



## SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN: ABORDAGEM ODONTOLÓGICA E CONDICIONAMENTO

Lays de Andrade Cabral<sup>1</sup>  
Sânia Ávilla Rezende Lima<sup>2</sup>  
Viviane Abreu de Souza Pereira<sup>3</sup>

### RESUMO

A Síndrome de Williams é uma alteração de ordem genética com múltiplas manifestações sistêmicas e físicas. Podem ser descritas como características físicas a presença de nariz pequeno e empinado, lábios grossos e grandes, dentes pequenos, queixo pequeno, baixa estatura, pálpebras volumosas e sorriso frequente. Também possuem atraso no desenvolvimento, no aprendizado e deficiência de atenção. O fenótipo comportamental dessa síndrome é caracterizado por um elevado grau de sociabilidade (se relacionam mais com os adultos do que com as crianças da mesma faixa etária), desinibição, loquacidade, impulsividade e facilidades pela música. No caráter odontológico, esses pacientes apresentam poucas características buco dentárias, com relevância em dentes geralmente menores, diastemas generalizados, e algumas mal oclusões. A importância de um acompanhamento odontológico em pacientes com necessidades especiais se refere à alta incidência de cárie, devido a limitações de habilidades motoras e uso de medicamentos que reduzem o fluxo salivar. Desse modo, o acompanhamento se torna extremamente necessário desde a infância até a fase adulta, reduzindo e contendo fatores que levariam ao surgimento de doenças periodontais e cáries, as quais possuem uma prevalência nesses pacientes.

Numa consulta realizada em pacientes sindrômicos, como a síndrome de Williams, devemos levar em consideração o contato com os familiares, pois em primeiro momento eles se encontram preocupados e apreensivos com a reação comportamental dos filhos em ambiente odontológico. A interação responsável-profissional e a interação profissional-paciente são de extrema importância para a coleta de dados e continuação do tratamento. A abordagem precoce prioriza aspectos preventivos, principalmente em pacientes que possuem alguma limitação física, médica ou comportamental, levando-os a se habituarem ao ambiente, os profissionais e a manipulação de sua boca. As consultas deverão ser curtas e pela manhã, onde o paciente estará mais disposto e cooperativo com o cirurgião dentista, em um horário ideal que não interfira na sua alimentação e higiene. Esta criança deve se consultar regularmente, com espaço de até 3 meses, onde o cirurgião dentista e a equipe avaliarão a progressão dela em âmbito odontológico.

**Palavras-chave:** Síndrome de Williams Beuren; Abordagem Odontológica; Condicionamento; Pacientes com necessidades especiais.

### ABSTRACT

Williams Syndrome is a genetic disorder with multiple systemic and physical manifestations. The main variables are the presence of small and large shoulders, large and thick lips, small teeth, small chin, short stature, bulging eyelids and frequent smile. They also have developmental delays, lack of learning and attention deficit. The behavioral phenotype

<sup>1</sup> Discente do Curso de Odontologia UNIGRANRIO/RJ.

<sup>2</sup> Discente do Curso de Odontologia UNIGRANRIO/RJ. sania\_avilla@hotmail.com

<sup>3</sup> Docente UNIGRANRIO. viviangels@hotmail.com



of this syndrome is characterized by a degree of sociability, disinhibition, loquacity, impulsivity and by music. Without dental characteristics, the states present oral characteristics, with the teeth generally dilated, diastema generalized and some malocclusions. The mind of a follow-on odontologist in patients with specialties has not been the high incidence of caries, from the price of chronic motor and use medical process are the flow the flow salivar. Thus, follow-up is extremely necessary from childhood to adulthood, through factors that may lead to the onset of periodontal diseases and caries, as patients with diseases in patients. In a consultation carried out on syndromic patients, such as Williams syndrome, it leads us to contact family members, first, the first to be worried and apprehensive about the presence of their children in a dental environment. Responsible interaction and professional interaction are important for data collection and continuation of treatment. The early prioritization of preventive aspects, especially those that have some physical, medical or behavioral nature, causing them to become accustomed to the environment, the professionals and the manipulation of their mouth. As appointments should be made in the morning, the patient should be more prepared and cooperate with the dental surgeon at an optimal time that will not interfere with their eating and hygiene. This study should visit contemporary, with an example of 3 months, where to the dental doctor and an evaluation of same in progress odontological.

**Keywords:** Williams Beuren syndrome; Dental approach; Conditioning; Patients with special needs.

## 1 INTRODUÇÃO

Williams e Beuren descreveram a Síndrome de Williams Beuren (SWB) como uma desordem genética em que há a presença de características faciais típicas associadas à estenose supra valvular da aorta, hipercalcemia infantil e deficiência mental. A ocorrência, na maioria das famílias, é esporádica, podendo portar-se de forma autossômica dominante (WILLIAMS, BARRATT-BOYES, LOWE, 1961).

