

## Manejo dental de paciente con Síndrome de Hallervorden-Spatz: reporte de caso

Gerana Araujo de L. Lira,<sup>1</sup> Ivelyse de S Amaral Bernini,<sup>2</sup> Isabela Floriano,<sup>3</sup> Suzana Cavalcanti Monteiro de Oliveira,<sup>1</sup> Tamara K. Tedesco,<sup>4</sup> José Carlos P. Imparato.<sup>5</sup>

**Resumen:** El Síndrome de Hallervorden-Spatz es una afección neurodegenerativa rara, autosómica recesiva, caracterizada por depósitos en gran cantidad de hierro en los ganglios de base, lo que ocasiona gran pérdida motora y mental. Presenta dos formas de manifestación: la clásica, que aparece en la infancia a lo largo de la primera década de vida, y la atípica, cuyas manifestaciones clínicas aparecen de forma tardía, entre la segunda y tercera décadas de vida. El objetivo del presente estudio es describir un caso clínico de tratamiento endodóntico, en ambulatorio, de una paciente del sexo femenino, de 28 años, con manifestaciones clásicas de dicho síndrome, con cambio de color en el elemento 11 y lesión periapical, que justifica la indicación de endodoncia. La atención odontológica de una enfermedad neurodegenerativa rara, realizada en forma ambulatoria, requiere el conocimiento del dentista para que se conduzca de forma eficiente y segura.

**Palabras clave:** neurodegeneración asociada a pantotenato quinasa, endodoncia, síndrome, hierro.

## Manejo odontológico de paciente com síndrome de Hallervorden-Spatz: relato de caso

**Resumo:** A síndrome de Hallervorden-Spatz é uma afecção neurodegenerativa rara, autossômica recessiva, caracterizada por depósitos em grande quantidade de ferro nos gânglios de base, o que ocasiona grande perda motora e mental. Apresenta duas formas de manifestações: a clássica, que surge na infância na primeira década de vida; e a atípica, cujas manifestações clínicas surgem mais tardiamente, entre a segunda e terceira décadas de vida. O objetivo desse estudo foi descrever um caso clínico de tratamento endodôntico, ambulatorial, de uma paciente do sexo feminino, 28 anos, com manifestações clássicas da síndrome, apresentando mudança de cor no elemento 11 com lesão periapical, justificando a indicação para endodontia. O atendimento odontológico de uma doença neurodegenerativa rara; realizado em ambiente ambulatorial, requer o conhecimento do dentista para que seja conduzido de forma eficiente e segura.

**Palavras-chave:** neurodegeneração associada a pantotenato-quinase, endodontia, síndrome, ferro.

<sup>1</sup> DDS. MSc. PhD student. Faculdade São Leopoldo Mandic, Campinas, SP, Brasil.

<sup>2</sup> DDS. MSc. Faculdade São Leopoldo Mandic, Campinas, SP, Brasil.

<sup>3</sup> DDS. MSc. PhD. Centro Universitario Uninovafapi. Teresina, PI, Brasil.

<sup>4</sup> DDS. MSc. PhD. Universidade Cruzeiro do Sul, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>5</sup> DDS, MSc, PhD. Faculdade São Leopoldo Mandic, Campinas, SP, Brasil.

## Dental management of a patient with Hallervorden-Spatz syndrome: case report

**Abstract:** Hallervorden-Spatz syndrome is a rare, autosomal recessive neurodegenerative disorder characterized by large deposits of iron in the basal ganglia, which causes great motor and mental loss. It presents two forms of manifestations: the classic, which arises in childhood in the first decade of life; and the atypical, whose clinical manifestations appear later, between the second and third decades of life. The objective of this study was to describe a clinical case of endodontic outpatient treatment of a female patient, 28 years old, with classic manifestations of the syndrome, showing color change in element 11 with periapical lesion, justifying the indication for endodontics. The dental care of a rare neurodegenerative disease in an outpatient setting requires the dental surgeon's knowledge so that it is conducted efficiently and safely.

