

SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN E O ATENDIMENTO ODONTOLÓGICO: RELATO DE CASO

WILLIAMS-BEUREN SYNDROME AND DENTAL CARE: CASE REPORT

Gabriella R. da Silva¹; Roberta M. Batista²

RESUMO:

Este estudo é um relato de caso que visa descrever as características encontradas em uma paciente com Síndrome de Williams-Beuren, comparando com as já relatadas na literatura, com o objetivo principal de analisar suas implicações no tratamento odontológico. As características mais frequentes dos indivíduos com SWB são as malformações faciais evidentes, os problemas cardiovasculares, a hipercalcemia idiopática, as características cognitivas específicas e as alterações bucais. No tratamento odontológico deve-se avaliar a necessidade de profilaxia antibiótica, por conta das questões cardiovasculares, e a abordagem comportamental pela técnica dizer-mostrar-fazer pode ser adotada para evitar o encaminhamento hospitalar. A hipersensibilidade a sons também é frequente em portadores da SWB, com isso, o cuidado com ruídos no atendimento também se mostra de grande importância. O estudo permitiu concluir que a paciente apresenta características faciais e bucais relacionadas à SWB, bem como algumas alterações sistêmicas. O atendimento dos portadores da síndrome deve ser totalmente individualizado, já que nem todos os pacientes com SWB apresentam todas as características relatadas na literatura.

Descritores: Síndrome de Williams-Beuren; Saúde bucal; Odontologia

ABSTRACT:

This study is a case report that aims to describe the characteristics found in a patient with Williams-Beuren Syndrome, comparing with those already reported in the literature whose main objective was to analyse their implications in dental treatment. The most frequent characteristics of individuals with SWB are evident facial malformations, cardiovascular problems, idiopathic hypercalcaemia, specific cognitive characteristics and oral changes. In dental treatment, the need for antibiotic prophylaxis should be evaluated, due to cardiovascular issues, and the behavioural approach by the say-show-do technique can be adopted to avoid hospital referral. Hypersensitivity to sounds is also frequent in patients with SWB, so care with noise in the service is also of great importance. The study allowed us to conclude that the patient has facial and oral characteristics related to SWB as well as some systemic changes. The care of patients with the syndrome should be fully individualised, since not all patients with WBS have all the characteristics reported in the literature.

Keyword: Williams-Beuren Syndrome; Oral Health; Odontology

1 Acadêmica do 5º ano do Curso de Graduação em Odontologia do UNIFESO – 2022.

2 Docente do Curso de Graduação em Odontologia do UNIFESO.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Williams-Beuren, descrita pela primeira vez por Williams *et al.* (1961) e Beuren *et al.*, (1962), é um distúrbio genético raro causado por uma microdeleção do cromossomo 7. O diagnóstico clínico geralmente é baseado em malformações faciais evidentes, cardiovasculares, hipercalcemia idiopática, características cognitivas específicas de habilidades e linguagem devido à personalidade. (ROSSI; MORETTI-FERREIRA e GIACHETI, 2006).

A síndrome de Williams-Beuren (WBS) é uma microdeleção ou síndrome de deleção de genes contíguos causada pela perda de cópias de aproximadamente 20 genes presentes na região 7q11-23, que abrange 1,5 a 1,8 milhão de pares de bases. Em grande parte dos casos, as deleções ocorrem esporadicamente, mas a herança autossômica dominante tem sido relatada em famílias com a síndrome (SMOOT *et al.*, 2005; POBER, 2010; HONJO *et al.*, 2012; DUTRA *et al.*, 2012).

De acordo com Sugayama *et al.*, (2003), 80% do indivíduos com SWB apresentam anomalias cardiovasculares, onde a estenose aórtica supravalvular é a mais frequente e está presente em 64% dos pacientes. Outras cardiopatias observadas são estenose da artéria pulmonar, hipoplasia da aorta, coarctação da aorta, prolapso da válvula mitral e defeitos septais. Além disso, também é possível encontrar estenoses localizadas e difusas das aortas torácica e abdominal, das artérias coronárias e cerebrais.

Alguns atributos associados a crianças com SWB são: características faciais distintas, uma voz rouca associada ao crescimento, “retardo mental” e uma personalidade superamigável; hiperacusia, hipercalcemia infantil e pele prematuramente enrugada também são sintomas comuns (DUTRA *et al.*, 2012).