Essa desordem genética tem incidência variante entre 1:20.000 a 1:50.000 nascidos vivos. Aproximadamente 90% dos doentes apresentam deleções na região 7q11 do cromossomo 7, que contém o gene da elastina. O diagnóstico se torna clínico nos doentes restantes. É habitualmente difícil constatar um diagnóstico neonatal, devido às características que se tornam mais evidentes na fase mais tardia, exceto quando há a detecção de altos níveis de cálcio no sangue (ELIAS, 2007).

Algumas características faciais como nariz pequeno, filtro labial mais longo, boca grande e lábios grossos, são comuns em crianças que possuem essa síndrome. Aquelas que possuem olhos claros, podemos observar uma mancha branca na estrela da íris, a qual ficará mais evidente com o aumento da idade. As crianças acometidas por essa síndrome geralmente possuem baixo peso ao nascer, atraso no desenvolvimento de atividades motoras, atraso no aprendizado (em tarefas básicas como falar e andar) e deficiência de atenção. Essas atividades são alcançadas mais lentamente, portanto os adolescentes possuem melhor desempenho na memória, na convivência em sociedade e na fala. Os pacientes também podem apresentar manifestações em alguns órgãos, como rins, olhos, sistema gastrointestinal e osteoarticular, além de um aumento considerável na sensibilidade auditiva, podendo causar desconforto ou dor. De maneira geral, a hiperacusia melhora com o tempo (SILVA, CRUZ, 2009).

Nas características dentobuciais, podemos constatar a presença de mal oclusões, dentes relativamente pequenos e diastemas generalizados. O portador da SWB também é marcado por, fala nasalada e um comportamento extremamente amigável, principalmente com pessoas mais velhas, além de ter facilidades pela música. Esses pacientes variam o grau intelectual,



demonstrando perfil cognitivo característico de pontos positivos e negativos (SILVA, CRUZ, 2009)..

Por mais que a SWD seja uma síndrome rara, ela está se tornando cada vez mais conhecida, tanto por profissionais, quanto por leigos, devido ao seu aspecto comportamental e de personalidade. O fenotípico ainda não esclarecido desperta os pesquisadores a investigar as possíveis causas dessa variabilidade (TOPÁZIO, 2013).

Conscientizar sobre a síndrome e a importância do condicionamento precoce em portadores da Síndrome de Williams Beuren, junto a equipes multidisciplinares para contribuir com um desenvolvimento orofacial adequado, funcional e harmônico.

Observar a evolução do paciente e condicionar o mesmo em relação à melhoria da higiene oral e a diminuição de possíveis patologias.

## 2 METODOLOGIA

Descrição detalhada das abordagens utilizadas em paciente portadora da Síndrome de Williams Beuren (SWB) para o condicionamento dos pacientes e posterior realização do tratamento odontológico.

## 3 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

John Williams, um cardiologista neozelandês, descreveu pela primeira vez a síndrome em 1961, analisando um grupo de crianças com características relevantes como estenose aórtica supra valvular, retardo mental e características faciais disfórmicas. O alemão Beuren et.al, em 1962 observou, além dos aspectos citados por Williams, que os portadores da SWB possuíam uma natureza amigável, anomalias dentárias e estenose da artéria pulmonar periférica (VIDAL et al, 2010; WILLIAMS, BARRATT-BOYES, LOWE, 1961).

A SWB é uma síndrome de aneuploidia segmentar, causada pela deleção de um milhão e meio de pares de bases no cromossomo 7q11.23 (BAYÉS et al, 2003; TAM et al, 2008). Essa região cromossômica contém o gene de elastina que, em sua ausência, causa a estenose supra valvular aórtica e uma diversidade de alterações no tecido conjuntivo. A deleção de genes adjacentes a este podem explicar outras manifestações da síndrome (ELIAS, 2007).

O comprometimento da proteína elastina também gera danos na resistência e na elasticidade da parede dos vasos sanguíneos, contudo, a hipercalcemia e o retardo mental não podem ser atribuídas a falta da mesma (SILVA, CRUZ, 2009).

A síndrome de Williams Beuren tem seu diagnóstico realizado geralmente na infância do paciente, quando os achados cardíacos se tornam mais evidentes, assim como as características físicas e comportamentais (POORNIMA, PATIL, SUBBAREDDY, 2012).

Para um diagnóstico completo, além de uma avaliação física, é necessária a realização de ecocardiograma, estudos da tireoide, avaliação renal, neurológica, auditiva e oftálmica, além do estudo do histórico clínico, ultrassonografia para avaliação abdominal e verificação da calcemia. A síndrome pode apresentar graves complicações, por isso o mérito de um diagnóstico seguro e o mais cedo possível, para um melhor cuidado desses pacientes (HERREROS, ASCURRA, FRANCO, 2007).

