



UNIVERSIDADE
ESTADUAL DE LONDRINA

MARCELA MARTINS DA COSTA GOVEIA

**ENFOQUE ODONTOLÓGICO À SÍNDROME DE PRADER-
WILLI:
REVISÃO DE LITERATURA**

Londrina
2021

MARCELA MARTINS DA COSTA GOVEIA

**ENFOQUE ODONTOLÓGICO À SÍNDROME DE PRADER-
WILLI:
REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Universidade Estadual de Londrina - UEL, como requisito parcial para a obtenção do título de Cirurgiã-Dentista.

Orientador: Prof. Dr. Farli Aparecida Carrilho Boer

Londrina
2021

Inserir ficha catalográfica

A ficha catalográfica é elaborada pelo próprio autor.
Orientações em:

<http://www.uel.br/bc/ficha/>

MARCELA MARTINS DA COSTA GOVEIA

ENFOQUE ODONTOLÓGICO A SÍNDROME DE PRADER-WILLI
REVISÃO DE LITERATURA

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Universidade Estadual de
Londrina - UEL, como requisito parcial para
a obtenção do título de Cirurgiã-Dentista

BANCA EXAMINADORA

Prof. Orientador
Universidade Estadual de Londrina - UEL

Prof. Membro 2
Universidade Estadual de Londrina - UEL

Londrina, ____ de _____ de ____.

AGRADECIMENTOS

Agradeço à Prof. Dr. Farli Aparecida Carrilho Boer, minha orientadora, pelo exemplo, paciência e dedicação na orientação deste trabalho e ao professor Hebert Samuel Carafa Fabre por compor a banca examinadora.

À minha família por todos os ensinamentos e todo o suporte necessário para chegar até aqui.

Aos meus amigos por todo o apoio que me foi dado para enfrentar este período.

À memória de minha avó, por toda educação e criação que me formaram até hoje.

Por fim, agradeço a UEL, por todo o acolhimento de professores e funcionários, por ter sido minha segunda casa e motivo de orgulho por toda esta jornada.

**“A persistência é o menor caminho do
êxito”**

Charles Chaplin

GOVEIA, Marcela Martins da Costa. **Enfoque odontológico a Síndrome de Prader-Willi**: Revisão de Literatura. 2021. 33. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) – Universidade Estadual de Londrina, Londrina, 2021.

RESUMO

Introdução: De origem genética rara, a síndrome de Prader-Willi (SPW) acomete o cromossomo 15 paterno e trata-se de uma desordem hipotálamo-hipofisária que trazem prejuízos à condição sistêmica geral e bucal de seus portadores. **Revisão:** A SPW tem como consequência diversos achados clínicos, tais quais: problemas endócrinos como diabetes e hipotireoidismo, obesidade decorrente de hiperfagia, baixa estatura, déficit intelectual, dimorfismo facial, distúrbios emocionais e de comportamento. Os portadores, ao nascer, apresentam características como hipotonia muscular e sucção deficiente, que são alguns dos fatores levam a suspeitar da síndrome e seguir adiante com testes genéticos para confirmação. **Discussão:** Ao relacionar com a Odontologia, os traços de hipotonia neonatal levam à dificuldade de sucção para o aleitamento natural, e, como consequência, a diminuição no tônus muscular com prejuízos para o crescimento e desenvolvimento do crânio, face e sistema estomatognático, adquiridos a partir destes movimentos musculares intensos, exigidos para tal. Na cavidade bucal, as alterações de salivação são comuns pelos problemas endócrinos que afetam a secreção das glândulas salivares. O fluxo passa a ser reduzido e espessado, o que facilita a aderência de microrganismos causadores de doenças como cárie dentária e doença periodontal, além de tornar o portador mais suscetível a infecções orais como candidose e herpes simples. Este fator salivar quando somado a incessante busca por alimentos causado pela hiperfagia, aumenta ainda mais os riscos a desenvolver cárie dentária. **Conclusão:** As particularidades da SPW trazem desafios aos profissionais de saúde. É necessário que haja união destes profissionais para que trabalhem juntos na sensibilização dos cuidadores quanto aos riscos que os agravos das condições sistêmicas e bucais que já existem nestes pacientes, e o importante papel da prevenção para que se evite tratamentos invasivos, deixam melhores condições sociais e qualidade de vida dos portadores.

Palavras-chave: Síndrome de Prader-Willi; SPW; Pessoa com Necessidades Especiais.

GOVEIA, M. M. C. **Dental approach to Prader-Willi Syndrome:** Literature Review. 2021. 33. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) – Universidade Estadual de Londrina, Londrina, 2021.

ABSTRACT

Introduction: Of rare genetic origin, Prader-Willi syndrome (SPW) affects the paternal chromosome 15 and is a hypothalamic-pituitary disorder that causes damage to the general and oral systemic condition of its carriers. **Review:** SPW results in several clinical findings, such as: endocrine problems such as diabetes and hypothyroidism, obesity due to hyperphagia, short stature, intellectual deficit, facial dimorphism, emotional and behavioral disorders. The carriers, at birth, have characteristics such as muscle hypotonia and poor suction, which are some of the factors that lead to suspicion of the syndrome and continue with genetic tests for confirmation. **Discussion:** When related to dentistry, traces of neonatal hypotonia lead to suction difficulties for breastfeeding, and the decrease in muscle tone causes damage to the growth and development of the skull, face and stomatognathic system, since they start with the intense muscle movements required to do so. In the oral cavity, changes in salivation are common due to endocrine problems that affect secretion by the salivary glands. The flow becomes reduced and thickened, which facilitates the adherence of bacteria, including those that cause cavities and periodontal disease, fungi and viruses, and leaves the SPW carrier more susceptible to oral infections. This salivary factor when added to the incessant search for food caused by hyperphagia, further increases the risks of developing tooth decay. **Conclusion:** The particularities of SPW bring challenges to health professionals. It is necessary that there is unity, and that they work together to focus on educating caregivers. This family awareness of the risks that the aggravations of existing systemic and oral conditions present to the syndromic, and the important role of prevention in order to avoid invasive treatments, leave better social conditions and quality of life for patients.

Keywords: Prader-Willi syndrome; PWS; Disabled People.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Ideograma dos mecanismos genéticos que levam a SPW	14
--	----

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 – Comparativo PNE e SPW	16
Quadro 2 - Critérios de Holm <i>et. al.</i> (1993) para suspeita de SPW.....	17
Quadro 3 – Novos critérios para suspeita de SPW.....	18

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

PNE	Portadores de Necessidades Especiais
SPW	Síndrome de Prader-Willi
ATM	Articulação Temporomandibular
DMF	Distúrbios miofuncionais da face
GH	Hormônio do crescimento
rhGH	Hormônio de crescimento humano recombinante

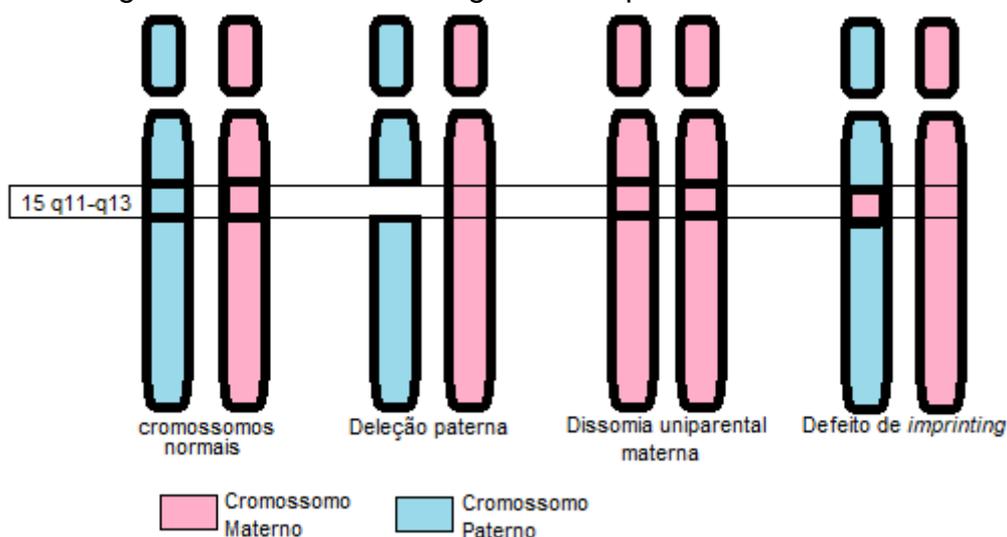
SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	14
2	REVISÃO DE LITERATURA	17
2.1	IDENTIFICAÇÃO DA SÍNDROME	17
2.2	TRATAMENTO	19
2.3	ASSOCIAÇÃO COM A ODONTOLOGIA	21
2.4	ATUAÇÃO DO PROFISSIONAL DE ODONTOLOGIA	22
3	DISCUSSÃO	24
4	CONCLUSÃO	30
5	REFERÊNCIAS	31