Para o diagnóstico, a avaliação física, ecocardiograma, estudos da tireoide, avaliação renal, neurológica, auditiva e oftálmica, estudo do histórico clínico, avaliação abdominal e verificação da calcemia se tornam necessários. Um diagnóstico breve melhora o cuidado com o paciente, já que existem complicações sérias associadas a síndrome (CABRAL; LIMA e PEREIRA, 2021).

Uma vez que a tríade: tipo facial, “retardo mental” e cardiopatia são identificados, a WBS é suspeita, mas o diagnóstico definitivo só é confirmado após o teste citogenético chamado hibridização *in situ* de fluorescência (RIBEIRO *et al.*, 2018).

As primeiras anomalias dentárias descritas em relação a portadores da síndrome foram a maloclusão e o prognatismo (WILLIAMS *et al.*, 1961). Já Beuren *et al.* (1962), posteriormente descreveram a hipodontia, o arco dentário superior largo, os molares anormais em forma de botão e um comprimento mesiodistal inferior dos quatro incisivos superiores, sugerindo que as anomalias dentárias são uma característica importante da SWB (BEUREN *et al.* 1962).

Segundo Santos (2016), devido a estas características específicas, ao planejarmos e realizarmos o tratamento odontológico dos pacientes com SWB, devemos priorizar uma anamnese detalhada, absorvendo o máximo de informações sobre a sua saúde sistêmica, os medicamentos que fazem uso, presença de alguma alteração na pressão arterial e principalmente se há cardiopatias congênitas.

O tratamento odontológico e a ida regular ao dentista são de extrema importância para a saúde e bem estar do paciente, já que assim prevenimos doenças como cárie e periodontite. O cirurgião dentista deve conhecer as características gerais e as manifestações bucais específicas dos portadores de SWB, para somente assim, oferecer um tratamento de qualidade e especializado, sabendo as limitações, abordagens e indicações corretas para o paciente.

OBJETIVOS

Objetivo primário

Descrever as características individuais de uma paciente com SWB e suas implicações no tratamento odontológico.

Objetivos secundários

Destacar aspectos históricos e epidemiológicos da SWB;

Descrever as condições sistêmicas encontradas em pacientes com SWB;

Citar as características faciais e bucais presentes na SWB;

Relatar as interferências destas condições no tratamento odontológico;

Ressaltar a importância de um plano de tratamento individualizado de acordo com as expectativas do paciente com SWB.

REVISÃO DE LITERATURA

Histórico

A síndrome de Williams-Beuren, foi relatada pela primeira vez em 1961 pelo cardiologista John Williams, que avaliou quatro crianças com face semelhante, estenose aórtica supralvar, déficit cognitivo, dificuldades de leitura e escrita e afinidade por música. Em 1962, Beuren acrescentou estrabismo, estenose da artéria pulmonar e anomalias dentárias como características da síndrome (WILLIAMS *et al.*, 1961; BEUREN *et al.*, 1962).

O primeiro caso da doença Williams-Beuren foi descrito como dois distúrbios não relacionados. Uma apresentação foi caracterizada por hipercalcemia associada a retardo de crescimento persistente, aparência facial característica, “retardo mental”, sopro cardíaco e hipertensão. Enquanto a outra foi caracterizada por estenose aórtica supralvar (estreitamento da aorta ascendente acima da valva aórtica, que afeta a junção sinotubular) mais uma aparência facial distinta, “retardo mental”, personalidade “amigável” e retardo de crescimento. A descrição de um paciente com características usuais a ambos os fenótipos indicou que eram variações da Síndrome de Williams-Beuren (POBER, 2010).

Epidemiologia

Condição genética rara, com incidência de 1:13.700 a 1:25.000 nascidos vivos, acometendo de forma igual homens e mulheres e em qualquer grupo étnico, ocorrendo de forma esporádica, porém há alguns casos raros de herança autossômica dominante. Para cada 18 pacientes com síndrome de Down, encontramos um paciente com SWB (SUGAYAMA *et al.*, 2003; VIDAL *et al.*, 2010).

Etiologia

A SWB é resultado da alteração genética no braço longo no cromossomo 7. Uma vez que ocorre a microdeleção espontânea dos genes, o indivíduo tem padrão hereditário autossômico dominante, e a possibilidade é de 50% de transmissão desse distúrbio para a prole. Com isso, a chance de pais saudáveis terem outro filho com a SWB é reduzida (FERRERO *et al.*, 2007; NIKITINA *et al.*, 2014; LASHKARI *et al.*, 1999).