O risco de reincidência de um rearranjo intercromossômico é desprezível, o que pode explicar a ocorrência esporádica dos casos da síndrome de Williams Beuren (MONSTEFÀ et al, 1999).

O espectro amplo e fenotípico, pouco discutido, induzem os pesquisadores a investigarem as causas possíveis dessa variabilidade, embora apresente uma clínica de fácil identificação (TOPÓAZIO, 2013). Os indivíduos portadores da SWB apresentam uma característica comunicativa e buscam a atenção do interlocutor a todo o momento, porém



expressam uma dificuldade de contextualizar e de gerar informações relevantes. Possuem por regra uma deficiência intelectual o que os leva a apresentar dificuldade de aprendizagem escolar (OLIVEIRA, 2012).

Os pacientes acometidos pela SWB possuem características faciais marcantes, como: bochechas fartas, narinas antevertidas, filtro nasal longo, proeminência periorbitária, macrostomia e lábios volumosos, além de alterações cardíacas e um grupo de aspectos cognitivos e de linguagens que constituem o protocolo para diagnóstico da síndrome (ROSSI, FERREIRA, GIACHETI, 2006).

Esses pacientes possuem personalidade bastante chamativa, por serem extrovertidos e possuírem locução com voz rouca característica. O fenótipo aliado a face descrita como “duende”, que embora não seja um sinal, junto a alterações dentárias como agenesia ou hipoplasia, mordida aberta, bochechas cheias e mandíbula pequena, permitem aumentar a probabilidade de fechar o diagnóstico (MORENO, LACASSIE, 1982).

Dentro da área odontológica, alguns distúrbios de envolvimento dentário são encontrados. Os mais citados são hipoplasia de esmalte, taurodontismo, diastemas generalizados, cárie dentária severa, oligodontia, microdontia, raízes pequenas, alta incidência de agenesia dentária e incisivos cônicos ou com formato de chave de fenda. Os pacientes também apresentam mudanças na oclusão, como mordida aberta e cruzada, má oclusão classe II e III de Angle (ANDRADE et al, 2015).

São mais propícios a danos orgânicos os pacientes descritos como portadores de necessidades especiais, em função da má higiene oral. Portanto é de extrema importância a interação entre o cirurgião dentista, o paciente, a família e o médico, para que haja sucesso do tratamento (ANDRADE, ELEUTEIO, 2015).

O acompanhamento odontológico é fundamental para o paciente com SWB, assim como para outros pacientes com necessidades especiais, conferindo manutenção da saúde bucal e o controle de qualquer fator de risco que se manifeste por meio bucal que seja prejudicial à saúde do paciente.

A participação dos pais e responsáveis é de grande importância no acompanhamento odontológico desses pacientes. E a anamnese é um excelente momento para que o profissional observe o perfil da família do paciente, analisando seus aspectos psicológicos, pois a colaboração deles e a frequência nas consultas é o que torna possível obter evolução do tratamento, além da supervisão da manutenção da higiene oral presente no dia a dia (PEREIRA et al, 2010; SCHARDOSIM, COSTA, AZEVEDO, 2015).

Seja ela normal ou deficiente, qualquer pessoa pode desencadear graves problemas orais devido à falta de cuidados profiláticos e terapêuticos. Mas o paciente com deficiência possui a desvantagem de ter algum desequilíbrio metabólico geral, em que o descuido com a saúde bucal gera lesões com maior velocidade, além da presença de problemas bucais já inerentes a deficiência, agravando ainda mais a condição do paciente, especialmente se ele não for bem monitorado pelos familiares e não tiver retorno frequente no consultório odontológico (PECORARO et al, 2017).

Estudos demonstram que pacientes portadores de necessidades especiais normalmente possuem experiências com técnicas de contenção física, sedação e anestesia geral em atendimentos médicos e odontológicos. Porém é viável a utilização de condicionamento do paciente antes de qualquer tentativa de contenção física. O condicionamento é um importante aliado na colaboração do paciente em atendimentos clínicos, tendo um bom resultado principalmente quando se trata de pacientes com alguma deficiência mental (PERES, PERES, SILVA, 2005).

Para evitar complicações futuras, os pacientes com necessidades especiais precisam de um cuidado precoce aliado a um cuidado contínuo, devido ao uso sistemático de medicamentos, dificuldade do controle de placa bacteriana e hábitos alimentares precários,



pois esses fatores contribuem para o surgimento de doenças bucais. Conforme abordado pela Organização Mundial de Saúde, apenas 8% dos pacientes com necessidades especiais precisam de atendimento sob anestesia geral, o que demonstra que a maior parte desses pacientes pode ser tratado em consultório (TOLEDO, 2016; VARELLIS, 2017).

