientamos a reforçar a escovação, demos alta clínica de 6 meses e optamos por encaminhar para Ortodontia depois que a escovação for mais eficiente. Responsáveis (mãe e pai), que são bastantes cooperativos, se comprometeram em melhorar a higiene oral de B.M.C., que não devem deixá-lo escovar os dentes sem supervisão e estão dispostos a manter uma rotina diferenciada, voltando ao dentista periodicamente.

### 3. Resultados e Discussão

De acordo com o Ministério da Saúde, as doenças raras afetam até 65 a cada 100 mil pessoas. Considerando que existem entre 6 e 8 mil doenças raras diferentes, elas atingem um percentual considerável da população brasileira. A Organização Mundial de Saúde (OMS) estima que existam 15 milhões de brasileiros com alguma enfermidade que pertence a essa categoria. Como as doenças raras são muito diversas, afetando órgãos diferentes e causando sintomas distintos, a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras dividiu as enfermidades em dois tipos, de acordo com suas características: 1) De origem genética: 80% são causadas por fatores ligados à genética do paciente. Alguns exemplos são erros inatos do metabolismo (distúrbios que, em geral, se relacionam à produção de enzimas no organismo que não conseguem quebrar, armazenar ou transportar as moléculas no organismo) e anomalias congênitas ou de manifestação tardia (alterações que podem ocorrer durante o desenvolvimento do embrião que geram deformações estéticas ou afetam até mesmo as funções de alguns órgãos/sistemas. 2) De origem não-genética: demais enfermidades que podem ocorrer por fatores ambientais, como problemas infecciosos, inflamatórios, autoimunes e outras doenças raras de origem não-genética (Caldas & Machiavelli, 2013).

O Brasil encontra-se dentro do 1/3 dos países membros da Organização das Nações Unidas (ONU) que dispõem de legislação para as pessoas com deficiência. Vem atuando na área dos direitos humanos; na defesa de valores como dignidade,

inclusão e acessibilidade; na melhoria das condições de vida e no acesso a ambientes e serviços públicos, como educação, saúde, transporte e segurança. O Governo Federal tem como intenção de que, como todo cidadão, as pessoas com deficiência procurem os serviços de saúde do SUS quando necessitarem de orientação, prevenção, cuidados ou assistência à saúde e sejam adequadamente assistidas. Por sua vez, os profissionais de saúde que atuam na atenção básica devem estar adequadamente capacitados a acolher, prestar assistência às queixas, orientar para exames complementares, fornecer medicamentos básicos, acompanhar a evolução de cada caso e encaminhar os pacientes para unidades de atenção especializada, quando for necessário (Caldas & Machiavelli, 2013).

A síndrome de DiGeorge (SDG), também conhecida como síndrome Velocardiofacial, é uma condição neuro genética autossômica dominante de interesse global caracterizada pela microdeleção do cromossomo 22q11.2, na qual não há predileção por gênero ou raça. A prevalência da síndrome de deleção 22q11.2 é estimada como 1:4000 (Rizvi et.al. 2018). A frequência de confirmação da deleção 22q11.2 é variável de acordo com o fenótipo apresentado pelo paciente, sendo encontrada em 88 a 94% dos casos descritos como Síndrome de DiGeorge, 70 a 83% dos indivíduos com Síndrome Velocardiofacial e 84% dos indivíduos com CTAFS (“Conotruncal anomaly face syndrome”) (Cuneo, 2001).

Trata-se de uma patologia que afeta um a cada três mil nascidos vivos e seu quadro clínico é baseado em uma expressão variável de fenótipos que variam de formas leves a multissistêmico, vista seu acometimento em graves e com risco de vida, tendo primariamente caracterizada pelo desenvolvimento defeituoso do sistema de bolsas hipoplásico clássica as anomalias cardíacas, timo e faríngeas, e tem como tríade hipocalcemia decorrente paratireoidiana. Ademais, outras anomalias da hipoplasia são encontradas, como dismorfismos craniofaciais, congênitas associadas além da tríade infecções de repetição, fenda palatina, patologias autoimunes, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e nefropatia (Rizvi et.al. 2018).