**Keywords:** pantothenate kinase-associated neurodegeneration, endodontics, syndrome, iron.

### Introducción

El Síndrome de Hallervorden-Spatz o Neurodegeneración con Acumulación Cerebral de Hierro del Tipo 1 -NBIA1, fue descrito por primera vez en 1922 por los neuropatólogos alemanes Julius Hallervorden y Hugo Spatz.<sup>1,2</sup> Se trata de una patología neurodegenerativa rara y de carácter progresivo, cuya relevancia se estima en 1-3 casos cada 1 millón de habitante.<sup>3</sup> Aproximadamente, el 50% de los individuos con NBIA1 presenta mutaciones genéticas en el gen PANK2, uno de los responsables por el metabolismo de la vitamina B5. En virtud de ello, también puede denominarse "Pantotenato Quinasa con Neurodegeneración Asociada al Gen PANK2".<sup>4</sup> Sin embargo, aún se desconocen los factores que influyen en la gravedad de la enfermedad y la velocidad de su progresión.<sup>5</sup>

La característica común entre todos los individuos con el Síndrome de Hallervorden-Spatz es la acumulación de hierro en el cerebro, que lleva al signo

"ojo de tigre", hallazgo patognomónico comprobado en examen de resonancia magnética.<sup>5-8</sup> En su forma clásica, ese síndrome ocurre normalmente al final de la infancia o inicio de la adolescencia, pero en la bibliografía aparecen descritos casos en la fase adulta.<sup>4,9</sup>

Solo se encontraron dos estudios relacionados al Síndrome de Hallervorden-Spatz con enfoque en el tratamiento odontológico. El caso relatado aquí y la revisión de la bibliografía pueden contribuir y auxiliar a los profesionales de odontología en la adquisición de un conocimiento más profundo sobre dicho síndrome. Las descripciones realizadas aclaran también acerca del manejo odontológico en un tratamiento de endodoncia, pero específicamente en términos de cómo usar técnicas clínicas.

Este artículo tiene como objetivo presentar un caso de atención odontológica de un paciente portador del Síndrome de Hallervorden-Spatz, sin el uso de sedación y con el apoyo de los padres.

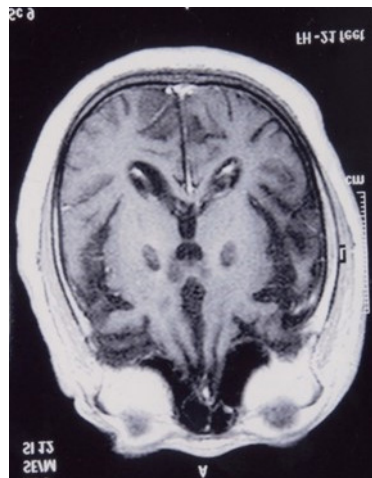
## Reporte del caso

Paciente del sexo femenino, 28 años, con diagnóstico médico de Síndrome de Hallervorden-Spatz, fue atendida en el curso de especialización de odontología para pacientes con necesidades especiales del Centro Odontológico de Estudios e Investigación (COESP, sigla en portugués) en João Pessoa, PB. El responsable del paciente consintió el tratamiento mediante la firma del Término de Consentimiento Libre y Aclarado.

Se presentó en la primera consulta como incapacitada de trasladarse por sus propios medios, transportada en silla de ruedas, sin comunicación verbal y con distonía. También hacía tratamiento multidisciplinario con fonoaudiólogo y fisioterapeuta. A paciente presentaba historia de trauma, con fractura de incisivos centrales superiores, ocurrida durante crisis convulsiva, lo que llevó al tratamiento endodóntico del diente 11. Las atenciones se realizaron con el uso de anestesia local infiltrativa, lo que facilitó la realización de las consultas, con estabilización por medio de rodillos de espuma.