#### 4 RELATO DO CASO CLÍNICO

Paciente E.R.F., 8 anos, sexo feminino, compareceu a clínica odontológica de pacientes especiais da Unigranrio para avaliação, pois nunca tinha se submetido a nenhum tratamento odontológico. Ela apresentava personalidade amigável e sociável, fala nasalada e linguagem bem desenvolvida. Também apresentava algumas características físicas como discreto inchaço ao redor das pálpebras, boca larga, lábios grossos, bochechas fartas e nariz com ponta arrebitada - os sinais observados são características predominantes na Síndrome de Williams Beuren (SWB).

Na anamnese, foi constatada que a paciente apresentava estenose de ramos da artéria pulmonar e que já foi submetida à cirurgia de cateterismo, sem problemas com cicatrização e anestesia, mas apresentando quadro de hemorragia. Possui doenças congênitas do coração e já havia apresentado episódios de convulsão.

O diagnóstico médico confirmou que se tratava da SWB, CID10 93 87. A mãe foi gesta com 30 anos, sendo sua segunda gravidez, e tendo acompanhamento pré-natal e parto cirúrgico com idade gestacional de 36 semanas.

Ao nascer, a paciente chorou e foi realizado o teste de APGAR que avalia a vitalidade do recém-nascido através da pontuação de cinco parâmetros, sendo eles a frequência cardíaca, respiração, tônus muscular, irritabilidade reflexa e cor da pele. O resultado exibido pela paciente foi: no 1º minuto apresentou pontuação sete e no 5º minuto pontuação nove. Não houve intervenção através de manobras de reanimação em sala de parto, nem presença de descrição de tempo de bolsa rota e aspecto de líquido amniótico, bem como histórico de pré-natal em ficha de alta hospitalar. Não há descrição de perímetro cefálico.

Neonato apresentou, no pós-parto, necessidade de intervenção ventilatória com Hood e sem utilização de surfactante no segundo dia. Presença de infecção ocular e utilização de Ciprofloxacino oftálmico por 10 dias. Icterícia com fototerapia por três dias devido a dosagem de bilirrubina ser de 12. Não fez aleitamento materno e fez utilização de fórmula PCE-NAN E NAN 1, com registro em alta de crescimento intrauterino restrito.

Recebeu alta hospitalar com 16 dias de vida, porém com encaminhamento oftalmológico devido à alteração a reflexo vermelho e necessidade de acompanhamento com puericultura. Alimentação associada de aleitamento materno e fórmulas para alimentação. Diagnóstico clínico fechado através de cariótipo em sangue periférico aos 2 anos e 3 meses no IFF (Instituto Fernandes Figueira), porém os pais não retornaram para controle de consulta e esclarecimentos da patologia. O retorno ao Instituto Fernandes Figueira, só se deu devido à solicitação de laudo para atendimento na Clínica de Odontologia para pacientes especiais. Os pais relatam fazer acompanhamento com um médico pediatra.

Na primeira consulta foi realizada a anamnese da paciente com as informações e a ajuda dos seus responsáveis. A paciente se revelou bastante resistente para sentar-se na cadeira odontológica e por isso foi realizado apenas condicionamento durante esse primeiro momento (figura 2).

O condicionamento consistia em familiarizar a paciente com os equipamentos da clínica, criando um momento lúdico e descontraído, em que ela tocava e brincava com os objetos que lhe eram desconhecidos. Para observar sua cavidade oral sem que ela se assustasse, foi elaborado um jogo no qual a paciente precisava manter a boca aberta por

alguns segundos com auxílio de mais estudantes presentes. Esse jogo foi repetido por várias vezes até que fossem coletadas todas as informações necessárias.

Com o desgaste e cansaço da paciente foi sinalizada a necessidade do fim da consulta, pois o principal objetivo era garantir sua confiança e conforto para seu retorno posterior e continuidade do tratamento. Gerar uma resistência quanto às próximas consultas não seria satisfatório para a evolução do quadro. Os pais da paciente, por sua vez empenhados em contribuir com o tratamento, foram orientados, pela equipe de professores da universidade, que preparassem a sua filha previamente antes do início das consultas, com conversas e exemplificações que ajudassem no entendimento da criança em relação aos atendimentos odontológicos.



Figura 1. Primeiro contato da paciente com a clínica



Figura 2. Paciente sendo condicionada

Na semana seguinte, ela retornou a clínica para sua segunda consulta, sempre acompanhada de seus responsáveis, e já se apresentava mais confortável com o ambiente e com os profissionais que interagiam com ela. Houve o relato dos pais sobre o preparo prévio feito com a paciente durante toda semana, para o poder vir a acontecer nas consultas vindouras.