1 INTRODUÇÃO

De origem genética, a Síndrome de Prader-Willi (SPW) foi descrita em detalhes por Andrea Prader, Heinrich Willi e Alexis Labhart no ano de 1956 (KUO *et al.*, 2007; BORGES *et al.*, 2019). Trata-se de uma desordem rara, que acomete um em cada de a vinte mil nascidos vivos (BORGES *et al.*, 2019), pode ocorrer, respectivamente por ordem de frequência, devido a deleção (perda) na porção q11-q13 do cromossomo 15 paterno (cerca de 70%); dissomia uniparental (de 20 a 25%) onde o feto recebe dois cromossomos 15 vindos da mãe; ou, por defeito no centro de *imprinting* (até 5%), que o alelo paterno é 'apagado', ou seja, não funciona corretamente, e o cromossomo materno prevalece (CHUECA; BERRADE; OYARZABAL, 2008).

Figura 1. Ideograma dos mecanismos genéticos que levam a SPW.



Fonte: Adaptado de Associação Brasileira Síndrome de Prader-Willi (SPWBRASIL Associação Brasileira Síndrome de Prader-Willi, c2017. Página inicial).

A síndrome se apresenta por um quadro de insuficiência hipofisárias (TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014; BORGES *et al.*, 2019), e tem como consequência diversos achados clínicos característicos, tais quais: problemas endócrinos (TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014; AMARO, A. S., 2016), obesidade, baixa estatura, déficit intelectual, distúrbios emocionais e de comportamento (KUO *et al.*, 2007; AMARO, A. S., 2016).

Características faciais de olhos amendoados, testa estreita, lábio superior fino e boca virada para baixo (CHUECA; BERRADE; OYARZABAL, 2008; TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014; DEL AGUILA *et al.*, 2017, BORGES *et al.* 2019) denominadas dimorfismo facial, aparecem nos portadores. Além de terem mãos e pés pequenos para a idade (BORGES *et al.*, 2019; TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014).

Outros achados clínicos comuns na síndrome podem ser explicados, sendo eles: diferentes endocrinopatias, como, hipotireoidismo, que pode agravar o atraso no desenvolvimento e o aumento de peso, e o diabetes *melitus*, que está

associada ao metabolismo da glicose, ao envelhecimento e a obesidade (PASSONE *et al.*, 2018).

A obesidade progressiva consequente da hiperfagia, ocorre pelo baixo metabolismo basal e pela grande quantidade de Grelina – ‘hormônio da fome’ – circulante no portador, que tem resposta atrasada à saciedade (CARVALHO *et al.*, 2007; PASSONE, *et al.*, 2018) por haver um déficit hipotalâmico em regular funções vitais (BORGES *et al.*, 2019).

Distúrbios do sono como apneia obstrutiva e sonolência diurna, podem ser causadas por uma união de fatores, como: obesidade e alterações hipotalâmicas (PASSONE *et al.*, 2018) na regulação do ciclo circadiano (BORGES *et al.*, 2019).

A baixa estatura dos portadores pode estar relacionada a diminuição na produção de hormônio do crescimento (GH) (CHUECA; BERRADE; OYARZABAL, 2008); a hipotonia muscular também pode estar associada a este fator de diminuição na produção de GH (CARVALHO, *et al.* 2007). O hipogonadismo está associado a puberdade tardia e diminuição dos hormônios estrogênio e testosterona (PASSONE *et al.*, 2018; BORGES *et al.* 2019); A escoliose em crianças é um problema frequentemente encontrado, e, pode ser advinda da obesidade e hipotonia muscular (PASSONE *et al.*, 2018).

Atraso no desenvolvimento intelectual com dificuldade de aprendizagem e na fala, se fazem comuns aos portadores. (CARVALHO *et al.*, 2007; TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014; BORGES *et al.*, 2019). Em SPW pode-se apresentar perfis de comportamento compulsivo (CARVALHO *et al.*, 2007; BORGES *et al.*, 2019), manipulador (BORGES *et al.*, 2019), e até impulsivo, manifestados por episódios de auto escoriações e ansiedade (CARVALHO *et al.*, 2007). Os sindrômicos acabam por desenvolver dificuldade de socialização por estes fatores (BORGES *et al.*, 2019).

De acordo com Borsatto *et al.* (2014), para ser classificados como PNE, é necessário apresentar desordens como: 1. Desvios de inteligência (incluem fatores como deficiência intelectual e superdotados); 2. Desvios sociais; 3. Distúrbios comportamentais (incluem autismo e déficit de atenção); 4. Distúrbios de comunicação (problemas visuais, auditivos, ou de fala); 5. Distúrbios psiquiátricos (como esquizofrenia e distúrbios alimentares); 6. Estados fisiológicos especiais (gravidez); 7. Distúrbios endócrinos e metabólicos; 8. Distúrbios congênitos e 9. Distúrbios ambientais.

Destas desordens, estão presentes em SPW: Desvio de inteligência (déficit intelectual); Distúrbios comportamentais (birra, ansiedade, agressividade); Distúrbios de comunicação (dificuldade para desenvolver a fala) (KUO *et al.*, 2007; AMARO, A. S., 2016); Distúrbios endócrinos e metabólicos (déficit hipofisário) (TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014; AMARO, A. S., 2016) e Distúrbios congênitos (alteração cromossômica) (KUO *et al.*, 2007; BORGES *et al.*, 2019). Por isso, os portadores da síndrome de Prader- Willi são considerados pacientes portadores de necessidades especiais (PNE).

Quadro.1 Comparativo PNE e SPW

Classificação	Manifestações	Presente em SPW
Desvios de inteligência	Déficit intelectual	Déficit intelectual
Desvios sociais	Alcoolismo; toxicômanos	-
Distúrbios comportamentais	Disfunção cerebral, ansiedade, medo, autismo, birra, timidez	Birra, ansiedade, transtorno obsessivo compulsivo
Distúrbio de comunicação	Deficiência visual; auditiva e de fala	Dificuldade de fala
Distúrbios psiquiátricos	Neurose; psicose; esquizofrenia	-
Estados fisiológicos especiais	Pacientes geriátricos e gestantes	-
Distúrbios endócrinos e metabólicos	Distúrbios no funcionamento das glândulas hipófise, tireoide, paratireoide, suprarenal e pâncreas	Déficit hipofisário, hipotireoidismo, diabetes mellitus
Distúrbios congênitos	Mutações ou alterações cromossômicas	Alteração no cromossomo 15
Distúrbios ambientais	-	-

Fonte: adaptado de BORSATTO et al. (2014); CARVALHO et al. (2007); TRAVIESO, MENENDEZ e LICOURT (2014); BORGES *et al.* (2019).

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 IDENTIFICAÇÃO DA SÍNDROME

Para auxiliar na identificação da síndrome, devido à dificuldade de realizar testes genéticos, Holm et al. em 1993, criaram um padrão de pontuação apoiado em critérios estabelecidos pelas características clínicas mais frequentes, chamados de critérios maiores e menores. A pontuação seria de um ponto, e meio ponto respectivamente (PASSONE *et al.*, 2018; BORGES *et al.* 2019; CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018).

Até então, os critérios maiores eram: hipotonia neonatal com dificuldade de sucção; problemas de alimentação e/ou falha no ganho de peso com necessidade de alimentação por sonda; ganho de peso rápido entre doze meses e seis anos de idade com consequência de obesidade; hiperfagia; dimorfismo facial; desenvolvimento atrasado, déficit intelectual; hipogonadismo; atraso na puberdade e infertilidade (BORGES *et al.* 2019);

Os critérios menores eram caracterizados por diminuição dos movimentos fetais e letargia infantil, transtornos comportamentais (obsessivo-compulsivo), distúrbios do sono como apneia; baixa estatura; mãos e pés pequenos para a idade; mãos estreitas com borda ulnar reta; hipopigmentação de cabelos e pele; esotropia (olhos convergem para dentro, em direção ao nariz); miopia; saliva espessa e viscosa e dificuldade em articular palavras (BORGES *et al.* 2019).