No gene ELN, encontra-se o gene da proteína elastina, que é o ponto chave das manifestações da SWB, pois ela é encontrada predominantemente nas paredes arteriais, pulmões, intestino e pele, bem como nos ligamentos e cartilagens elásticas (SUGAYAMA *et al.*, 2003; VIDAL *et al.*, 2010). Já no gene LIMK1, encontrado em alguns locais do cérebro, principalmente no córtex cerebral, a deleção desse gene é capaz de causar danos neurológicos e cerebrais, tais como déficit cognitivo e dificuldades visuo-espaciais (SANTOS, 2016). A ausência dos genes da família TFII-I se relacionada com anomalias craniofaciais e distúrbios de desenvolvimento de dentes, como hipoplasia de esmalte e oligodontia, e micrognatia (OHAZAMA *et al.*, 2007).

Diagnóstico

O diagnóstico da síndrome de Williams-Beuren pode ser confirmado pelo teste de hibridização *in situ* por fluorescência (FISH), sendo ela uma técnica padrão para o diagnóstico citomolecular da SWB, com poder de detectar mais de 95% dos indivíduos com esta síndrome. Entretanto, é uma técnica de intenso esforço laboratorial, demorada, e que não permite a detecção do exato tamanho da deleção (FERREIRA *et al.*, 2018).

Foram propostos em algumas literaturas meios de classificação da SWB para auxiliar no diagnóstico juntamente com os testes laboratoriais, através de pontuação, associando as características físicas mais marcantes do paciente. O sistema de pontuação proposto pela *American Academy of Pediatrics* (2001) foi subdividido em áreas: crescimento; comportamento; desenvolvimento; características faciais; problemas cardiovasculares; alterações do tecido conjuntivo e nível do cálcio. Em cada área são listados sinais, existindo um número mínimo de opções a serem assinaladas, e a partir daí é atribuído um ponto. Com a soma dos pontos no final pode-se obter um score avaliativo, onde valores maiores do que 3, são correlacionados com a ocorrência da síndrome. Todavia, não é conclusivo e o teste laboratorial deve ser realizado.

Características Sistêmicas

A SWB possui várias características clínicas marcantes, onde torna-se fácil perceber a sua diferença, com características específicas em diversos sistemas do organismo segundo a *American Academy of Pediatrics* (2001). No sistema cardiovascular, as mais frequentes são: estenose aórtica supraavalar (75%), estenose da artéria renal (50%), hipertensão arterial (50%), estenose de outras artérias (20% a 25%) e defeito no septo ventricular (10%). No Sistema urinário: enurese (50%), infecções recorrentes (30%) e anomalia estrutural (20%). No Metabolismo do cálcio: hipercalcúria (30%) e hipercalcemia (15%). No sistema digestivo, dificuldades alimentares (70%), constipação (40%), divertículos do cólon (30%) e prolapso retal (15%). No Sistema endócrino: antecipação da puberdade (50%), obesidade (30%), diabetes (15%) e hipertireoidismo (2%). Entre as alterações oftalmológicas, temos estrabismo (50%) e problemas de refração (50%). Nas Alterações Audio-lógicas, hipersensibilidade a ruído (90%) e otite média crônica (50%). Entre os distúrbios Cognitivos, atraso no desenvolvimento (95%), déficit visoespaciais (95%) e deficiência intelectual (75%). Entre os Problemas comportamentais, impulsividade/ hipertatividade (70%) e ansiedade generalizada (80%).

As alterações cardiovasculares são muito importantes devido a sua alta frequência e repercussão clínica. Complicações cardiovasculares são a principal causa de morte na SWB. Como resultado da produção deficiente de elastina, as principais artérias tornam-se rígidas e há um estreitamento dos lúmens vasculares, o que culmina em um obstáculo para o fluxo sanguíneo. O prolapso da válvula mitral e o sopro são características também bastante encontradas. Muitas destas alterações vasculares colocam o paciente em situação de risco aumentado para endocardite infecciosa (SANTOS, 2016). A hipertensão arterial, pode acometer a partir da segunda década de vida, exigindo controle medicamentoso e monitoramento constante (SUGAYAMA *et al.*, 2003).

A hipercalcemia pode estar presente, principalmente na infância, sendo a prevalência deste sinal bastante variável, uma vez que dependendo da idade do diagnóstico este quadro pode ser revertido e a hipercalemiúria pode ocorrer na ausência da hipercalcemia e aumenta o risco de nefrocalcinose (SMOOT *et al.*, 2005). Os portadores também apresentam características emocionais, entre elas hiperatividade, desinibição social, afabilidade, insegurança e baixa capacidade de concentração. O conjunto destas contribuem para a dificuldade de aprendizagem, compromete o relacionamento interpessoal e interfere na adaptação social (NUNES, 2010).