Foi mantido o condicionamento durante a consulta e, novamente, foi utilizado o recurso dos jogos para que pudesse ser realizado o exame clínico (figuras 3 e 4). Além de cantigas infantis, para direcioná-la à cadeira odontológica, foi lançado mão da técnica de dizer, mostrar e fazer - técnica bastante utilizada por odontopediatras baseada em apresentar elementos do consultório odontológico e oferecer explicações verbais sobre o tema. Assim, antes de qualquer manobra com a paciente, era-lhe explicado de uma maneira que houvesse possível entendimento e demonstrado através de algum tipo de simulação o que iria ocorrer.

Os pais, nesse momento, tiveram uma participação importante, pois, foram eles quem primeiro se sentaram na cadeira odontológica, estimulando e encorajando a paciente a fazer o mesmo. No início, a paciente ficou sentada no colo da mãe, enquanto esta ainda se encontrava sentada na cadeira de atendimento e ali a paciente permaneceu por um período considerável,

enquanto continuavam as demonstrações de tudo aquilo que seria realizado no momento que ela se sentasse sozinha na cadeira odontológica.

A paciente recebeu um par de luvas de procedimentos e, com as luvas calçadas, começou a manusear o jato de água. E, nesse momento, foi sinalizado para a mãe que se retirasse da cadeira e deixasse a filha se sentar sozinha. Ao perceber que estava sozinha na cadeira odontológica, a paciente tentou manifestar um choro, porém, mais uma vez, com a ajuda dos responsáveis, através da conversa e das brincadeiras elaboradas com o jato de água e ar, a paciente permaneceu sentada e com a compreensão do que estava acontecendo. Através deste satisfatório avanço, conseguiu-se que a paciente se sentasse na cadeira odontológica e permanecesse nela.

Em um determinado momento, a paciente se incomodou com os ruídos presentes na clínica (figura 5), mas logo se acalmou. Em seguida, foi realizada uma profilaxia com a própria escova de dentes da paciente, de maneira que ela se sentisse segura e confortável. Foi avisado, antecipadamente, aos pais que trouxessem a escova de dentes da paciente nas consultas subsequentes para que fosse realizada uma instrução de higiene oral assim que possível. A instrução de higiene oral não foi realizada nessa consulta porque foi avaliado não ser o melhor momento, mas utilizando a sua escova de dentes (que para ela já era um instrumento comum) foi viável a realização da profilaxia com pasta profilática. Desta forma foi encerrada a segunda consulta, que continuava sendo realizada em períodos curtos para evitar qualquer estresse por parte da criança.



Figura 3. Condicionamento de forma lúdica

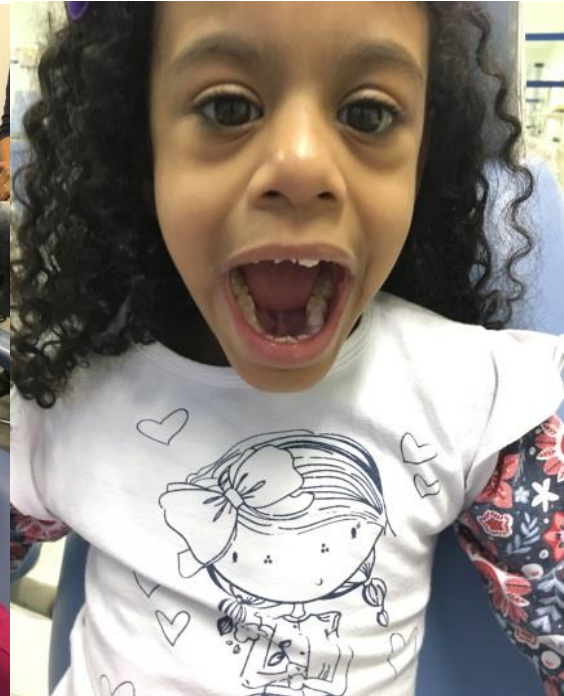


Figura 4. Observação da cavidade oral



**Figura 5. Paciente incomodada com ruídos**

Na terceira semana de atendimento da paciente portadora de SWB, ela já se sentava na cadeira odontológica de forma espontânea. Foi dada continuação no condicionamento para que ela se sentisse cada vez mais adaptada e entendesse adequadamente a importância de permitir que o atendimento fosse realizado. Nesta sessão, optou-se por dar início a instrução de higiene bucal, utilizando a sua própria escova de dentes, que mais uma vez, estava presente pela cooperação dos pais que se mantiveram firmes e colaborativos em todas as consultas, o que foi de suma importância para que o atendimento evoluísse no decorrer das semanas. O método de higiene bucal foi individualizado para essa paciente, avaliando suas necessidades e seus aspectos psicomotores. A instrução não foi feita somente para a criança, mas também para os pais, pois são eles que no dia a dia irão incentivar, monitorar e corrigir o correto hábito da filha.