A somatória da pontuação direcionaria ou não, para realização dos testes genéticos. Em crianças menores de três anos, deveriam se somar cinco pontos, destes, quatro deveriam ser critérios maiores. Em crianças maiores de três anos, a soma deveria ser de oito pontos, onde, pelo menos cinco deveriam ser de critérios maiores (BORGES *et al.*, 2019; CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018).

Quadro 2. Critérios de Holm et.al. (1993) para suspeita de SPW

Critérios Maiores – 1 ponto	Critérios menores – 0,5 pontos
Hipotonia neonatal/ pobre sucção	Movimentos fetais diminuídos/ letargia infantil
Problemas de alimentação e/ou ganho de peso	Transtornos comportamentais
Ganho de peso constante de 12 meses a 6 anos de idade levando a obesidade	Distúrbios do sono como apneia
Hiperfagia	Baixa estatura
Dimorfismo facial	Mãos e pés pequenos
Hipogonadismo	Mãos estreitas com borda ulnar reta
Atraso na puberdade	Miopia
Infertilidade	Esotropia
Atraso no desenvolvimento	Saliva espessa e viscosa

Déficit intelectual	Dificuldade de fala
---------------------	---------------------

Fonte: adaptado de Holm et.al. (1993).

O número de critérios para suspeita da síndrome de Prader-Willi diminuiu. Considera-se como parâmetro, características clínicas como: hipotonia e sucção deficiente para crianças com até dois anos de idade; hipotonia, sucção deficiente e atraso no desenvolvimento para aquelas entre dois e seis anos; hipotonia, sucção deficiente, atraso no desenvolvimento, hiperfagia e obesidade para as de seis até doze anos de idade. Para aquelas maiores de doze anos, além dos critérios já citados acima, soma-se características de comportamento obsessivo-compulsivo e/ou hipogonadismo hipogonadotrófico (CARVALHO, *et al.* 2007; CHUECA; BERRADE; OYARZABAL, 2008; CEBALLOS-MACIAS *et al.* 2018).

Quadro 3. Novos critérios para suspeita de SPW

Idade	Crítérios de suspeita para SPW
0 a 2 anos	1. Hipotonia e sucção deficiente
2 a 6 anos	1. Hipotonia e sucção deficiente 2. Atraso no desenvolvimento
6 a 12 anos	1. Hipotonia e sucção deficiente 2. Atraso no desenvolvimento 3. Hiperfagia e obesidade
> 12 anos	1. Hipotonia e sucção deficiente 2. Atraso no desenvolvimento 3. Hiperfagia e obesidade 4. Comportamento obsessivo-compulsivo e/ou Hipogonadismo

Fonte: adaptado de AMARO, A. S. (2016).

Quando se suspeita de SPW, pode-se investigar o cariótipo do indivíduo (CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018; BORGES *et al.*, 2019), este exame, visa analisar a quantidade e a estrutura dos cromossomos em uma célula (GENOMIKA. Hospital Israelita Albert Einsten, c2020. Todos os exames. Citogenética. LCBS). Além do cariótipo, pode ser feito a metilação do DNA (CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018), teste que permite avaliar se há alterações genéticas no paciente (GENOMIKA. Hospital Israelita Albert Einsten, c2020. Todos os exames. Doenças hereditárias. PCRPRADER). Estes dois exames permitem saber se há alterações cromossômicas e podem direcionar para a realização de outros testes mais precisos para identificação da etiologia da síndrome, caso haja reconhecimento de alguma alteração, indica-se a técnica de FISH (hibridização fluorescente *in situ*) (CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018; BORGES *et al.*, 2019).

A técnica de FISH consiste em utilizar sondas de DNA, de um gene ou região de interesse, marcadas com fluoróforos, e a seguir, é avaliado com filtros

de luz específicos na identificação de alteração cromossômicas, como a deleção do cromossomo 15 (GENOMIKA. Hospital Israelita Albert Einstein, c2020. Todos os exames. Citogenética. LN1021.), que ocorre em 70% dos casos de SPW (CHUECA; BERRADE; OYARZABAL, 2008).

Se não houver comprovação de diagnóstico com teste de FISH, segue-se para um outro exame, o teste de análise de microssatélites. Esta técnica utiliza marcadores para acompanhar a herança dos cromossomos 15 (CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018; BORGES *et al.*, 2019) e permite saber se a origem da síndrome é causada por dois cromossomos 15 maternos, responsável por 25% dos casos, ou, por defeitos de *imprinting*, ou seja, o alelo paterno é apagado e o materno prevalece, o que ocorre em 5% dos casos (CHUECA; BERRADE; OYARZABAL, 2008).

2.2 TRATAMENTO

Para amenizar as consequências da síndrome, a partir dos anos 2000 (BERGADA, 2013; DORADO, 2016), o hormônio de crescimento humano recombinante (rhGH) foi indicado como tratamento coadjuvante para os pacientes SPW que estivessem abaixo do padrão normal de crescimento (FERNANDEZ; PIN; CABRERA, 2004; DORADO, 2016). Padrão este, analisado por meio da avaliação antropométrica, exames bioquímicos e neuro-radiológicos pela equipe médica (DORADO, 2016). A terapia com rhGH associada à dieta balanceada, auxilia na redução da massa gorda, aumento de massa magra (KUO *et al.*, 2007; CARVALHO *et al.*, 2007; BERGADA, 2013; PASSONE *et al.*, 2018) e aumento da firmeza muscular (BERGADA, 2013), contribui assim, tanto para a melhora na composição corporal como na diminuição dos efeitos da obesidade (KUO *et al.* 2007; PASSONE *et al.*, 2018). Pontua positivo também para os marcadores de desenvolvimento, como habilidades cognitivas e comunicação (PASSONE *et al.*, 2018) e no desenvolvimento motor do portador, oferecendo mais agilidade e consequente diminuição das dificuldades sociais encontradas (KUO *et al.*, 2007).

Existem algumas restrições descritas sobre tratamento com hormônio de crescimento (rhGH), sendo elas: obesidade extrema, apneia do sono grave e não tratada (BERGADA, 2013; PASSONE *et al.*, 2018); alto histórico de obstrução pulmonar e infecções não identificadas do trato respiratório (BERGADA, 2013); câncer ativo; psicose ativa e diabetes não controlada (PASSONE *et al.*, 2018).

O aconselhamento nutricional aos pacientes e cuidadores na SPW é de extrema importância (FERNANDEZ; PIN; CABRERA, 2004; BORGES *et al.*, 2019), visto que a obesidade é uma grave característica da síndrome (KUO *et al.*, 2007; TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014; AMARO, A. S., 2016). A obesidade pode acarretar problemas como colesterol, triglicérides (PASSONE, *et al.*, 2018) hipertensão arterial, diabetes, insuficiência cardíaca e respiratória (KUO *et al.*, 2007; CARVALHO *et al.*, 2007; TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014). A

orientação deve ser feita por profissionais, aos cuidadores, a fim de favorecer uma dieta saudável sem tendência a excessos por influência da hiperfagia. A prática de exercícios físicos também pode ser estimulada para que se diminuam os efeitos da obesidade e fraqueza muscular (BORGES *et al.*, 2019).

Para os distúrbios do sono, recomenda-se que essas alterações sejam investigadas por polissonografias em períodos de seis a doze meses, e, também quando o paciente passar a apresentar sintomas diurnos de sonolência, roncos ou ganho de peso anormal (PASSONE *et al.*, 2018). Existe também a possibilidade de realizar intervenção cirúrgica de adenotonsilectomia como tratamento alternativo, pois as tonsilas do portador podem sofrer hipertrofia pelo uso de rhGH (AMARO, A. S., 2016).

Na questão endócrina, o acompanhamento deve ser feito (FERNANDEZ; PIN; CABRERA, 2004) pois, na SPW existe a propensão em desenvolver problemas como diabetes (FERNANDEZ; PIN; CABRERA, 2004; PASSONE *et al.*, 2018) e hipotireoidismo (PASSONE *et al.*, 2018). Para o diabetes, o controle do perfil glicêmico deve ser feito entre quatro e doze meses e a investigação de hormônios TSH e T4 livre para hipotireoidismo, devem ser feitos no período de doze meses e em casos de números anormais, o monitoramento deve ser mais rigoroso, visto que os portadores tendem a apresentar hipotireoidismo pelo desequilíbrio hipofisário (PASSONE *et al.*, 2018).

A escoliose é comumente encontrada em crianças, e pode ser causada por obesidade e hipotonia muscular. A investigação desta alteração deve ser feita por profissionais pelo menos uma vez por ano (PASSONE *et al.*, 2018). Em alguns casos de escoliose, a intervenção cirúrgica pode estar indicada (PASSONE *et al.*, 2018; AMARO, A. S. 2016).

