

ASSOCIAÇÃO DE DÉFICIT INTELECTIVO, ALTERAÇÕES ENDÓCRINO-METABÓLICOS E DISTÚRBIOS DA MORFOGÊNESE E ERUPÇÃO DENTÁRIA: RELATO DE CASO

ASSOCIATION OF INTELLECTUAL DEFICIT, ENDOCRINE-METABOLIC DISORDERS AND DISORDERS OF MORPHOGENESIS AND TOOTH ERUPTION: CASE REPORT

Adriana Da Silva Dias Cuppari¹

Erick Nelo Pedreira²

Rosely Cavaleiro³

Antonette Souto El Husny⁴

Resumo: Objetivo: Relato de caso clínico de Hipoparatiroidismo (HPP) atendido na clínica de Odontologia da Especialização de Pacientes com Necessidades Especiais (PNE) da Universidade Federal do Pará (UFPA). Métodos: As informações foram

1 Aluna do Programa de Pós Graduação em Pacientes com Necessidades Especiais da Universidade Federal do Pará (UFPA) – Belém/PA

2 Professor Associado da Faculdade de Odontologia da UFPA – Coordenador do Serviço Integrado de Diagnóstico Oral e Atendimento Odontológico a Pacientes Especiais da UFPA.

3 Professora Mestre em Neurociências e Biologia Celular, Especialista em Odontologia para PNEs e Odontogeriatría, Professora dos Cursos de Odontologia do CESUPA e UFPA

4 Médica Geneticista do Hospital Bettina Ferro de Souza – UFPA com Doutorado em Genética e Biologia Molecular. Professora do Curso de Medicina do CESUPA.



obtidas por meio dos relatos fornecidos pela mãe, avaliação clínica com o paciente, registros fotográficos bucais, Tomografia Computadorizada Cone Beam (TCCB), Raio X e Tomografia do Crânio, Rx Carpal, Rx da bacia, exames sanguíneos, ultrassom dos rins, avaliação com oftalmologista. O Hipoparatiroidismo é uma doença que ocorre quando o hormônio PTH (paratormônio) que é produzido pelas glândulas paratireoides, não funciona ou não é mais produzido. Conclusão: O resultado da falta desse hormônio é a queda dos níveis de cálcio no sangue, e aumento da fosfatase alcalina causando vários sintomas. Adquirida (algo que se desenvolve na infância ou na vida adulta). A causa pode ser adquirida, transitória, congênita, herdada ou pseudohipoparatiroidismo.

Palavras Chave: Hipoparatiroidismo; Paratormônio; Fosfatase Alcalina.

Abstract: Objective: Report of a clinical case of Hypoparathyroidism (HPP) treated at the Dental Clinic of the Specialization of Patients with Special Needs (PNE) of the Federal University of Pará (UFPA). Methods: Information was obtained through reports provided by the mother, clinical evaluation with the patient, oral photographic records, Cone Beam Computed Tomography (CBCT), X-Ray and Skull Tomography, Carpal Rx, Pelvic Rx, blood tests, ultrasound of the kidneys, evaluation with an ophthalmologist. Hypoparathyroidism is a disease that occurs when the PTH (parathyroid hormone) hormone that is produced by the parathyroid glands does not work or is no longer produced. Con-



clusion: The result of the lack of this hormone is a drop in blood calcium levels, and an increase in alkaline phosphatase causing various symptoms. Acquired (something that develops in childhood or adulthood). The cause can be acquired, transient, congenital, inherited or pseudohypoparathyroidism.

Keywords: Hypoparathyroidism; parathyroid hormone; Alkaline phosphatase.

INTRODUÇÃO

O hipoparatiroidismo é um distúrbio caracterizado por hipocalcemia devido à secreção insuficiente de PTH. O pseudo-hipoparatiroidismo é um distúrbio menos comum devido à resistência do órgão alvo ao PTH.

O hipoparatiroidismo aumenta o risco de insuficiência

renal, cálculos renais, cataratas subcapsulares posteriores e calcificações intracerebrais, mas não parece aumentar a mortalidade geral, as doenças cardiovasculares, as fraturas ou a malignidade (Bart L. Clarke Edward M. Brown Michael T. Collins Harald Jüppner Peter Lakatos Michael A. Levine Michael M. Mannstadt John P. Bilezikian Anatoly F. Romanischen Rajesh V. Thakker, 2016).