## **5 DISCUSSÃO**

Estudos sobre a síndrome de Williams-Beuren apontam que a maioria dos casos ocorrem esporadicamente (BAYÉS et al, 2003; TAM et al, 2008). Em 2010 foi descrito que a incidência estimada da síndrome de Williams-Beuren era de 1:13.000 a 1:25.000 nascidos vivos (VIDAL et al, 2010). Já em 2012, foi constatado que a incidência era cerca de 1:10.000 nascidos vivos (POORNIMA et al, 2012).

As manifestações clínicas da SWB incluem características faciais marcantes como: nariz pequeno, boca larga, lábios cheios, mento pequeno e região periorbital proeminente, além da presença de íris estrelada, ponte nasal plana, filtro longo, perfil facial plano e pele delicada (OLIVEIRA, 2012; TOPÁZIO, 2013).

A alteração no gene de elastina é responsável por manifestações clínicas como, estenose aórtica supra valvular e alterações faciais.<sup>1,3</sup> Entretanto, também foi identificado que a desregulação dessa proteína pode explicar o envelhecimento precoce e a maior ocorrência de hérnias inguinais e umbilicais (OLIVEIRA, 2012; SILVA, CRUZ, 2009; WILLIAMS, BARRATT-BOYES, LOWE, 1961).





As alterações cardíacas merecem especial atenção, uma vez que são as mais frequentemente encontradas em aproximadamente 75% a 80% dos casos de SWB. As mais comuns são estenose aórtica supra valvular (65%) e estenose da artéria pulmonar (38%). Em contrapartida, também é possível encontrar outras anomalias cardíacas como estenose de artérias renais e hipertensão arterial (HERREROS, ASCURRA, FRANCO, 2007; MONSTEFÀ et al, 1999; ROSSI, FERREIRA, GIACHETTI, 2006).

Na ausência de hipercalcemia e estenose supra valvular aórtica, deve ser levado em consideração as características fenotípicas do indivíduo para possível diagnóstico, com destaque para as dismorfologias faciais (MORENO, LACASSIE, 1982; POORMINA et al, 2012).

Pacientes com síndrome de Williams-Beuren possuem afinidade pela música, habilidades de canto e reconhecimento de canções, o que pôde ser verificado no caso clínico (TOPÁZIO, 2013). Porém, possuem uma hipersensibilidade a barulhos e ruídos, fato que pode dificultar o atendimento odontológico, pois é comum a utilização de equipamentos que emitem sons (HERREROS, ASCURRA, FRANCO, 2007).

O cirurgião-dentista deve estar apto a reconhecer um paciente com necessidades especiais não só pelos aspectos físicos (PERES, PERES, SILVA, 2005). A deficiência mental, emocional, orgânica e/ou social são características fundamentais a serem reconhecidas também (ANDRADE, ELEUTÉIO, 2015). Porém, a literatura aponta que a formação do CD ainda é falha em relação ao atendimento de pacientes sindrômicos, pois não são todos os cursos de odontologia que abordam de maneira satisfatória a saúde geral, o que explica a falta de profissionais preparados para tal função (VARELLIS, 2017).

Estudos apontam a importância da atuação multiprofissional e interdisciplinar no atendimento desses pacientes para uma melhor qualidade de vida. Além do cirurgião-dentista, a equipe também estar composta por médico, fisioterapeuta, fonoaudiólogo e psicólogo (PERES, PERES, SILVA, 2005). Contudo, muitas vezes essa interação multidisciplinar não ocorre devido às limitações do próprio paciente e de sua família, que por sua vez podem se encontrar desestruturadas ou desestimuladas pelo desgaste que é ter um paciente especial em casa (SCHARDOSIM, COSTA, AZEVEDO, 2015).

O índice elevado de ocorrências odontológicas pode ser explicado pela dificuldade desses pacientes em manterem uma higiene bucal apropriada (PECORARO et al, 2017). Porém, essa afirmativa não se aplica a paciente citada no caso clínico, pois ela não evidenciou dificuldade para manter uma saúde bucal em nível satisfatório.

De acordo com o que foi vivenciado durante o atendimento a paciente E.R.F., 8 anos, e observado na literatura, com a realização de um bom condicionamento é possível atender, em muitos casos, pacientes com necessidades especiais sem uso de anestesia geral (ANDRADE, ELEUTÉIO, 2015).