Podem também apresentar dificuldade de conviver socialmente devido ao seu comportamento ansioso e agressivo o que torna interessante o acompanhamento e orientação de profissionais de psicologia e psiquiatria, unindo terapia e, se necessário, medicação, para que esta sociabilidade seja facilitada (BORGES *et al.*, 2019).

Alterações variáveis de linguagem e fala devem ser vistos por profissionais em terapia de linguagem (FERNANDEZ; PIN; CABRERA, 2004; MISQUIATTI; CRISTOVAO; BRITO, 2011), profissionais de fonoaudiologia que auxiliam na melhora da comunicação e conseqüentemente, a interação do portador na sociedade (MISQUIATTI; CRISTOVAO; BRITO, 2011).

Demais alterações devem ser acompanhadas por diversas outras especialidades, por exemplo, os problemas respiratórios, devem ser acompanhados e tratados por pneumologistas; alterações endócrinas em geral, acompanhadas por endocrinologistas (BORGES *et al.*, 2019), assim como, as alterações relacionadas à puberdade tardia na investigação de LH e FSH; problemas de hipotonia muscular, avaliados e tratados com terapia física; possíveis problemas de visão por oftalmologista (FERNANDEZ; PIN; CABRERA, 2004) e, os problemas bucais, avaliados e tratados por cirurgiões-dentistas (SETTI *et al.*, 2012).

No geral, entre outras particularidades, a Síndrome de Prader-Willi

acarreta diversas disfunções onde estes pacientes precisam ser assistidos por profissionais de diferentes áreas, sendo de extrema importância a interação entre eles (SETTI *et al.*, 2012; AMARO, A. S., 2016).

2.3 ASSOCIAÇÃO COM A ODONTOLOGIA

De interesse odontológico, a hipotonia facial neonatal apresentada pelo sindrômico recém-nascido, traz a ele grande dificuldade para sucção e para a deglutição durante a mamada, e, por vezes, faz-se necessário utilizar sonda para tal, devido a esta paresia muscular (GOLDSTONE *et al.*, 2008). A diminuição no tônus muscular traz prejuízos para o crescimento e desenvolvimento do crânio, face e sistema estomatognático, pois estes se iniciam com os movimentos musculares intensos exigidos durante sucção na amamentação materna (MOIMAZ *et al.*, 2013).

As funções normais dos músculos: pterigóideo lateral e medial; masseter; temporal; digástrico; gênio-hióideo e milo-hióideo na ordenha, influenciam o desenvolvimento ósseo e previnem alterações miofasciais e ortodônticas como as más-oclusões por hipo-desenvolvimento. Os movimentos da sucção induzem o crescimento mandibular e aumentam o espaço para erupção e acomodação dentária, que garantem melhor acomodação da língua, além de modificarem a relação maxilo-mandibular e favorecer uma relação méso-cêntrica (GUEDES-PINTO, 2003).

A articulação temporomandibular (ATM) também entra em função com os movimentos mandibulares (protrusão e retrusão), o que leva ao estímulo de crescimento pósterio-anterior de ramo e ângulo da mandíbula, deixando-a mais favorável também para erupção dos dentes em méso-oclusão (classe I de Angle). O aleitamento natural favorece a respiração nasal, que é induzida e sincronizada pela sucção, e serve de matriz funcional para o desenvolvimento do terço médio da face (PRAETZEL *et al.*, 1997). Faltando estes movimentos do esforço muscular, o recém-nascido está mais propenso aos distúrbios miofuncionais da face (DMF) e diminuição no desenvolvimento do sistema estomatognático (CASAGRANDE *et al.*, 2008).

Na cavidade bucal, as alterações de salivação são comuns aos portadores SPW devido aos problemas endócrinos que afetam a secreção pelas glândulas salivares (SETTI *et al.*, 2012). Estes pacientes possuem redução e espessamento do fluxo salivar pelo aumento de íons e proteínas, que facilita a aderência de bactérias, incluindo as causadoras de cárie dentária e doença periodontal (PASSONE *et al.*, 2018), como também fungos e vírus, que deixam o portador SPW mais susceptível a infecções orais, tais como candidíase e herpes simples (SETTI *et al.*, 2012).

A gengivite (OLCZAK-KOWALCZKY *et al.*, 2019) e a doença periodontal (PASSONE *et al.*, 2018) são, frequentemente, instaladas devido a viscosidade salivar que influencia na adesão de bactérias causadoras da doença (PASSONE *et al.*, 2018; OLCZAK-KOWALCZKY *et al.*, 2019), o que deixa os tecidos

periodontais mais suscetíveis à patogênese induzida por placa. A gengivite pode ainda estar associada à respiração bucal, comum no portador, que favoreceria maior carga bacteriana aderida ao biofilme dentário (OLCZAK-KOWALCZKY *et al.*, 2019).

A Cárie dentária também tem seu risco aumentado em portadores da síndrome de Prader-Willi (PASSONE *et al.*, 2018; OLCZAK-KOWALCZKY *et al.*, 2019). A doença ocorre a partir de fatores como dieta rica em açúcares, microrganismos cariogênicos e características do hospedeiro (ARAUJO *et al.*, 2018), está relacionada também, com fatores socioeconômicos e educacionais (BATISTA; MOREIRA; CORSO, 2007; ARAUJO *et al.*, 2018). O desenvolvimento se inicia a partir da adesão desses microrganismos a película adquirida, principalmente do grupo *Streptococcus* do grupo mutans, forma-se então, uma camada mais espessa, chamada de biofilme bacteriano. Com a presença de açúcares na cavidade bucal, estas bactérias passam a ser metabolicamente ativas, iniciando o processo de desmineralização do esmalte (ARAUJO *et al.*, 2018). Alguns mecanismos de defesa salivares, dieta balanceada e higienização podem conter este processo (BATISTA; MOREIRA; CORSO, 2007; ARAUJO *et al.* 2018).

A característica de hipossalivação da síndrome (SETTI *et al.*, 2012; PASSONE *et al.*, 2018; OLCZAK-KOWALCZKY *et al.*, 2019) propiciam também o desenvolvimento à cárie dentária (BATISTA; MOREIRA; CORSO, 2007; OLCZAK-KOWALCZKY *et al.*, 2019) por facilitar a adesão de microrganismos na superfície do dente (PASSONE *et al.*, 2018). Além disso a função tamponante da saliva em neutralizar os ácidos do biofilme bacteriano e manter o pH bucal em equilíbrio (pH em torno de 7,0) após a ingestão de alimentos, não é tão eficiente por conta desta deficiência salivar (BATISTA; MOREIRA; CORSO, 2007). O efeito de fluxo salivar em fazer a limpeza bucal na remoção de restos alimentares também não ocorre de maneira tão eficiente por essa diminuição (BATISTA; MOREIRA; CORSO, 2007; ARAUJO *et al.*, 2018).

O quadro de aumento a doença cárie dentária se agrava quando somado à característica de hiperfagia do portador SPW, pois a frequência de ingestão de alimentos é maior (GOLDSTONE *et al.*, 2008). Consequentemente, aumenta a exposição do meio bucal aos açúcares e aos ácidos advindos do metabolismo bacteriano, especialmente o ácido lático, produto de *S. mutans*, responsável pelo início da doença. Com a produção destes produtos metabólicos, ocorre a diminuição do pH (5,0 a 5,5) da cavidade bucal e, aumenta o risco de desenvolver cárie dentária (ARAUJO *et al.*, 2018).

2.4 ATUAÇÃO DO PROFISSIONAL DE ODONTOLOGIA

Frente aos fatores associados a Odontologia, o cirurgião-dentista tem papel fundamental na prevenção e manutenção a saúde bucal dos portadores da síndrome de Prader-Willi.

Estes pacientes, considerados Portadores de Necessidades Especiais (PNE), por limitações físicas e/ou mentais, possuem maior grau de

dificuldade em realizar a higienização da cavidade bucal, que, na maioria das vezes, fica totalmente dependente do cuidador. Essas condições de higienização deficientes protagoniza um grande problema aos síndromicos, pois o biofilme bacteriano aderido na superfície dentária é um dos agentes etiológicos da doença cárie e da doença periodontal (QUEIROZ *et al.*, 2014).