Defeitos congênitos são alterações estruturais ou funcionais que ocorrem durante a vida intrauterina, podendo ser identificadas no período de pré-natal, no nascimento ou até mais tarde na vida. São causadas por fatores genéticos, ambientais que são os teratogênicos ou mistos que são os genética e ambiental (Thompson et.al., 1993). Os fatores genéticos correspondem a 45% das causas de malformação, entretanto a maioria das causas ainda é desconhecida (Isgandarova, Molatta & Sommer, 2021).

A síndrome, no entanto, pode passar despercebida por muitos anos ou até por toda a vida, tendo em vista que existem pacientes com pouco ou nenhum sintoma. Por outro lado, quando existe a suspeita pela equipe médica, a doença pode ser diagnosticada por meio do exame de sangue (Isgandarova et al., 2021).

Entre as anomalias geradas pela Síndrome de DiGeorge, pode-se destacar a: pele azulada, distúrbios hormonais, alterações faciais (implantação baixa das orelhas, boca em forma de boca de “peixe”, má formação os olhos); surdez ou diminuição acentuada da audição, anomalias cardíacas, problemas psiquiátricos, comportamentais e cognitivo, atraso mental e déficit de crescimento. Além disso, em alguns casos, a Síndrome de DiGeorge também pode causar problemas respiratórios, dificuldade para aumentar de peso, atraso na fala, espasmos musculares ou infecções frequentes, como amigdalite ou pneumonia, por exemplo (Gothelf, 2009).

Fendas submucosas ocorrem em 5 a 18% e úvula bífida em mais 5% dos pacientes e podem passar não diagnosticadas, apesar de usualmente estarem implicadas na insuficiência velofaríngea em parte dos casos. Fendas palatais abertas ou fendas labiopalatais uni ou bilaterais são encontradas em cerca de 9 a 15% dos indivíduos, ao passo que fenda labial isolada está raramente presente em portadores da deleção 22q11.2, ocorrendo em torno de 3% destes (Vieira et.al. 2015).

As anomalias palatais têm importante implicação no desenvolvimento de hipoacusia condutiva secundária a otites médias de repetição, bem como na voz anasalada comumente encontrada nesta população. A investigação auditiva deve ser realizada com triagem auditiva neonatal e com uma segunda triagem por volta dos cinco anos de idade (Sullivan, 2004).

Outras manifestações observadas na cavidade oral são: atraso de erupção dentária, hipoplasia ou hipomielinização do esmalte, alterações da morfologia dentária, cáries e hipodontia, relatada em 9 a 15% dos pacientes. Higiene bucal e tratamentos odontológicos preventivos para evitar cáries devem ser instituídos por Odontopediatras, a fim de prevenir possíveis bacteremias secundárias à má conservação dentária (Kulan, Pekiner & Akyüz, 2013).

Não existe cura para a SDG, no entanto, a depender da severidade da doença e da quantidade de sistemas acometidos, é necessário o acompanhamento multiprofissional e intervenção das sequelas deixadas por essa síndrome (Rizvi et.al. 2018).

Sobre o uso de benzodiazepínicos, a literatura mostra que a busca está cada vez mais recorrente na prática odontológica, além de ser um tema com bastante relevância e atualidade, os profissionais devem adquirir embasamento teórico e prático para seu uso na rotina clínica. O objetivo dos benzodiazepínicos é garantir a segurança e o bem-estar do paciente, minimizando os efeitos da ansiedade e regulando as atividades comportamentais para que atendimento odontológico possa ser realizado de maneira tranquila e seguro para o paciente e profissional. Se o profissional também quiser usar a sedação inalatória consciente, além de ser especialista em atendimento pediátrico, também precisa de um treinamento específico para realizar essa técnica (Chaveiro et.al., 2023). Vale ressaltar que de acordo com a Resolução nº 51/04, de 20/04/2004 do CFO, o cirurgião-dentista é habilitado para aplicação da analgesia relativa ou sedação consciente, desde que o mesmo esteja devidamente habilitado através de cursos autorizados pelo CFO (BRASIL, 2004).