Características Faciais e dentais

Os pacientes acometidos pela SWB possuem características faciais marcantes, como: bochechas fartas, narinas antevertidas, filtro nasal longo, proeminência periorbitária, macrostomia e lábios volumosos (ROSSI, FERREIRA, GIACHETI, 2006).

Foram analisadas em um estudo as características dentais mais comuns encontradas nesses pacientes, e obtiveram os seguintes dados: retenção prolongada de decíduos (64%), diastema generalizado (60%), anodontia parcial (42%), dilaceração (33%), hipoplasia de esmalte (28%), incisivo central em forma de “chave de fenda” (24%), apinhamento (20%), microdontia (8%), taurodontismo (4%), dente conóide (4%) e geminação (4%) (SANTOS, 2016).

Tratamento odontológico

A Associação Americana de Pediatria (2001) indica que a partir de 1 a 5 anos de idade, o portador da SWB deve começar a frequentar os consultórios odontológicos, para acompanhamento.

Ao planejarmos e realizarmos o tratamento odontológico dos pacientes com SWB, deve-se priorizar uma anamnese detalhada, absorvendo o máximo de informações de sua saúde sistêmica, sobre os medicamentos que fazem uso, se há alguma alteração na pressão arterial e principalmente se há cardiopatias congênitas (SANTOS, 2016). Em caso de pacientes que fazem uso de anticoagulante é necessário seguir os parâmetros recomendados em relação a exames, extensão e trauma do procedimento. Para todos os casos, devem ser utilizadas medidas locais de hemostasia (PESSE *et al.*, 2018).

A profilaxia antibiótica é indicada para procedimentos que envolvam tecido gengival ou região periapical dos dentes e perfuração da mucosa em pacientes com as condições a seguir: válvulas cardíacas protéticas, incluindo implantadas por próteses transcater e homoenxertos, material protético utilizado para reparo de válvula cardíaca, como anéis e cordas de anuloplastia, endocardite infecciosa anterior, cardiopatia congênita cianótica não reparada ou congênita reparada doença cardíaca, com shunts residuais ou regurgitação valvular no local ou adjacente ao local de uma prótese, transplante cardíaco com regurgitação valvar devido a uma estrutura valvular anormal (AMERICAN ASSOCIATION OF ENDODONTICS, 2017).

Indivíduos que apresentam hipertensão arterial tem a necessidade de cuidados especiais durante o atendimento odontológico. Devem existir medidas para a redução do estresse, ansiedade e medo do paciente em relação ao tratamento odontológico. Além disso, uma anestesia eficaz e com o uso de vasoconstritor, como a epinefrina, é favorável no atendimento desses indivíduos (MORAIS, 2012).

Em relação à condição de hipertireoidismo, Andrade (2014) destaca que se a doença não estiver controlada deve-se evitar procedimentos cirúrgicos e evitar soluções anestésicas com epinefrina, norepinefrina, corbadrina ou felinefrina, podendo-se optar por soluções com felipressina. Já em casos em que a doença está bem controlada, deve-se tratar qualquer infecção aguda, sem restrições para procedimentos odontológicos ou uso de anestésicos com qualquer tipo de vasoconstritor.

Já em relação à hipercalcemia, tal condição pode ser tratada com bisfosfonatos que podem causar osteonecrose dos maxilares induzida por agentes antirreabsortivos, e nestes casos deve-se discutir esta possibilidade com os pacientes, bem como riscos e benefícios do tratamento dentário em relação a esta condição (SOUZA; BATISTA, 2022).

Uma outra preocupação que se deve ter na hora de atender os pacientes portadores da SWB, é em relação ao barulho provocado pelos equipamentos utilizados, como alta rotação e sugadores, pois uma das características dessa síndrome é a hiperacusia, ou seja, sensibilidade a barulhos. Essa informação pode ser colhida e analisada também durante a anamnese (HERREROS; ASCURRA e FRANCO, 2007). Além disso, devido às condições cognitivas e de comportamento destes pacientes é necessário que se faça um bom condicionamento, para que o serviço seja apenas ambulatorial e não exija encaminhamentos hospitalares para tratamento sob anestesia geral, o que torna o atendimento menos preocupante para os responsáveis. Nestes casos, a técnica dizer-mostrar-fazer é frequentemente escolhida pelos dentistas para o condicionamento de pacientes especiais ou pediátricos e tem altas taxas de sucesso (CABRAL; LIMA e PEREIRA, 2021).