En la anamnesis, los padres relataron que la paciente recibió un primer diagnóstico de parálisis cerebral en la primera infancia. Solo a los 24 años de edad, sometida a un examen de resonancia magnética en el cual se observó imagen del signo "ojo de tigre", se sugirió como patología el Síndrome de Hallervorden-Spatz (Figura 1).

En el examen intrabucal se observó alteración de color del diente 11, gingivitis en la arcada superior, mala postura lingual y atresia maxilar (Figura 2). No presentaba lesión de caries, cálculo dental, signos de



**Figura 1.** Resonancia magnética evidenciando el signo "ojo de tigre".



**Figura 2.** Atresia maxilar.

erosión química ni desgaste por bruxismo. En las arcadas estaban ausentes los dientes 16, 18, 26, 28, 38, 36, 46 y 47 y restaurados el 17, 27, 21, 37 y 48; los dientes 24, 25, 44 y 45 presentaban sellador dental. El examen radiográfico periapical (Figura 3) con film infantil Kodak® por causa de la atresia maxilar, sugirió lesión periapical en el diente 11 con una imagen sugestiva de quiste periapical, indicando la necesidad de tratamiento endodóntico.



**Figura 3.** Radiografía periapical inicial y final.

La apertura del diente 11 se realizó con fresa esférica 1013 de Kg Sorensen®, y al término de la consulta se colocó medicación con formocresol Biodinâmica®, cerrando con cemento restaurador provisorio Coltosol de Vigodent®, todo realizado con anestesia infiltrativa y papilar, mepivacaína con cobadrina DFL®, y aislamiento absoluto Madeitex®. En el plan de tratamiento se propuso una profilaxis para control de la placa dental y de la gingivitis, con orientación para el uso de gel de clorhexidina manipulada al 0,12% y barniz de flúor Duraphat® aplicado por el profesional.

En la siguiente consulta, después de 30 días, luego de la anestesia local y aislamiento absoluto Madeitex®, fue retirada la medicación intraconducto para luego realizar la odontometría. La instrumentación se realizó con limas Kerr de Maillefer® primera serie (25 mm), con longitud de trabajo de 23 mm, hasta la lima 40. La irrigación entre cada cambio de limas se realizó con hipoclorito de sodio al 2,5% de Biodinâmica®. Al término de la instrumentación del conducto radicular se realizó el secado y la obturación con conos de gutapercha Maillefer-Dentispaly®, luego

la radiografía periapical final con film infantil Kodak® (Figura 3). En la última consulta se realizó solamente el refuerzo positivo con los padres de la importancia de la higiene bucal para prevención de las lesiones de caries y gingivitis. Los cuidadores realizan la higienización bucal dos veces por día, como relataron los responsables.

Todo el tratamiento odontológico se llevó a cabo con el uso de rodillos de espuma de varios tamaños para apoyo de cabeza y piernas, a fin de mantener la estabilidad corporal durante las sesiones (Figura 4). La estabilización fue la técnica de orientación conductual utilizada porque el paciente tiene una enfermedad neurodegenerativa y no tiene habilidades de comunicación.



**Figura 4.** Estabilización con rodillos.

## Discusión

La bibliografía científica sobre las enfermedades neurodegenerativas, como el Síndrome de Hallervorden-Spatz, señalan como dificultades los problemas cognitivos, del habla, deglución y deambulación como desafíos para el surgimiento de problemas bucales. Los relatos de casos de síndrome de Hallervorden Spatz encontrados en la literatura dental son pocos y están relacionados con las dificultades

que se presentan como enfermedad neurodegenerativa.<sup>5,10</sup>

En la consulta inicial se verificó la presencia de autoagresiones, traumas provocados por convulsiones y problemas bucales como consecuencia de la inadecuada higienización bucal. Ello nos llevó a debatir los problemas que surgen en los pacientes con necesidades especiales relacionados a los diagnósticos.