Os sintomas mais comuns, parestesias, câibras, fraqueza muscular e mialgia, são causados pela hipocalcemia que acompanha essa desordem (Al-Azem H, Khan AA, 2012). Nos quadros mais graves, pode ocorrer espasmo carpopedal, laringoespasmo, broncoespasmo, tontura e tetania espontânea.

Hipoparatiroidismo é uma doença que ocorre quando o hormônio PTH (paratormônio)



que é produzido pelas glândulas paratireoides, não funcionam ou não são mais produzidos. A causa pode ser adquirida, transitória, congênita, herdado ou pseudohipoparatiroidismo.

O resultado da ausência destes hormônios são a queda dos níveis de cálcio no sangue, e aumento da fosfatase alcalina causando vários sintomas.

A suplementação a longo prazo com vitamina D ou seus análogos e cálcio oral é a base do tratamento do hipoparatiroidismo pós-operatório; entretanto, estratégias de reposição de PTH com autotransplante de PTH ou glândula paratireóide estão surgindo como estratégias alternativas para evitar as complicações da terapia convencional (Muriel Babey, MDa , Maria-Luisa Brandi, MD, PhDb , Dolores Shoback, MD, 2018).

O hipoparatiroidismo

também pode se desenvolver como parte de uma síndrome maior, como a síndrome de deleção do cromossomo 22q11.2 (síndrome de DiGeorge), síndrome de Barakat (hipoparatiroidismo - surdez neurosensorial - doença renal também chamada de síndrome de HDR), doença de Kenney-Caffey, Sanjad-Sakati. síndrome (hipoparatiroidismo - deficiência intelectual - distormorfismo), síndrome polirrecinno-autoimune tipo 1 (APS1) ou síndrome do linfedema-hipoparatiroidismo. Também pode ocorrer como parte de certos distúrbios mitocondriais, como a síndrome de Kearns-Sayre ou a síndrome MELAS. Em alguns pacientes, o hipoparatiroidismo pode ocorrer em associação com a doença de Wilson (devido ao acúmulo de cobre nas glândulas paratireóides) ou hemocromatose (devido ao acúmulo de ferro nas



glândulas paratireóides) (NORD, 2019).

OBJETIVO:

Relato de caso clínico de Hipoparatiroidismo (HPP) atendido na clínica de Odontologia do Curso de Especialização de Odontologia Para Pacientes com Necessidades Especiais (PNE) da Universidade Federal do Pará (UFPA).

MÉTODOS:

As informações foram obtidas por meio dos relatos fornecidos pela mãe, avaliação clínica com o paciente, registros fotográficos bucais, Tomografia Computadorizada Cone Beam (TCCB), Raio X e Tomografia do Crânio, Rx Carpal, Rx da bacia, exames sanguíneos, ultrassom dos rins, avaliação com oftalmo-

logista, e revisão da literatura.

RELATO DE CASO:

Paciente L.S.S, do sexo masculino, 16 anos, foi encaminhado a Clínica Odontológica Pós Graduação de Pacientes com Necessidades Especiais (PNE) da Universidade Federal do Pará (UFPA), para avaliação e tratamento odontológico. Segundo filho de casal não consanguíneo, parto vaginal a termo após diversas complicações obstétricas com sangramento vaginal recorrente desde o terceiro mês de gestação e perda prematura de líquido amniótico.

Nasceu hipoativo com necessidade de hospitalização. Aos 2 meses, iniciaram crises convulsivas controladas com uso de Gardenal®. Evoluiu com atraso de desenvolvimento neuropsicomotor: iniciou a fala após



1 ano; sentou aos 3 anos, caminhou aos 4 anos após fisioterapia e atualmente aos 16 anos, ainda não alfabetizado.

Registra pelo menos cinco fraturas ao longo da vida: duas em braço direito e uma em punho direito, braço esquerdo e fêmur direito. Há ainda registro de internação por anemia grave por volta dos 7 anos.

Ao exame físico observou-se baixa estatura proporcio-

nada, macrocrania, opacidade de cristalino bilateralmente e cílios cheios.

No exame intraoral evidenciou-se ausência de quase todos os elementos dentários permanentes, apresentando apenas os elementos 24, 31, 41 erupcionados, porém hipoplásicos e com aparência de dentinogênese imperfeita. Nunca houve erupção de dentes decíduos. (Figuras 1, 2 e 3).