A utilização dos benzodiazepínicos na odontologia, sobretudo para pacientes com necessidades especiais, o uso de curta duração, tem uma baixa recorrência de toxicidade e de efeitos colaterais. No entanto, uma minoria de pacientes pode expressar efeitos conflitantes, que são efeitos caracterizados por excitação, agressão e irritação, mesmo quando administrado pequenas doses, efeito sedativo inesperado (Chaveiro et.al., 2023).

Foi perceptível que o uso do Benzodiazepínico (Alprazolam 2mg), usado nesse tratamento odontológico associado com Prometazina, gerou ao paciente em questão, uma agitação, sem agressividade, que acarretou em não querer deixar o procedimento ser executado. Totalmente em alerta a cada movimento da equipe e tentando se esquivar das contenções, movimentando a cabeça para não deixar colocar o abridor de boca e o durante todo o atendimento não teve nenhuma reação de uma possível sedação. Também foi usado o Precedex (1ml) em outra sessão e o resultado não foi tão efetivo, deixando o paciente muito agitado e sem chances de fazer qualquer intervenção mais invasiva. No caso desse paciente em específico, ele só possuía uma única cárie e que mesmo na agitação e bastante movimentos bruscos, conseguimos fazer a restauração.

É recomendado o uso de abridores de boca durante o atendimento, para que se evite a existência de mordidas involuntárias. Para a tranquilização da ansiedade do paciente pode-se utilizar também recursos audiovisuais, pois diminui a ansiedade e, conseqüentemente, a frequência cardíaca (Vieira & Campos, 2021).

#### **4. Conclusão**

O acompanhamento odontológico precoce em pacientes sindrômicos tem o intuito de evitar o progresso de doenças sistêmicas e alterações bucais onde esses grupos de pessoas são mais suscetíveis. O cirurgião dentista especializado em Pacientes com Necessidades Especiais deve ter uma técnica que facilite o atendimento ao paciente e da família optando por procedimentos mais simples nos atendimentos iniciais e gerando confiança ainda na Anamnese. Devendo orientar os cuidadores salientando a importância do tratamento preventivo e de visitas frequentes ao consultório odontológico, oferecendo um tratamento mais seguro e confortável para o paciente. A sedação consciente, por meio da administração de benzodiazepínicos, se mostram eficientes e seguros para o atendimento odontológico em pacientes com sindrômicos desde que ache a dose individual correta. É indispensável a presença do cirurgião-dentista na equipe multiprofissional para cuidados com pacientes com necessidades especiais, uma vez que este profissional atua na promoção, orientação e prevenção da saúde bucal do paciente. É fundamental que, em um futuro próximo, sejam realizados estudos sobre pacientes sindrômicos, considerando suas particularidades e

utilizando metodologias diversas, para promover uma melhor compreensão das especificidades de cada indivíduo e ampliar o conhecimento sobre o tema na sociedade.