Una de las limitaciones para un adecuado cuidado dental de estos pacientes es la absoluta falta de comunicación, dificultando una correcta anamnesis. Sheehy *et al.*<sup>5</sup> también describió en su informe de caso que la falta de información en la historia del trauma estaba relacionada con la falta de comunicación del paciente y la falta de conocimiento del hecho que ocurrió por el padre. En nuestro caso, las mayores dificultades estuvieron relacionadas principalmente con la falta de comunicación con nuestro paciente.

Otros problemas que pueden surgir son las dificultades económicas y el acceso a exámenes especializados, con médicos y odontólogos. En nuestro informe, a pesar de que los primeros signos y síntomas aparecieron en la infancia, clásicamente, el diagnóstico final sólo se dio en la edad adulta, con la realización del examen de resonancia magnética, y su principal signo patognomónico el “ojo de tigre”.<sup>7,11</sup>

El paciente con necesidades especiales, particularmente en la edad adulta, puede requerir manejo conductual muchas veces debido al aumento de su tamaño y fuerza física. A menudo, las técnicas de manejo no promueven las condiciones necesarias para que el odontólogo realice

los procedimientos mediante movimientos involuntarios.<sup>10</sup>

Romagnolo<sup>12</sup> informa que todos los dispositivos utilizados, como los pantalones de posicionamiento o los pantalones de abueita, el dispositivo de forma especial, los rodillos de posicionamiento o las estabilizaciones protectoras activas o pasivas y los abridores bucales son fundamentales en la seguridad del profesional y del paciente. A lo largo de nuestra atención realizamos la estabilización del paciente con rodillos de espuma en varios tamaños y con el uso de abridor bucal, lo que disminuyó los movimientos del paciente lo que garantizaba, su cuidado de manera segura, El término de consentimiento libre e informado es imprescindible en el cual los cuidadores autorizan al profesional a realizar estas técnicas.

Las condiciones de comportamiento generales y bucales pueden llevar a una indicación de anestesia general en la atención de los pacientes con necesidades especiales.<sup>13</sup> En el informe de caso Sheehy *et al.*,<sup>5</sup> la atención se realizó con anestesia general debido a la complejidad de su caso, donde hubo intensos espasmos bucofaciales de períodos intensos, coincidiendo también con el caso descrito por Mata-Pérez *et al.*,<sup>10</sup> cuya selección de anestesia general, se decidió por el aumento de la espasticidad y rigidez con períodos intensos de espasmos orofaciales del paciente. Nuestro reporte se diferencia de los anteriores por el no uso de anestesia general.

Por lo tanto, las selecciones de tratamiento adecuadas para cada caso específico se basan en la eficacia y la seguridad, ya

que muchas de estas personas necesitan un apoyo especial para realizar el tratamiento dental. Según Chang *et al.*,<sup>14</sup> incluyendo el abordaje farmacológico para producir diversos tipos de sedación con uso de medicación o anestesia, sin embargo en nuestro informe utilizamos únicamente anestesia infiltrativa tras el análisis de la parte conductual de nuestro paciente, y las dificultades que presenta la neurodegeneración.

Glassman<sup>15</sup> informa que el uso de sedación y anestesia general para facilitar el tratamiento dental tiene varias pautas, pero no hay pautas que incluyan el apoyo

conductual, psicológico o preventivo y social para pacientes con necesidades especiales.

En nuestras consultas, la estabilización con rodillos y el uso de abridores bucales para el manejo dental de nuestro paciente nos llevaron a un tratamiento satisfactorio.

## Conclusión

La atención dental en pacientes con síndrome de Hallervorden-Spatz es factible en forma ambulatoria, siempre que se realicen técnicas de estabilización.