Medicações

Algumas medicações utilizadas pelos portadores da SWB podem ter interações medicamentosas com os fármacos prescritos e utilizados em procedimentos odontológicos, dentre eles estão: anti-hipertensivos, hormônios sintéticos tireoidianos, diuréticos, antiespasmódicos urinário, reguladores intestinais, vasodilatadores, psicoestimulantes, antiarrítmicos, anticonvulsivantes, anti-histamínicos, bloqueadores hormonais, protetores gástricos antiulcerosos, anticoagulantes, inibidores de biossíntese de estrogênio, anti trombóticos e redutores de níveis de ácido úrico (SANTOS, 2016).

Sobre as interações medicamentosas e o atendimento odontológico, Bertolo *et al.* (2013) ressaltam que é dever do profissional fazer uma anamnese adequada e avaliar as potenciais interações. Existem ferramentas on-line e aplicativos para dispositivos móveis que podem auxiliar a análise das interações medicamentosas e proporcionar mais segurança ao profissional e ao paciente.

METODOLOGIA

Acatando aos requisitos da Resolução nº 466/2012 do CNS e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do UNIFESO sob o parecer 5.769.643.

O presente trabalho foi realizado através de uma abordagem qualitativa do tipo relato de caso por discutir a Síndrome de Williams-Beuren e o atendimento odontológico. A pesquisa bibliográfica foi executada nas bases de dados Scielo, Google Acadêmico e Pubmed, entre os anos de 1961 a 2022.

RELATO DO CASO

Paciente feminina de 27 anos de idade, foi diagnosticada com a Síndrome de Williams-Beuren aos 20 anos através do teste genético. Não foi observado histórico familiar. Durante a anamnese foram relatados pela mãe e observadas pelo cirurgião-dentista, algumas alterações sistêmicas, faciais e bucais. Em relação às sistêmicas, a mãe relatou hipertiroidismo, dificuldades alimentares, estrabismo, hipersensibilidade a ruídos, atraso no desenvolvimento, deficiência intelectual, problemas de refração (astigmatismo e hipermetropia), prolapso da válvula mitral (sem regurgitação), hipercalcemia, constipação, prolapso retal, antecipação da puberdade (menarca aos 9 anos), ansiedade generalizada, deficiência de peso e frouxidão das articulações. Algumas ou-

tras observações sobre a infância também foram citadas, como: enurese até os 5 anos, otite frequente, impulsividade/hiperatividade e notou-se um crescimento anormal comparada a crianças não portadoras da síndrome.

As características faciais notadas na paciente foram filtro nasal longo, lábios grossos, queixo pequeno, ponte nasal deprimida, aumento do volume periorbitário, bochechas cheias e nariz pequeno (figura 1). Além dessas, no exame físico foi possível observar alterações bucais, como: retenção prolongadas de decíduos (dentes 65, 75 e 85 ainda estão retidos na arcada e sem sinal dos sucessores permanentes) (figuras 3 e 4), diastema generalizado (figura 2), anodontia parcial (25, 35 e 45) e tórus mandibular (figura 4).

A paciente faz acompanhamento médico constante com o neurologista, endocrinologista e cardiologista, mas não faz uso de remédios. Durante a anamnese, no relato de história pregressa odontológica, foi relatado que a paciente apresentava mancha branca ativa na maioria dos dentes e então, foi tratada com verniz fluoretado. Houve histórico de tratamento ortodôntico, mas o mesmo foi cessado, já que não houve adaptação da paciente, e durante o tratamento doenças como cárie e gengivite aumentaram, devido à dificuldade de higienização apresentadas pela paciente e pelos responsáveis. Diante da análise da anamnese e do exame clínico um plano de tratamento específico foi realizado, com o objetivo de alinhar as necessidades e expectativas da paciente e da responsável, que incluem estabelecer estética, função e conforto.

Desta forma, o protocolo proposto consiste em realizar as restaurações necessárias, orientações de higiene oral para o controle de placa e acompanhamento constante para manutenção da saúde oral da paciente. Foi acordado com a família que apesar da necessidade de tratamento ortodôntico, o mesmo não será realizado por conta da não aceitação por parte da paciente e das dificuldades relatadas pelo responsável. Para o controle de comportamento da paciente durante às consultas, a técnica dizer- mostrar- fazer será a primeira escolha, não excluindo a possibilidade de utilização de outras abordagens psicológicas, caso seja necessário, evitando assim o uso de metodologias como estabilização física ou atendimento hospitalar.