## Referências

- Brasil. (2004). Resolução 51, sobre uso da Analgesia em Odontologia ou sedação consciente com óxido nitroso. Rio de Janeiro. Conselho Federal de Odontologia (CFO). <https://sistemas.cfo.org.br/visualizar/atos/RESOLU%C3%87%C3%83O/SEC/2004/51>.
- Caldas Jr, A. F., & Machiavelli, J. L. (2013). *Atenção e cuidado da saúde bucal da pessoa com deficiência*. Ed. Universitária.
- Chaveiro, G. G., Da Costa, M. C. D., Da Silva Oliveira, J., & Da Silva Felipe, L. C. (2023). Uso do Midazolam em tratamento odontológico em pacientes pediátricos com transtorno do Espectro Autista: Revisão De Literatura. *Facit Business And Technology Journal*, 2(42), 492-501. <https://revistas.faculdadefacit.edu.br/index.php/JNT/article/view/2153>.
- Conley, M. E., Beckwith, J. B., Mancor, J. F. K., & Tenckhoff, L. (1979). The spectrum of the DiGeorge syndrome. *The Journal of pediatrics*, 94(6), 883-90.
- Corsello, G., & Giuffrè, M. (2012). Congenital malformations. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*, 25(sup1), 25-9.
- Cuneo, B. F. (2001). 22q11. 2 deletion syndrome: DiGeorge, velocardiofacial, and conotruncal anomaly face syndromes. *Current opinion in pediatrics*, 13(5), 465-72.
- Di George, A., Lischner, H., Dacou, C., & Arey, J. (1967). Absence of the thymus. *The Lancet*, 289(7504), 1387.
- Emanuel, B. S. (1988). Molecular cytogenetics: toward dissection of the contiguous gene syndromes. *American Journal of Human Genetics*, 43(5), 575.
- Fukui, N., Amano, A., Akiyama, S., Daikoku, H., Wakisaka, S., & Morisaki, I. (2000). Oral findings in DiGeorge syndrome: clinical features and histologic study of primary teeth. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, 89(2), 208-15.
- Goldmuntz, E. (2005). DiGeorge syndrome: new insights. *Clinics in perinatology*, 32(4), 963-78.
- Gothelf, D., Frisch, A., Michaelovsky, E., Weizman, A., & Shprintzen, R. J. (2009). Velocardiofacial syndrome. *Journal of mental health research in intellectual disabilities*, 2(2), 149-67.
- Isgandarova, K., Molatta, S., & Sommer, P. (2021). Late diagnosed DiGeorge syndrome in a 44-year-old female: a rare cause for recurrent syncopes in adulthood—a case report. *European Heart Journal-Case Reports*, 5(5), ytab166.
- Klingberg, G., Dietz, W., Óskarsdóttir, S., Odélius, H., Gelandar, L., & Norén, J. G. (2005). Morphological appearance and chemical composition of enamel in primary teeth from patients with 22q11 deletion syndrome. *European journal of oral sciences*, 113(4), 303-11.
- Klingberg, G., Óskarsdóttir, S., Johannesson, E. L., & Norén, J. G. (2002). Oral manifestations in 22q11 deletion syndrome. *International journal of paediatric dentistry*, 12(1), 14-23.
- Kulan, P., Pekiner, F., & Akyüz, S. (2013). Oral manifestation and dental management of catch 22 syndrome. *Marmara Dental Journal*, 1(1), 46-8.
- Pereira, A. S. et al (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. Ed. UFSM.
- Rizvi, S., Khan, A. M., Saeed, H., Aribara, A. M., Carrington, A., Griffiths, A., & Mohit, A. (2018). Schizophrenia in DiGeorge syndrome: a unique case report. *Cureus*, 10(8): e3142. Doi: 10.7759/cureus.3142.
- Ryan, A. K., Goodship, J. A., Wilson, D. I., Philip, N., Levy, A., Seidel, H., ... & Scambler, P. J. (1997). Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22q11 deletions: a European collaborative study. *Journal of medical genetics*, 34(10), 798-804.
- Sullivan, K. E. (2004). The clinical, immunological, and molecular spectrum of chromosome 22q11. 2 deletion syndrome and DiGeorge syndrome. *Current opinion in allergy and clinical immunology*, 4(6), 505-12.
- Tewfik, H. H., Ptacek, J. J., Krause, C. J., & Latourette, H. B. (1977). DiGeorge syndrome associated with multiple squamous cell carcinomas. *Archives of Otolaryngology*, 103(2), 105-7.
- Thompson, M. W., McInnes, R. R., & Willard, H. F. (1993). Thompson e Thompson genética médica. In *Thompson e Thompson genética médica* (pp. xii-340).
- Trulsson, U., & Klingberg, G. (2003). Living with a child with a severe orofacial handicap: experiences from the perspectives of parents. *European Journal of Oral Sciences*, 111(1), 19-25.
- Vieira, A. G. T., & Campos, M. A. (2022). Abordagens do paciente com síndrome de down para tratamento odontológico: revisão de literatura. *International Journal of Health Science*. 2(66). DOI 10.22533/at.ed.1592662231101. <https://educapes.capes.gov.br/bitstream/capes/719530/1/manejo-odontologico-em-criancas-portadoras-de-sidrome-de-down-relato-de-caso.pdf>.
- Vieira, T. P., Monteiro, F. P., Sgardoli, I. C., Souza, J., Fett-Conte, A. C., Monlleo, I. L., ... & Gil-da-Silva-Lopes, V. L. (2015). Clinical features in patients with 22q11. 2 deletion syndrome ascertained by palatal abnormalities. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 52(4), 411-6.