O fator de risco à cárie dentária aumenta conforme a diminui a renda e a condição socioeconômica dos familiares, pois este está associado aos hábitos alimentares adotados por eles (QUEIROZ *et al.*, 2014; ARAUJO *et al.*, 2018; RIGO *et al.*, 2019). A rotina de higiene bucal dos pacientes está intimamente ligada aos costumes alimentares e de saúde familiar. Famílias com hábitos de vida saudáveis tendem a ter maior qualidade de saúde geral e bucal (RIGO *et al.*, 2019).

Os hábitos alimentares e de higiene são culturais e difíceis de serem alterados. É comum que a alimentação destes pacientes com comprometimento intelectual, sejam feitas com alimentos pastosos e ricos em carboidratos. Muitas vezes, a alimentação açucarada está associada ao afeto dos pais com os filhos, e a escovação após a ingesta, acaba sendo negligenciada pelos responsáveis (QUEIROZ *et al.*, 2014).

O risco aumentado para o desenvolvimento de doenças que acometem a cavidade bucal, traz ao profissional o desafio de interpor medidas preventivas, tanto na orientação dietética quanto nos hábitos de higienização, ações estas, muitas vezes sem adesão dos pais e ou cuidadores, tão importantes na prevenção das necessidades de tratamentos restauradores, e estes, certamente, possuem maior grau de dificuldade de serem realizados em ambiente ambulatorial (RESENDE *et al.*, 2007).

Sendo assim, estes cuidadores precisam ser motivados e orientados por profissionais de saúde quanto a sua responsabilidade e importância na manutenção da saúde geral e bucal dos portadores, bem como a prevenção destas doenças que possuem risco aumentado em PNE (RIGO *et al.*, 2019).

3 DISCUSSÃO

Os pacientes portadores da Síndrome de Prader-Willi possuem algumas características em comum, como problemas endócrinos (TRAVIESO; MENENDEZ; LICOURT, 2014; AMARO, A. S., 2016), obesidade, baixa estatura, déficit intelectual, distúrbios emocionais e de comportamento (KUO *et al.*, 2007, AMARO, A. S., 2016). Porém, estes achados podem variar de gravidade caso a caso, fator este, que dificulta a generalização do grau de comprometimento das consequências da síndrome e reforça o tratamento individualizado a cada pessoa. Para SPW, quanto antes identificada a falha genética, melhor será o desenvolvimento destes portadores (CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018).

Por se tratar de uma desordem rara (BORGES *et al.*, 2019), a falta de conhecimento, de profissionais da saúde pode trazer dificuldades na suspeita da síndrome de Prader-Willi (PASSONE *et al.*, 2018), a síndrome, em muitos casos, é descoberta tardiamente, para PASSONE *et al.*, 2018, a média de idade para diagnóstico se dá entre três e nove anos de idade.

O avanço da tecnologia para a realização de testes moleculares facilitou a identificação da SPW, não sendo mais utilizada a somatória de pontos proposta por Holm *et al.* em 1993 (PASSONE *et al.*, 2018; CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018; BORGES *et al.*, 2019). Alguns sinais podem ser suspeitos da síndrome ainda na vida intrauterina, como, a diminuição dos movimentos fetais, posição fetal anormal e polihidramnio (aumento do líquido amniótico) (DEL AGUILA *et al.*, 2017).

A busca pelo diagnóstico precoce diminuiu os critérios para solicitação de testes genéticos, que devem ser requisitados logo após o nascimento se o neonato apresentar hipotonia muscular e o reflexo de sucção diminuído (CARVALHO *et al.*, 2007; CHUECA; BERRADE; OYARZABAL, 2008; CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018). Outras características do recém-nascido suspeito para síndrome de Prader-Willi são letargia infantil (melhoram com a idade (BORGES *et al.*, 2019) e movimentos espontâneos diminuídos, onde assume posição de 'livro aberto' (DEL AGUILA *et al.*, 2017).

Após o diagnóstico, é necessário iniciar os tratamentos a fim de diminuir os efeitos dos problemas acarretados, e, melhorar a qualidade de vida do acometido (CEBALLOS-MACIAS *et al.*, 2018). De todas as consequências, a obesidade é a mais preocupante, pois, além de levar a outros agravantes como hipertensão arterial, diabetes, insuficiência cardíaca e respiratória, ainda é a principal causa das mortes nos portadores (PASSONE *et al.*, 2018). Alguns autores citam o tratamento com cirurgia bariátrica associado à dieta como opção para estes pacientes (CARVALHO *et al.*, 2007; BORGES *et al.*, 2019), porém, essa intervenção é incerta pois, não haveria mudança na causa central da SPW, que é a hiperfagia (AMARO, A. S., 2016).

A hiperfagia é uma característica muito marcante na síndrome, Miller *et al.* (2011), descreveu fases nutricionais a fim de contribuir e facilitar o trabalho dos profissionais de saúde na obesidade dos portadores, visto tamanha gravidade desta

consequência. Estas fases foram divididas em 5 principais fases, sendo elas: Fase 0- período gestacional, o movimento fetal é diminuído e o recém-nascido possui baixo peso; Fase 1- período de 0 a 2 anos de idade, existe hipotonia muscular e a criança não é obesa; esta fase é subdividida em: 1a, marcada pela hipotonia muscular e dificuldade na alimentação em que por vezes é necessário uso de sonda; e, 1b, período que se caracteriza pelo fim da hipotonia muscular e alimentação normal pela criança, com tamanho normal quando comparado a curva de crescimento. A Fase 2- período de 2 a 8 anos, se associa ao ganho de peso; esta fase é subdividida em: 2a, se percebe um aumento de peso, porém não há aumento de apetite; e, 2b, que ocorre aumento de peso e apetite, fator para instalar a obesidade. Fase 3- período de 8 anos até a idade adulta, caracteriza-se pela consolidação do quadro hiperfágico apresentado pelo portador. Por fim, Fase 4- período da idade adulta, se tem melhor controle do apetite, mas, a hiperfagia permanece.

O grau de comprometimento sistêmico pode variar de um portador para outro, por isso, o acompanhamento médico deve ser realizado de maneira rigorosa a fim de monitorar quaisquer alterações que se façam presentes.

A interação profissional, nos cuidados destes pacientes (SETTI *et al.*, 2012; AMARO, A. S., 2016), é de suma importância para que estes sejam atendidos em integralidade. Como exemplo, a associação de áreas médica e nutricional em união no tratamento com hormônio de crescimento humano recombinante e dieta balanceada para a melhora da composição corporal na diminuição de massa gorda, aumento de massa magra (KUO *et al.*, 2007; CARVALHO *et al.*, 2007; BERGADA, 2013; PASSONE *et al.*, 2018) assim como no aumento da firmeza muscular, com tendência a diminuir dos efeitos da obesidade (KUO *et al.*, 2007; PASSONE *et al.*, 2018).

Ao relacionar com a Odontologia, o desenvolvimento crânio facial passa a ser prejudicado (MOIMAZ *et al.*, 2013) logo após o nascimento do portador, pela característica de hipotonia muscular que dificulta a mamada no aleitamento materno (GOLDSTONE *et al.*, 2008). O trabalho dos músculos faciais na ordenha estimulam crescimento ósseo e os movimentos mandibulares de abertura, protrusão, fechamento e retrusão, induzem o desenvolvimento da mandíbula (GUEDES-PINTO, 2003), o que valida a característica de micro-mandíbula que os portadores podem apresentar (BANTIM *et al.*, 2019) por possuírem estes estímulos diminuídos.

O desenvolvimento do osso mandibular por estes músculos (GUEDES-PINTO, 2003) e pela função da ATM, no crescimento da porção pósterior de ramo e ângulo (PRAETZEL *et al.*, 1997), favorecem acomodação da língua e dos dentes (GUEDES-PINTO, 2003). Por isso, a falta da excitação muscular durante o aleitamento natural causado pela hipotonia (GOLDSTONE *et al.*, 2008), deixam problemas ortodôntico por hipo-desenvolvimento frequentes em SPW (GUEDES-PINTO, 2003; CASAGRANDE *et al.*, 2008; BANTIM *et al.*, 2019). Os movimentos da ordenha, favorecem também uma melhor acomodação da língua (GUEDES-PINTO, 2003), e, a falta destes, podem trazer aos portadores a apresentação de língua hipotônica e flácida, já não receberam os estímulos à

deglutição, que fariam o condicionamento a tonicidade e postura lingual correta (CASAGRANDE *et al.*, 2008).

Acontece também, destes pacientes se tornarem respiradores bucais (CASAGRANDE *et al.*, 2008; BANTIM *et al.*, 2019), pois, o aleitamento materno estimularia a respiração nasal em sincronia com os movimentos de sucção. O padrão nasal atuaria como uma matriz funcional para o desenvolvimento do terço médio da face. Além disso, o uso de mamadeiras pelo portador atua como um treinamento incorreto de sucção (CASAGRANDE *et al.*, 2008).