Fig. 1 – Aspecto clínico da região vestibular da maxila



Fig. 2 – Aspecto da região palatina do paciente



Fig. 3 – Aspecto do rebordo alveolar do paciente, exibindo poucos dentes na arcada



Na Tomografia Computadorizada Cone Beam (TCCB) foi possível observar a presença de quatro dentes supranumerários, nas regiões do 14-15, 23-24, 35 e 45. Os dentes 17-27, 37-32 e 42-47 apresentam-se inclusos e impactados, notando-se ainda a má Na Na figura 4 (Abaixo) observa-se formação corono-radicular de todos os elementos de ambas as arcadas.



Na Radiografia do crânio nota-se presença frusta de ossos Wormianos em região temporal (Fig.5).”



Radiografias de ossos longos, mãos e bacia, não exibiram alterações.

Dosagens para avaliação de metabolismo ósseo apresentaram redução nos níveis de PTH e



cálcio sérico, elevação de fósforo e fosfatase alcalina. (Tab.1)

Exames Laboratoriais – Tabela 1.

Exame Laboratorial mg/dL	Resultado mg/dL	Valor de referência em adultos mg/dL
Fósforo	9,9	2,4 a 5,1
Cálcio	5,2	8,5 a 10,1
Fosfatase Alcalina	139 UL	46 a 116U/L
Vitamina D3 25 Hidroxí	70,29	30 a 60
Paratormônio	8,46 pg/mL	15,00 a 65,00pg/mL

Exame oftalmológico revelou catarata incipiente que pode ser atribuída ao hipoparatiroidismo. Uma vez que a causa principal de hipoparatiroidismo é iatrogênica, pós- cirúrgica, pouco se conhece sobre as demais causas desta condição endócrina. As causas sindrômicas devem ser consideradas quando há associação a retardo de crescimento e deficiência intelectual, entre outros, como acontece neste caso sem diagnóstico.

CONCLUSÃO

As associações de defi-

ciência intelectual concomitante com outras alterações morfológicas são comuns entre as síndromes genéticas. A princípio, neste caso, o paciente apresentou-se com distúrbio do metabolismo do Cálcio e do Fósforo e PTH, na qual, os achados clínicos bucais e radiográficos foram ausência da formação da dentição decídua, anomalias dentárias de forma e estrutura e rizogênese imperfeita. Nas condições clínicas, apresentava os elementos dentários 31,41 e 65 erupcionados e radiograficamente os demais encontravam-se inclusos e impactados e por esta razão em planejamento



conjunto com o Cirurgião Bucal Maxilo Facial optou-se pela preservação da estrutura óssea e do rebordo alveolar, realizando somente a exodontia do elemento dentário 65, promovendo a reabilitação oral com prótese total superior e prótese parcial inferior, oferecendo melhor estética, fonética e mastigação para o paciente até a conclusão completa da investigação genética.

Ressalta-se que o paciente ficou isento de todas as custas do tratamento, incluindo os exames laboratoriais, radiográficos e a reabilitação protética.

O mesmo ainda está em investigações clínicas e bioquímicas, aguardando o retorno com o endocrinologista.

REFERÊNCIAS

Bart L. Clarke Edward M. Brown Michael T. Collins Ha-

rald Jüppner Peter LakatosMichael A. Levine Michael M. Mannstadt John P. Bilezikian Anatoly F. RomanischenRajesh V. Thakker EPIDEMIOLOGY AND DIAGNOSIS OF HYPOPARATHYROIDISM. The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, Volume 101, Issue 6, 1 June 2016, Pages 2284–2299, <https://doi.org/10.1210/jc.2015-3908>.

Al-Azem H, Khan AA. - HYPOPARATHYROIDISM. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2012 Aug;26(4):517-22. doi: 10.1016/j.beem.2012.01.004. Epub 2012 May 31. Review.

Muriel Babey, MDa , Maria-Luisa Brandi, MD, PhDb , Dolores Shoback, MD. CONVENTIONAL TREATMENT OF HYPOPARATHYROIDISM. Endocrinol Metab Clin N Am 47 (2018)



889–900.

<https://rarediseases.org/rare-diseases/hypoparathyroidism/>.

Acessado em: 16/06/2019

Drake T.G., Albright F., Baner W.,
Castleman B.: CHRONIC IDIO-
PATHIC HYPOPARATHYROI-
DISM. REPORT OF SIX CASES
WITH AUTOPSY FINDING IN
ONE. Ann Intern Med 1939; 12:
1751-9.

Albright F., Paison W.: PSEU-
DOHYPOPARATHYROI-
DISM: AN EXAMPLE OF
SEABRIGHT-BANTAN SYN-
DROME. REPORT OF THREE
CASES. Endocrinology 1942; 30:
922-35