As técnicas dos procedimentos odontológicos para pacientes com necessidades especiais não diferem daquelas realizadas em qualquer indivíduo, indo desde uma simples aplicação tópica de flúor até a confecção de uma prótese. A diferença está apenas no espaço físico do consultório, na análise psicológica do paciente e sua família, na abordagem do próprio paciente, nos cuidados pré-operatórios, no uso de abridores de boca e contenção (PEREIRA et al, 2010; TOLEDO, 2005). Assim, adaptar-se às necessidades de um paciente especial também faz parte de uma boa odontologia (ELIAS, 2017).

## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pacientes com necessidades especiais, de maneira geral, apresentam limitações cognitivas e/ou motoras, além das complicações sistêmicas. Carecendo muitas vezes de atenção preventiva/precoce em âmbito odontológico, uma vez que, esse tipo de atendimento,



na maioria dos casos, requer maior número de consultas e estas devem ser planejadas de acordo com as particularidades do paciente. Tais características limitam o número de profissionais aptos e com disposição para atendimentos dessa natureza, sendo evidente a necessidade de capacitação dos cirurgiões-dentistas nessa área para diminuir os estigmas e inseguranças sobre o tema.

Com elação, especificamente, ao objeto de análise deste artigo, é importante que o cirurgião dentista esteja atento acerca das necessidades e complicações sistêmicas do paciente com SWB, em que é comum a presença de estenose supra valvular aórtica e da artéria pulmonar e hipercalcêmica, além de deficiência mental e hipersensibilidade a barulhos e ruídos, que podem dificultar o atendimento, sendo necessária a adequação de condutas para um tratamento mais eficiente e diminuição de encaminhamentos para atendimentos em nível hospitalar sob anestesia geral.

Assim, respeitar o tempo do paciente, utilizar um bom método de condicionamento, como a consagrada técnica de dizer-mostrar-fazer, e contar com a cooperação dos familiares são estratégias bem sucedidas para a evolução do tratamento odontológico e garantia da saúde bucal do paciente.

Um bom condicionamento se faz necessário para que o atendimento seja somente ambulatorial, sem a necessidade de encaminhamento hospitalar e anestesia geral, o que, de certa forma, tranquiliza os responsáveis da criança. A técnica de dizer-mostrar-fazer é escolhida frequentemente por cirurgiões dentistas para compor o condicionamento de pacientes especiais ou pediátricos e possuem um alto índice de sucesso. Ela também foi utilizada no caso clínico descrito onde foi obtido êxito. A cooperação dos familiares se torna importante desde o comparecimento nas consultas ao supervisionamento da higiene oral do paciente no dia a dia, contribuindo assim, para a evolução do tratamento e saúde oral dele.

## REFERÊNCIAS

ANDRADE, A. P. P.; ELEUTÉIO, A. S. L. **Pacientes portadores de necessidades especiais: Abordagem odontológica e anestesia geral.** Rev. Bras. Odontol., v. 72, n. 1/2, p. 4, 2015. Disponível em: <<http://revodonto.bvsalud.org/pdf/rbo/v72n1-2/a13v72n1-2.pdf>>. Acesso em: 15 Fev 2021.

ANDRADE, S. N.; SANTOS, C.; CASTRO, T.; GALLOTTINI, M. **Medical considerations in dental treatment of patients with Williams-Beuren syndrome: report of four clinical cases.** Clin. Lab. Res. Den., v. 21, n. 2, p. 7, 2015. Disponível em: <<https://www.revistas.usp.br/clrd/article/view/118463/119061>>. Acesso em: 15 Fev 2021.

BAYÉS, M.; MAGANO, L. F.; RIVERA, N.; FLORES, R.; JURADO, L. A. P. **Mutational Mechanisms of Williams-Beuren Syndrome Deletions.** Am. J. Hum. Genet, p. 131-51, 2003.

ELIAS, R. **Odontologia para pacientes com necessidades especiais.** Rio de Janeiro: Revinter, ed. 1, 2007.

HERREROS, M. B.; ASCURRA, M.; FRANCO, R. **El Síndrome de Williams: Reporte de tres casos.** Mem. Inst. Investig. Cienc. Salud., v. 5, n. 1, p. 5, 2007. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3354787/>>. Acesso em: 03 Fev 2021.



MONSTEF A, A. K.; RAOUL, O.; LYONNET, S.; AMIEL, J.; MUNNICH, A.; VEKEMANS, M.; MAGNIER, S.; OSSAREH, B.; BONNEFONT, J. P. *The American Journal of Human Genetics*, p. 1-4, 1999.