Outro fator a ser abordado é a orientação dietética, que se faz presente quando associada a cárie dentária, pois, uma dieta rica em açúcares (GOLDSTONE *et al.*, 2008; ARAUJO *et al.*, 2018) somada ao quadro de hiperfagia, aumenta sobremaneira o risco do desenvolvimento desta doença (GOLDSTONE *et al.*, 2008). Alimentos ricos em açúcares são oferecidos pela família muitas vezes como sinal de afeto, porém, este é o substrato utilizado pelas bactérias cariogênicas (*Streptococcus mutans*) na fermentação e produção de ácido lático, dando início ao processo cariioso em esmalte, que após a cavitação, é continuado por *Lactobacillus sp* em dentina (ARAUJO *et al.*, 2018).

Na doença cárie dentária, a saliva tem parte importante em neutralizar os ácidos produzidos por estas bactérias cariogênicas por possuir ação tamponante, com participação no processo de remineralização do esmalte dentário e na limpeza da cavidade bucal (ARAUJO *et al.*, 2018). No entanto os problemas de espessamento e diminuição salivar apresentados pelos portadores (SETTI *et al.*, 2012), favorecem a adesão de bactérias causadoras da doença cárie dentária, e também de outras patologias como gengivite e doença periodontal, o que facilita ainda mais a instalação destes problemas (PASSONE *et al.*, 2018).

Os problemas gengivais ocorrem também com relação a tendência a inflamação crônica que os portadores apresentam, por possuírem fatores como fatores como a respiração bucal, além, do acúmulo de biofilme, por fruto da má higienização (OLCZAK-KOWALCZYK *et al.*, 2019). Sabe-se que, como consequência, o paciente pode evoluir para doença periodontal.

A condição bucal do paciente pode se associar também às condições sistêmicas como o diabetes mellitus (YAMASHITA *et al.*, 2013) que o portador pode vir a desenvolver ao longo da vida (FERNANDEZ; PIN; CABRERA, 2004, PASSONE *et al.*, 2018). Existe uma relação entre o diabetes e a predisposição de problemas bucais como infecções fúngicas, principalmente a candidíase, pois pela alteração nos níveis de glicose na saliva e diminuição do fluxo salivar facilitaria a adesão do fungo *Cândida Albicans*, aos tecidos moles da boca (YAMASHITA *et al.*, 2013). O portador SPW já possui problemas relacionados a salivação como consequência da síndrome o que o torna mais susceptível a desenvolver infecções como essa (SETTI *et al.*; 2012).

Outro problema quando se trata de diabetes, é a presença de doença periodontal. Assim como existe uma pré-disposição do diabético desenvolver doença periodontal, a doença periodontal apresenta um problema para o controle da glicemia no diabetes (YAMASHITA *et al.*, 2013). Algumas propostas são

apresentadas para tentar explicar o fato de haver maiores chances do desenvolvimento de doenças periodontais como, alterações no metabolismo do colágeno, na vascularização, da microbiota subgengival e do tipo de resposta imune do hospedeiro.

Para a dificuldade de controle da glicemia, temos que o aumento nos níveis de citocinas pró-inflamatória, causar bacteremia e elevar as chances de desenvolver doenças cardiovasculares, sendo assim, ao observar estes fatores, salienta-se a importância da equipe multiprofissional em orientação e prevenção de doenças como o diabetes, que acabam por fomentar outras desordens (YAMASHITA *et al.*, 2013).

Pelos grandes impactos no funcionamento sistêmico do acometido, por vezes, a saúde bucal acaba negligenciada pelo cuidador, por isso torna-se imprescindível a presença do cirurgião-dentista no trabalho em equipe com os demais profissionais da saúde. O dentista deve educar o cuidador e expor a importância da prevenção saúde bucal, para que, se necessária a intervenção, esta seja minimamente invasiva (BORSATTO *et al.*, 2014). O trabalho de sensibilização deve ser feito a fim de que os hábitos antigos sejam descartados, e, que novos hábitos, mais saudáveis sejam aderidos na rotina familiar.

Sendo assim, a sensibilização odontológica, junto a equipe multidisciplinar, pode se iniciar no período pré-natal com a mãe, informando-a sobre dieta e os cuidados de higienização que esta deve ter sobre si mesma, a fim de evitar complicações e agravos à saúde bucal na gestação (GONCALVES *et al.*, 2020), independente de terem ou não um diagnóstico para um paciente PNE. No período gestacional, a mulher se encontra mais disposta e aberta a receber esses aconselhamentos e conseqüentemente, esses cuidados serão revertidos ao seu filho, hábitos estes, que serão introduzidos desde os primeiros dias de vida do bebê (REIS *et al.*, 2010).

Para todos os neonatos, o aconselhamento odontológico aos pais é de suma importância. No caso de portadores de necessidades especiais (PNE), os tutores devem ser orientados a procurar um cirurgião-dentista a partir do diagnóstico, para que recebam informações acerca das particularidades de síndromes em geral. Cabe então, a estes profissionais, a sensibilização destes familiares quanto a importância da sua área para a saúde do portador.

O trabalho de sensibilização pode ser feito com recursos como palestras para promoção de saúde e orientação sobre a importância da prevenção e manutenção da higiene bucal (REIS *et al.*, 2010; OLIVEIRA; GIRO, 2011); uso de mamadeiras e chupetas e suas conseqüências; informações sobre a fluoretação das águas, dentífricos fluoretados (REIS *et al.*, 2010) e aplicação tópica de flúor bem como o papel preventivo que possuem; realizar escovações e uso de fio dental supervisionados; mostrar os riscos na administração de açúcar na dieta infantil e abrir caminhos para uma alimentação saudável; e mostrar assim, os benefícios que isso trará para a criança.

Outra interação entre profissional e família, é saber e indicar recursos tecnológicos como as escovas de dente elétricas, que podem ser grandes

aliadas dos cuidadores na desorganização e remoção de placa bacteriana em pacientes com condições especiais. Os movimentos da escovação são feitos de forma ativa pela escova e o responsável faz o apoio durante o processo. Nos casos em que não é possível adquirir um equipamento assim, indicar sempre opções mais acessíveis e tão eficientes quanto na remoção do biofilme, como as escovas de cerdas macias de tamanho regular e cabeça pequena, para facilitar a escovação. Além de outros recursos, como abridores de boca em pacientes menos colaboradores.

Estes atos profissionais para promover de saúde em PNE são capazes de transmitir aos acometidos e aos cuidadores, noções de higiene, aumento no controle de placa, além de auxiliar também, na formação de vínculo entre a família, o paciente e a equipe de profissionais que acompanham o caso, tornando-o perfil facilitador e colaborativo para futuras intervenções necessárias (REIS *et al.*, 2010; OLIVEIRA; GIRO, 2011).

Os serviços e ações de saúde pública no Brasil necessitam de adequações para facilitar o acesso ao atendimento prioritário, que mesmo garantido por lei, pessoas com deficiência sofrem com iniquidades em saúde. Existe uma falha na garantia de acessibilidade, seja por limitações financeiras, barreiras físicas ou falta de profissionais capacitados para receber estes pacientes (CONDESSA *et al.*, 2020).

Mesmo após a regulamentação como especialidade odontológica (Resolução 25/2002) existem poucos Cirurgiões-Dentistas dispostos a enfrentar as dificuldades de atendimento de um paciente especial, sendo poucos ocupantes da especialidade em rede pública e até mesmo em rede privada. Tais dificuldades, principalmente econômicas, das famílias dos portadores em contratar serviços particulares especializados, podem resultar em tratamentos radicais como exodontia múltiplas em decorrência de um atendimento tardio (QUEIROZ *et al.*, 2014) ou errôneo por uma postura profissional inadequada (REIS. *et al.*, 2010; OLIVEIRA; GIRO, 2011). Por isso, existe a necessidade de sensibilização governamental para que estes pacientes encontrem acesso facilitado ao atendimento gratuito e se tornem prioridade das ações em saúde pública (CONDESSA *et al.*, 2020).