Figura 1: características faciais.



Figura 2: diastema generalizado



Figura 3: retenção decíduo (65)

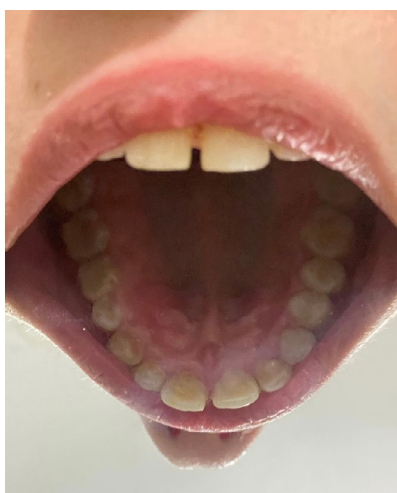
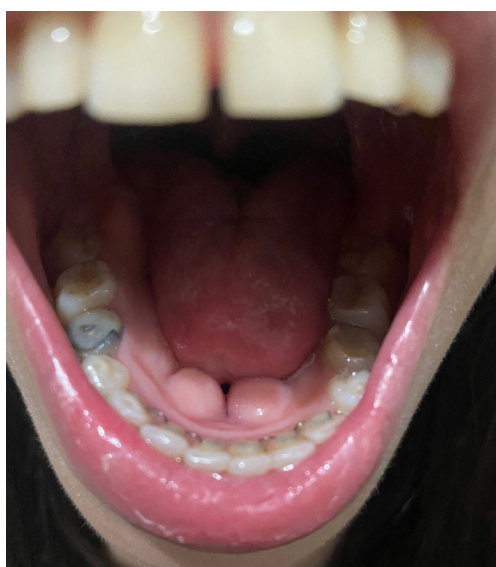


Figura 4: retenção decíduos (75 e 85) e tórus mandibular.



DISCUSSÃO:

A síndrome de Williams-Beuren é um distúrbio com uma grade de sintomas clínicos e morbidades diversas, porém marcantes. Uma personalidade amigável também é associada aos portadores, além de seu interesse pela música (SUGAYAMA *et al.*, 2003) e uma ronquidão na voz característica (ROSSI; MORETTI-FERREIRA e GIACHETI, 2006).

Em estudo feito por Honjo (2012), o diagnóstico clínico da SWB variou entre as idades de 2 meses a 56 anos e apresentou a mediana de 4 anos. A paciente deste relato teve seu diagnóstico aos seus 20 anos, que está entre as idades descritas pelo estudo, porém distante da mediana. Ainda neste estudo, foi relatado que todos os pacientes tinham pais sem alterações genéticas, mesmo caso da paciente.

Segundo Wong *et al.* (2015) o diagnóstico da SWB geralmente é feito através do teste de hibridização *in situ* fluorescente (FISH), onde a delação do gene da elastina no braço longo do cromossomo 7 é detectado, entretanto o diagnóstico da paciente foi confirmado através do teste SNP-array.

Num estudo de Santos (2016), as características faciais foram citadas como filtro nasal longo, lábios grossos, queixo pequeno, ponte nasal deprimida, aumento do volume periorbitário, bochechas cheias, nariz pequeno e a íris estrelada. Dentre elas, a paciente deste relato deixou de apresentar apenas uma, a íris estrelada, que, de acordo com o mesmo autor, é a característica apontada no estudo como a de menor incidência.

Já em relação às manifestações sistêmicas, a American Academy of Pediatrics (2001), apresentou um quadro sinalizando 27 características, e a paciente do relato apresentou 16 delas: hipertiroidismo, dificuldades alimentares, estrabismo, hipersensibilidade a ruído, atraso no desenvolvimento, deficiência intelectual, problemas de refração (astigmatismo e hipermetropia), hipercalcemia, enurese, constipação, prolapso retal, antecipação da puberdade, otite na infância, déficit visoespacial, impulsividade/ hipertatividade e ansiedade generalizada. Além dessas, a paciente apresentou prolapso da válvula mitral, característica não relatada por este autor.

Em relação às adaptações necessárias ao tratamento odontológico, a preocupação com a interação medicamentosa e com o uso de bisfosfonatos devem ser constantemente analisados pelo dentista, que deve conversar com os pacientes em relação aos riscos e benefícios advindos da necessidade de prescrições e realização de procedimentos odontológicos (ANDRADE, 2014).