MORENO, R. A.; LACASSIE, Y. S. Síndrome de Williams: Um diagnóstico fenotípico. **Rev. chil. pediatr.**, v. 53, n. 1, p. 6, 1982. Disponível em: <[https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41061982000100021](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41061982000100021)>. Acesso em: 24 Mar 2021.

OLIVEIRA, C. A. B. **Síndrome de Williams** – Caracterização Fenotípica [trabalho de conclusão de curso]. Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, 2012.

PECORARO, P. V. B. F.; SILVA, M. F.; MAIA, M. P. C.; CONDÉ, S. P. **Pacientes com deficiências: metodologia e prática de inclusão social na faculdade de odontologia de Valença/RJ**. *Rev Interdisciplinar de Direito*, v. 10, n. 2, p. 11, 2017. Disponível em: <<http://revistas.faa.edu.br/index.php/FDV/article/view/180>>. Acesso em: 04 Abr 2021.

PEREIRA, L. M.; MARDERO, E.; FERREIRA, S. H.; KRAMER P. F.; COGO R. B. **Atenção odontológica em pacientes com deficiências: a experiência do curso de Odontologia da ULBRA Canoas/RS**. *Rev. Stomatos.*, v. 16, n. 31, p. 8, 2010. Disponível em: <<http://revodonto.bvsalud.org/pdf/sto/v16n31/a11v16n31.pdf>>. Acesso em: 20 Fev 2021.

PERES, A. S.; PERES, S. H. C. S.; SILVA, R. H. A. **Atendimento a pacientes especiais: Reflexão sobre os aspectos éticos e legais**. *Rev. Fac. Odontol. Lins*, v. 17, n. 1, p. 6, 2005. Disponível em: <<http://docplayer.com.br/11196544-Atendimento-a-pacientes-especiais-reflexao-sobre-os-aspectos-eticos-e-legais.html>>. Acesso em: 04 Abr 2021.

POORNIMA, P.; PATIL, S. P.; SUBBAREDDY, V. V.; ARORA G. **Dentofacial characteristics in William's syndrome**. *Contemp. Clin. Dent.*, v. 3, n. 1, p. 10, 2012. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3354787/>>. Acesso em: 20 Fev 2021.

ROSSI, N. F.; FERREIRA, D. M.; GIACHETI, C. M. **Genética e linguagem na síndrome de Williams-Beuren: Uma condição neuro-cognitiva peculiar**. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, v. 18, n. 3, p. 8, 2006. Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S010456872006000300013](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S010456872006000300013)>. Acesso em: 20 Jan 2021.

SCHARDOSIM, L. R.; COSTA, J. R. S.; AZEVEDO, M. S. **Abordagem odontológica de pacientes com necessidades especiais em um centro de referência no sul do Brasil**. *Rev. da ACBO*, v. 4, n. 2, p. 11, 2015. Disponível em: <<http://www.rvacbo.com.br/ojs/index.php/ojs/article/view/254>>. Acesso em: 06 Abr 2021.

SILVA, L. C. P.; CRUZ, R. A. **Odontologia para pacientes com necessidades especiais: Protocolos para o atendimento clínico**. Rio de Janeiro: Santos, ed. 1, 2009.

TAM, E.; YOUNG, E. J.; MORRIS, C. A.; MARSHALL, C. R.; LOO, W.; SCHERER, S. W.; MERVIS, C. B.; OSBORNE, L. R. **The common inversion of the Williams-Beuren**



**syndrome region at 7q11.23 does not cause clinical symptoms.** American Journal of Medical Genetics Part A, p. 146, 2008.

TOLEDO, A. O. **Odontopediatria:** Fundamentos para a prática clínica. São Paulo: Editorial Premier, ed. 9, 2016.

TOPÁZIO, B. A. **Aspectos clínicos e genéticos da síndrome de Williams-Beuren:** Revisão de Literatura [trabalho de conclusão de curso]. Salvador (BA): Universidade Federal da Bahia, 2013.

VARELLIS, M. L. Z. **O paciente com necessidades especiais na odontologia:** Manual prático. 3ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017.

VIDAL, N. M.; CAROLINO, W. M.; CAVALCANTE, I. S.; CARVALHO, M.D.F. **Síndrome de Williams-Beuren:** uma revisão de literatura. Rev Pediatría Moderna, v. 48, n. 10, p. 5, 2010. Disponível em:  
<[http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?id\\_materia=5153&fase=imprime](http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?id_materia=5153&fase=imprime)>. Acesso em: 15 Fev 2021.

WILLIAMS, J. C. P.; BARRATT-BOYES, B. G.; LOWE, J. B. **Supravalvular Aortic Stenosis** *Circulation*, AHA J., v. 24, n. 1, p. 9, 1961. Disponível em:  
<<http://circ.ahajournals.org/content/24/6/1311.long>>. Acesso em: 12 Abr 2021.