Sobre o atendimento, o tipo de abordagem e o manejo odontológico adotado pelo profissional pode variar de acordo com as características dos portadores. Anamnese detalhada é um fator importante a guiar o atendimento (BORSATTO *et al.*, 2014), pois permite ter informações e estar atento a manifestações sistêmicas da síndrome, medicações prescritas para tratá-las, identificar as limitações motoras e intelectuais, e assim, dar assistência individualizada para as necessidades presentes. Sempre que possível, o atendimento deve ser conduzido no ambulatório, porém, os fatores limitantes de PNE podem conduzir o tratamento para ambiente hospitalar, e, antes de iniciar qualquer atendimento é importante se atentar em apresentar um termo de consentimento para o responsável pelo paciente (DE ANDRADE; ELEUTÉIO, 2015).

Em casos de condições debilitantes como déficit intelectual e distúrbios de comportamento (DE ANDRADE; ELEUTÉIO, 2015;) apresentados pelo

portador (KUO *et al.* 2007; AMARO, A. S., 2016), o manejo ambulatorial fica dificultado e, por vezes até impossível. A anestesia geral, é então indicada para o tratamento odontológico, e deve ser realizada em ambiente hospitalar. O fator favorável deste procedimento, é que uma única sessão permite iniciar e finalizar o planejamento odontológico (DE ANDRADE; ELEUTÉIO, 2015).

Por outro lado, a administração de anestesia geral promove depressão da resposta motora reflexa, inconsciência e diminuição da sensibilidade dos nervos sensoriais, que se faz necessário saber o estado de saúde pré-operatório e controle pós-operatório ao finalizar o procedimento (DE ANDRADE; ELEUTÉIO, 2015). Na síndrome de Prader-Willi, o uso de anestesia geral e sedativos requerem muita atenção profissional, pois a hipotonia muscular dos portadores pode levar a parada respiratória por resposta exacerbada a tranquilizantes introduzidos para realização de tais intervenções (AMARO, A. S., 2016), sendo assim, estes pacientes passam a receber alta hospitalar após ter seu estado padrão de saúde normalizado (DE ANDRADE; ELEUTÉIO, 2015).

4 CONCLUSÃO

A pouca literatura a respeito da síndrome de Prader-Willi traz grandes desafios aos profissionais de saúde. O conhecimento profissional acerca do assunto guia estratégias e direcionamentos que contribuem para solucionar mais rapidamente as adversidades trazidas por esta alteração cromossômica.

Nestes casos, é necessário que haja rápida atuação em investigação para diagnóstico precoce da síndrome, e assim, iniciar processos de tratamento para diminuir seus efeitos e possíveis agravos.

A interação profissional na união de saberes auxiliados por programas educativos e preventivos, são imprescindíveis para a conscientização de cuidadores sobre os riscos de agravos de doenças em SPW. Estes cuidadores precisam ser informados sobre a importância da manutenção de saúde, como, dieta equilibrada e prática de exercícios físicos, para que os tratamentos curativos sejam evitados, e caso sejam necessários, sejam menos invasivos, pois, procedimentos mais agressivos oferecem riscos ao portador.

Em odontologia, é necessário destreza e capacitação profissional para realização de atendimentos ambulatoriais simples de caráter preventivo como profilaxias e aplicação tópica de flúor. Além disso, é preciso atuar também no âmbito educacional, e levar aos responsáveis pelo paciente orientações de higiene, e, fazer a comoção sobre a importância destes cuidados pessoais para a promoção de saúde bucal. Os objetivos da prevenção de doenças que acometem a cavidade oral devem ser apresentados de forma clara a estes familiares, bem como as consequências da não realização de tais.

Por fim, faz-se extremamente necessária a sensibilização governamental em políticas públicas na assistência aos pacientes especiais que sofrem com iniquidade em saúde, para que estes tenham acesso facilitado ao atendimento em integralidade, além de contribuir para a comodidade, bem-estar e inclusão social dos sindrômicos.

REFERÊNCIAS

AMARO, Alexandre Slowetzky. **Desenvolvimento e avaliação de um guia de orientações e um programa de atividade física para melhoria das condições de saúde de pessoas com Síndrome de Prader-Willi**. 2016. Tese (Doutorado em Distúrbios do Desenvolvimento) – Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento. Faculdade Presbiteriana Mackenzie. São Paulo. Disponível em: <http://tede.mackenzie.br/jspui/bitstream/tede/3267/5/Alexandre%20Slowetzky%20Am%20aro.pdf>. Acesso em: 04 maio 2020.

BANTIM, Y. C. V. et al. Oral health in patients with Prader-Willi syndrome: current perspectives. **Clinical, Cosmetic and Investigational Dentistry**, [S.l.], v. 11, p. 163–170. jun. 2019. DOI: 10.2147/CCIDE.S183981. Disponível em: <https://scihub.do/https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31308759>. Acesso em: 06 nov. 2020.

BATISTA, L. R. V.; MOREIRA, E. A. M.; CORSO, A. C. T. Alimentação, estado nutricional e condição bucal da criança. **Revista de Nutrição**. Campinas, v. 20, n. 2, p. 191-196, mar./abr 2007. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1415-52732007000200008>. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1415-52732007000200008&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 23 mar. 2020.

BERGADA, I. Utilización de la hormona de crecimiento en niños y adolescentes. **Medicina (Buenos Aires)**, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, v. 73, n. 3, p. 272-276, mayo/jun. 2013. Disponível em: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802013000300016&lng=es&nrm=iso. Acesso em: 01 abr. 2020.

BORGES, R. C. *et al.* Manifestaciones clínicas asociadas al síndrome de Prader-Willi. **Revista biomédica**, Mérida, v. 30, n. 1, p. 13-23, ene./abr. 2019. DOI: <https://doi.org/10.32776/revbiomed.v30i1.627>. Disponível em: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2007-84472019000100013&lng=es&nrm=iso. Acesso em: 17 mar. 2020.

BORSATTO, M. C. *et al.* Atendimento Odontológico em pacientes especiais. **Revista De Odontopediatria Latinoamericana**. [S.l.] v.4, n.2, [p.], jul.dic. 2014. DOI: <https://doi.org/10.47990/alop.v4i2.23>. Disponível em: <https://www.revistaodontopediatria.org/ediciones/2014/2/art-6/>. Acesso em: 28 maio 2020.

CARVALHO, D. F. *et al.* Abordagem terapêutica da obesidade na Síndrome de Prader-Willi. **Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia**, São Paulo, v. 51, n. 6, p. 913-919, aug. 2007. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0004-27302007000600004>. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27302007000600004&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 27 abr. 2020.

CASAGRANDE, L. *et al.* Aleitamento natural e artificial e o desenvolvimento do sistema estomatognático. **Revista da Faculdade de Odontologia de Porto Alegre**. Porto Alegre, v.49, n.2 p.11-17. maio/ago. 2008. DOI: <https://doi.org/10.22456/2177-0018.3032>. Disponível em: <https://www.seer.ufrgs.br/RevistadaFaculdadeOdontologia/article/viewFile/3032/828> >. Acesso em: 01 abr. 2020.

CEBALLOS-MACIAS, J. J. *et al.* Serie de casos: síndrome de Prader-Willi con diagnóstico molecular y citogenético en la Unidad de Especialidades Médicas. **Revista de sanidade militar**. Ciudad de México, v. 72, n. 3-4, p. 258-263, maio/ago. 2018. Disponível em: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0301-696X2018000300258&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 30 mar. 2020.

CHUECA, M.J.; BERRADE, S.; OYARZABAL, M. Talla baja y enfermedades raras. **Anales del Sistema Sanitário de Navarra**, Pamplona, v. 31, n. 2, p. 31-53, [mês] 2008. Disponível em: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400004&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 18 mar. 2020.

CONDESSA, A. M. *et al.* Atenção odontológica especializada para pessoas com deficiência no Brasil: perfil dos centros de especialidades odontológicas, 2014. **Epidemiologia e Serviços de Saúde**, Brasília, v. 29, n. 5, [p.], maio 2020. DOI: <https://doi.org/10.1590/s1679-49742020000500001>. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2237-96222020000500300&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 04 fev. 2021.

DE ANDRADE, A. P. P.; ELEUTÉIO, A. S. L.; Pacientes portadores de necessidades especiais: abordagem odontológica e anestesia geral. **Revista Brasileira de Odontologia**. Rio de Janeiro, v. 72, n. 1/2, p. 66-9, jan./jun. 2015. Disponível em: <http://revodonto.bvsalud.org/pdf/rbo/v72n1-2/a13v72n1-2.pdf>>. Acesso em: 09 maio 2020.

ARAUJO, L. F. *et al.* Cárie precoce da infância: uma visão atual em odontopediatria. **REVISTA UNINGÁ**. [S.l.], v. 55, n. S3, p. 106-114, dez. 2018. Disponível em: <http://revista.uninga.br/index.php/uninga/article/view/2170>>. Acesso em: 11 abr. 2020.