Neste aspecto, a condição sistêmica da paciente e sua história médica permitiram concluir que a mesma não faz uso de medicamentos, atualmente, que poderiam trazer interações medicamentosas indesejáveis e que também não tem maior risco de desenvolver osteonecrose associada a medicamento, pois não trata a hipercalcemia com medicação antirreabsortiva como o bisfosfonato.

Quanto ao uso de antibioticoterapia profilática, a paciente não necessita deste recurso, uma vez que os procedimentos a serem realizados não provocam bacteremia significativa e sua condição cardíaca não requer este tipo de prescrição. Neste sentido, Santos (2016) afirma que na verdade a maioria das cardiopatias congênitas que estão relacionadas com a síndrome (EASV, EP, prolapso da válvula mitral) são consideradas acianóticas, e de acordo com a American Heart Association, não necessitam de profilaxia antibiótica para risco de endocardite infecciosa (SANTOS, 2016).

Considerando a condição de hipertireoidismo da paciente, a mesma está com a doença controlada, e por isso não tem contraindicações para o uso de anestésico com qualquer tipo de vasoconstritor, e também está apta a realizar qualquer tipo de procedimento, conforme ressalta Andrade (2014).

Em relação as alterações bucais, comparando as condições da paciente com o estudo de Santos (2016), apenas os distúrbios de maior incidência foram observadas na paciente. Eles são retenção prolongada de decíduos, diastema generalizados e anodontia parcial; segundo o estudo estas características tem a incidência de 64%, 60% e 42%, respectivamente. Distúrbios como microdontia, hipoplasia de esmalte, geminação e dente conóide não foram observadas nesta paciente. O tórus mandibular foi notado, entretanto não encontramos esta característica nos estudos que observamos.

Ribeiro *et al.* (2018), afirmaram que as alterações craniofaciais e dentoalveolares apresentadas pelos pacientes com SWB, requerem intervenção ortodôntica e podem ser associadas a cirurgia ortognática. Contudo, o procedimento cirúrgico pode ser limitado por conta de condições sistêmicas características da síndrome. Já na intervenção ortodôntica as limitações motoras dos pacientes podem contraindicar o tratamento, por conta da dificuldade em manter a boa higiene oral. No caso da paciente, o tratamento ortodôntico foi indicado, mas pelo motivo citado acima, o mesmo não foi finalizado.

Assim como na maioria dos casos relatados por Cabral, Lima e Pereira (2021), a paciente, apesar de apresentar ansiedade generalizada e déficit cognitivo, mostra-se colaborativa com a técnica de abordagem psicológica dizer-mostrar-fazer, permitindo que o tratamento seja realizado em ambiente clínico, sem a utilização de estabilização física ou sedativos. Desta forma, o sucesso no tratamento odontológico e a garantia de saúde bucal do paciente serão mais facilmente alcançados.

CONCLUSÃO

Conclui-se com este estudo que a paciente apresenta características sistêmicas, faciais e bucais relacionadas a SWB, porém nem todas as características relatadas na literatura foram observadas, e algumas características encontradas na paciente como o tórus mandibular, não foram descritos nos autores consultados. Com isso, se faz de extrema importância reconhecer e avaliar individualmente tais condições, priorizar uma anamnese detalhada, absorvendo o máximo de informação sobre a saúde do paciente e suas necessidades. Além disso, é de suma importância adaptar o atendimento lançando mão de técnicas de abordagem psicológica como dizer-mostrar-fazer, por exemplo, e estar atento a ruídos, afim de tornar o ambiente odontológico mais confortável. Assim, com todos os cuidados necessários poderemos oferecer um atendimento de qualidade, visando maior bem estar e saúde para o paciente de forma segura e eficiente.