## Referencias bibliográficas

1. Hallervorden J, Spatz H. Eigenartige Erkrankung im extrapyramidalen System mit besonderer Beteiligung des Globus pallidus und der Substantia nigra. *Z. f. d. g. Neur. u. Psych.* 1922;79: 254-302. doi: <https://doi.org/10.1007/BF02878455>
2. Van Craenenbroeck A, Gebruers M, Martin JJ, Cras P. Hallervorden-Spatz disease: historical case presentation in the spotlight of nosological evolution. *Movement Disorders. Official Journal of the Movement Disorder Society.* 2010 Nov;25(15):2486-2492. doi: 10.1002/mds.23217. PMID: 20721923.
3. Gregory A, Hayflick SJ. Neurodegeneration with brain iron accumulation. *Folia Neuropathol.* 2005;43(4):286-296.
4. Hanna AP, Gerhardstein LB. Hallervorden-Spatz Disease. *Medscape Reference Drugs, Diseases and Procedures.* 2018. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1150519-overview>
5. Sheehy E, Longhurst P, Pool D, Dandekar M. Self-inflicted injury in a case of Hallervorden-Spatz disease. *Int J Paediatr Dent.* 1999;9:299-302. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.1999.00149.x>
6. Marshall RD, Collins A, Escolar ML, Jinnah HA, Klopstock T, Kruer MC, Videnovic A, Robichaux-Viehoever A, Burns C, Swett LL, Revicki DA, Bender RH, Lenderking WR. Diagnostic and clinical experience of patients with pantothenate kinase-associated neurodegeneration. *Orphanet J Rare Dis.* 2019 Jul 12;14(1):174. doi: 10.1186/s13023-019-1142-1.
7. Gothwal S, Nayan S. Hallervorden-Spatz Syndrome with Seizures. *Basic and Clinical Neuroscience.* 2016 Apr;7(2):165-166. doi: 10.15412/j.bcn.03070210.
8. Sharma MC, Aggarwal N, Bihari M, Goyal V, Gaikwad S, Vaishya S, Sarkar C. Hallervorden spatz disease: MR and pathological findings of a rare case. *Neurol India.* 2005 Mar;53(1):102-4.
9. Gregory AM, Hayflick SJ. Neurodegeneration with brain iron accumulation. *Orphanet Encyclopedia.* United States. 2004. Available from: <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-NBIA.pdf>
10. Mata-Pérez K, la Teja-Ángeles E, Durán-Gutiérrez LA. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un niño con síndrome de Hallervorden-Spatz. Informe de un caso. *Acta Pediatr Mex* 2012;33(5):227-23. doi: <http://dx.doi.org/10.18233/APM33No5pp227-231>
11. Farage L, Castro MAP, Macedo TAA, Assis MC, Souza LP, Freits LO. Síndrome de Hallervorden Spatz: achados na ressonância magnética. Relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr* 2004;62(3-A):730-733. doi: <https://doi.org/10.1590/S0004-282X2004000400031>
12. Romagnolo FA. Dessensibilização e estabilização protetora. In: Marega T, Gonçalves AR, Romagnolo FA. *Odontologia Especial.* São Paulo: Quintessence Editora, 2018: 214-227.

13. Haddad AS, Mareti MBC. Anestesia geral no tratamento odontológico de pacientes com necessidades especiais. In: Haddad AS. Odontologia para pacientes com necessidades especiais. São Paulo: Livraria Santos; 2007; 501-14.
14. Chang J, Patton LL, Kim HY. Impact of dental treatment under general anesthesia on the oral health-related quality of life of adolescents and adults with special needs. Eur J Oral Sci. 2014 Dec;122(6):363-71. doi: 10.1111/eos.12150.
15. Glassman P. A review of guidelines for sedation, anesthesia, and alternative interventions for people with special needs. Spec Care Dentist. 2009 Jan-Feb;29(1):9-16. doi: 10.1111/j.1754-4505.2008.00056.x.

---

Recibido: 13/03/2021

Aceptado: 11/12/2021

Correspondencia: Gerana Lira, correo: [geranalira@gmail.com](mailto:geranalira@gmail.com)