DEL AGUILA, B. C. *et al.* Síndrome de Prader-Willi: diagnóstico en el periodo neonatal. **Revista Pediatría Atención Primaria**, Madrid, v.19, n.74, p.151-156, abr./jun. 2017. Disponível em: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322017000200008&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 28 maio 2020.

DORADO, J. P. H. Talla baja: Tratamiento con hormona de crecimiento humana recombinante. **Revista de la Sociedad Boliviana de Pediatría**. La Paz, v. 55, n. 1, p. 23-28, feb. 2016. Disponível em: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-06752016000100005&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 01 abr. 2020.

FERNANDEZ, P. G.; PIN, G. A.; CABRERA, R. P. Síndrome de Prader-Labhart-Willi y apnea durante el sueño: A propósito de 3 pacientes. **Revista Cubana de Endocrinología**, Ciudad de la Habana, v.15, n.2, mayo/ago. 2004. Disponível em: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-29532004000200006&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 27 abr. 2020.

GENOMIKA. **Hospital Israelita Albert Einstein**, c2020. Todos os exames. Doenças hereditárias. PCRPRADER. Disponível em: <https://www.genomika.com.br/exames/PCRPRADER>. Acesso em: 27 abr. 2020.

GENOMIKA. **Hospital Israelita Albert Einstein**, c2020. Todos os exames. Citogenética. LN1021. Disponível em <https://www.genomika.com.br/exames/LN1021/>. Acesso em: 27 abr. 2020.

GENOMIKA. **Hospital Israelita Albert Einstein**, c2020. Todos os exames. Citogenética. LCBS. Disponível em: <https://www.genomika.com.br/exames/LCBS/>. Acesso em: 27 abr. 2020.

GOLDSTONE, A. P. *et al.* Recommendations for the Diagnosis and Management of Prader-Willi Syndrome, **The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism**, Washington, v. 93, n. 11, p. 4183–4197, nov. 2008. DOI: <https://doi.org/10.1210/jc.2008-0649>. Disponível em: ><https://academic.oup.com/jcem/article/93/11/4183/2627225><. Acesso em: 23 mar. 2020.

GONCALVES, K. F. *et al.* Utilização de serviço de saúde bucal no pré-natal na atenção primária à saúde: dados do PMAQ-AB. **Ciências & saúde coletiva**, Rio de Janeiro, v. 25, n. 2, p. 519-532, fev. 2020. DOI: <https://doi.org/10.1590/1413-81232020252.05342018>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232020000200519&lng=en&nrm=iso> Acesso em: 23 abr. 2020.

GUEDES-PINTO, A. C. **Odontopediatria**. 7. ed. São Paulo: Liv. Santos, 2003.

HOLM, V. A. *et al.* Prader-Willi syndrome: consensus diagnostic criteria. **Pediatrics**. [S.l.], v. 91, n. 2, p. 398-402, feb. 1993. Disponível em: ><https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6714046/><. Acesso em: 10 abr. 2021.

KUO, J. Y. *et al.* Síndrome de Prader-Willi: aspectos metabólicos associados ao tratamento com hormônio de crescimento. **Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia**, São Paulo, v. 51, n. 1, p. 92-98, fev 2007. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-27302007000100015>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27302007000100015&lng=pt&nrm=iso>. Acesso em: 17 mar. 2020.

MILLER, J. L. *et al.* A reduced-energy intake, well-balanced diet improves weight control in children with Prader-Willi syndrome. **Journal of Human Nutrition and Dietetics**. [S.l.] v.26. n.1 p. 2-9, fev. 2013. DOI: 10.1111/j.1365-277X.2012.01275.x.

Disponível em: ><https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23078343/>>. Acesso em: 04 fev. 2021.

MISQUIATTI, A. R. N; CRISTOVAO, M. P.; BRITO, M. C.; Percurso e resultados da terapia fonoaudiológica na síndrome de Prader-Willi (SPW): relato de caso. **Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**. São Paulo, v.23, n.1, p.77-81, jan./mar. 2011. DOI: <https://doi.org/10.1590/S2179-64912011000100016>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2179-64912011000100016&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 27 abr. 2020.

MOIMAZ, S. A. S. *et al.* A influência da prática do aleitamento materno na aquisição de hábitos de sucção não nutritivos e prevenção de oclusopatias. **Revista de Odontologia da UNESP**, Araraquara, v. 42, n. 1, p. 31-36, jan/fev. 2013. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1807-25772013000100006>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1807-25772013000100006&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 03 abr. 2020.

OLCZAK-KOWALCZKY, D. *et al.* Oral findings in children and adolescents with Prader-Willi syndrome. **Clinical Oral Investigations**, [S.l.], v. 23, [n.] p.1331–1339. Mar. 2019. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00784-018-2559-y>. Disponível em: <<https://link.springer.com/article/10.1007/s00784-018-2559-y#citeas>> Acesso em: 23 abr. 2020.

OLIVEIRA, A. L. B.; GIRO, E. M. Importância da abordagem precoce no tratamento odontológico de pacientes portadores de necessidades especiais. **Repositório Institucional UNESP Odonto**, Araraquara, v. 19, n. 38, p. 45-51, 2011. Disponível em: <<http://hdl.handle.net/11449/125453>>. Acesso em: 04 fev. 2021.

PASSONE, C. B. G. *et al.* Síndrome de Prader-willi: o que o pediatra geral deve fazer – uma revisão. **Revista paulista de pediatria**. São Paulo, v. 36, n. 3, p. 345-352, set. 2018. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1984-0462/2018;36;3;00003>. Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822018000300345&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 17 mar. 2020.

PRAETZEL, J.R. *et al.* A Importância da Amamentação no Seio Materno para a Prevenção de Distúrbios Miofuncionais da Face. **PróFono: Revista de Atualização Científica**. Barueri, v. 9. n. 2, p. 69-73, jul./ago. 1997.

QUEIROZ, F. S. *et al.* Avaliação das condições de saúde bucal de Portadores de Necessidades Especiais. **Revista de Odontologia da UNESP**, Araraquara, v. 43, n. 6, p. 396-401, nov./dez. 2014. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1807-2577.1013>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1807-25772014000600396&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 22 abr. 2020.

REIS, D. M. *et al.* Educação em saúde como estratégia de promoção de saúde bucal em gestantes. **Ciências & saúde coletiva** Rio de Janeiro, v. 15, n. 1, p. 269-276, jan. 2010. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-81232010000100032>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232010000100032&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 23 abr. 2020.

RESENDE V. L. S. *et al.* Fatores de risco para a cárie em dentes decíduos portadores de necessidades especiais. **Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e Clínica Integrada**. João Pessoa, v. 7, n. 2, p. 111-117, maio/ago. 2007. Disponível em: ><http://dx.doi.org/10.4034/1519.0501.2007.0072.0002>> Acesso em: 9 maio 2020.

RIGO, L. *et al.* Influence of Maternal Satisfaction with the Dentist in Children's Oral Care: Cross-Sectional Study. **International journal of odontostomatology**., Temuco, v. 13, n. 2, p. 172-179, jun. 2019. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-381X2019000200172>. Disponível em: <https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-381X2019000200172&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 22 abr. 2020.

SETTI, J. S. *et al.* Assistência multiprofissional em unidade de terapia intensiva ao paciente portador de síndrome de Prader-Willi: um enfoque odontológico. **Revista Brasileira de Terapia Intensiva**, São Paulo, v. 24, n. 1, p. 106-110, jan./mar. 2012. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-507X2012000100016>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-507X2012000100016&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 18 mar. 2020.

SPWBRASIL. **Associação Brasileira Síndrome de Prader-Willi**, c2017. Página inicial. O que é SPW. Disponível em: <https://www.spwbrasil.com.br/>. Acesso em 27 abr. 2020.

TRAVIESO, A. T.; MENENDEZ, R. G.; LICOURT, D. O. Caracterización clínico genética del síndrome Prader Willi. **Revista de Ciencias Médicas**, Pinar del Río, v. 18, n. 6, p. 974-982, nov./dic. 2014. Disponível em: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942014000600005&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 17 mar. 2020.

YAMASHITA, J. M. *et al.* Manifestações bucais em pacientes portadores de Diabetes Mellitus: uma revisão sistemática. **Revista de odontologia da UNESP**, Araraquara, v. 42, n. 3, p. 211-220, jun. 2013. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1807-25772013000300011>. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1807-25772013000300011&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 22 set. 2020.