REFERÊNCIAS

- AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Health Care Supervision for Children With Williams Syndrome. 2001. Disponível em <http://pediatrics.aappublications.org/content/107/5/1192>>.
- ANDRADE, E. D. Terapêutica medicamentosa em odontologia. **Artes Médicas Editora**, 2014.
- BERTOLLO, A. L.; DEMARTINI, C.; PIATO, A. L. Interações medicamentosas na clínica odontológica. **Revista Brasileira de Odontologia**, v. 70, n. 2, p. 120, 2014.
- BEUREN, A. J.; APITZ, J.; HARMJANZ, D. Supravalvular aortic stenosis in association with mental retardation and certain facial appearance. **Circulation**; v. 26, n. 6, p.1235– 40, 1962.
- CABRAL, L. R.; LIMA, S. Á. R.; PEREIRA, V. A. S. Síndrome de Williams-Beuren: Abordagem odontológica e condicionamento. **Diálogos em Saúde**, v. 4, n. 2, p. 100-111, 2022.
- DIOGENES, C. M. S.; CHA, B. Y. AAE Guidance on antibiotic prophylaxis for patients at risk of systemic disease. **American Association of Endodontists**, p. 1-6, 2017. DUTRA, R. L.; *et al.* Copy number variation in Williams-Beuren syndrome: suitable diagnostic strategy for developing countries. **BMC Research Notes**, v. 5, n. 1, p. 1-5, 2012.
- FERREIRA, S. B. P.; *et al.* Oral findings in Williams-Beuren syndrome. **Medicina Oral Patologia Oral y Cirugia Bucal**, v. 23, n. 1, p. 1–6, 2018.
- FERRERO, G. B.; *et al.* Presenting phenotype and clinical evaluation in a cohort of 22 Williams–Beuren syndrome patients. **European journal of medical genetics**, v. 50, n. 5, p. 327-337, 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.
- HONJO, R. S.; *et al.* Atypical deletion in Williams-Beuren syndrome critical region detected by MLPA in a patient with supraaortic stenosis and learning difficulty. **J Genet Genomics**, v. 39, n. 10, 2012.
- LASHKARI, A.; SMITH, A. K.; GRAHAM, J. M. Jr. Williams-Beuren syndrome: an update and review for the primary physician. **Clinical pediatrics**, v. 38, n. 4, p. 189-208, 1999.
- NIKITINA, E. A.; *et al.* Williams syndrome as a model for elucidation of the pathway genes-the brain-cognitive functions: genetics and epigenetics. **Acta Naturae**, v. 6, n. 1, p. 9-22, 2014.
- OHAZAMA, A.; SHARP, P. T. TFII-I gene family during tooth development: Candidate genes for tooth anomalies in Williams syndrome. **Developmental dynamics: an official publication of the American Association of Anatomists**, v. 236, n. 10, p. 2884-2888, 2007.
- PESSE, M. S.; *et al.* Protocolo de atendimento odontológico a pacientes usuários de terapia antitrombótica. **Revista da Faculdade de Odontologia-UPF**, v. 23, n. 2, 2018.
- POBER, B. R. Williams-Beuren syndrome. **The new england journal of medicine**, v. 362, n. 3, p. 239-252, 2010.
- ROSSI, N. F.; MORETTI, F. D.; GIACHETI, C. M. Genética e linguagem na Síndrome de Williams-Beuren: uma condição neuro-cognitiva peculiar. **Pró-Fono Revista de Atualização Científica**, v. 18, p. 331-338, 2006.
- RIBEIRO, M. G. E.; *et al.* Williams-Beuren Syndrome: What Orthodontists Need to Know. **Int. J. Odontomat**, v. 12, n. 3, p. 205-210, 2018.
- SANTOS, C. P. M. **Manifestações bucais e gerais de interesse odontológico com síndrome de Williams Beuren**. Orientador: Profa. Dra. Marina Helena Cury Gallotini. 2016. 84f. Dissertação (Mestrado) – Curso de Ciências Odontológicas, Universidade de São Paulo, São Paulo.
- SMOOT, L.; *et al.* Medical overview and genetics of Williams-Beuren syndrome. **Progress in pediatric cardiology**, v. 20, n. 2, p. 195-205, 2005.
- SOUZA, R. P.; BATISTA, F. R. S. Osteonecrose de mandíbula e maxila relacionada ao uso de bifosfonatos. **Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação**, v. 8, n. 5, p. 1681-1706, 2022.
- SUGAYAMA, S. M. M.; *et al.* Síndrome de Williams-Beuren. Anomalias Cardiovasculares em 20 Pacientes Diagnosticados pela Hibridização In Situ por Fluorescência. **Arquivo Brasileiro de Cardiologia**, v. 81, n. 5, p. 462-467, 2003.
- VIDAL, N. M.; *et al.* Síndrome de Williams-Beuren: uma revisão da literatura. **Pediatria Moderna, Meireles**, v. 48, p.10-11, 2010.
- WILLIAMS, J. C. P.; BARRATT-BOYES, B. G.; LOWE, J. B. Supraaortic stenosis. **Circulation**, v. 24, n. 6, p. 1311-1318, 1961.
- WONG, D.; RAMACHANDRA, S. S.; SINGH, A. K. Dental management of patient with Williams Syndrome-A case report. **Contemporary Clinical Dentistry**, v. 6, n. 3, p. 418, 2015.