

Uso de reclinador de silla de ruedas en paciente con Síndrome Hallervorden-Spatz: Reporte de caso.

Use of wheelchair recliner in a patient with Hallervorden-Spatz Syndrome: A case report.

Macarena Delso¹, Martín Lozano¹, Johanny Seguel¹, Francisca Gamboa²

RESUMEN

Antecedentes: El síndrome de Hallervorden Spatz (SHS), es una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente caracterizada por disfunción extrapiramidal progresiva y acumulación de hierro en ganglios basales¹. Es autosómica recesiva y afecta aproximadamente 1-3 personas por millón². Se caracteriza por presentar trastornos en el movimiento, particularmente distonía, disartria, trastornos de la marcha y aparición repentina de síntomas psiquiátricos^{3,4}. A nivel oral, se observa distonía lingual protrusiva y espasmos involuntarios de músculos masticatorios, linguales y faríngeos². Nuestro objetivo es presentar el manejo odontológico de un paciente con SHS en reclinador de silla de ruedas.

Presentación Clínica: Paciente masculino, 29 años, diagnosticado a los 19 años con SHS y trastorno de la deglución. Al examen físico se aprecia distonía, disartria y trastornos de la marcha. Usuario ocasional de silla de ruedas. Al examen intraoral se observa considerable acumulo de placa bacteriana, gingivitis, policaries y dientes en estado radicular. El tratamiento odontológico integral incluyó destartraje manual, polirestaurociones, exodoncias de dientes 1.5 en estado radicular, 1.8 y 2.8 con caries profunda y pulpitis. La atención dental se realizó en reclinador de silla de ruedas, permitiendo mejor posicionamiento y disminuyendo riesgos de movimientos distónicos que podrían interferir en la atención⁵. Se dio alta integral y se citó en 3 meses a control debido al alto riesgo cariogénico.

Relevancia Clínica: En la escasa literatura disponible respecto al SHS, se describe la necesidad del uso de sedación para el tratamiento odontológico debido a la dificultad de cooperar por ansiedad y/o trastornos del movimiento, además de la limitada apertura bucal por la espasticidad y rigidez muscular^{6,7}. Se describe que el mal manejo de secreciones y el retraso psicomotor hacen imposible su atención en consultorio de manera convencional⁷, resultando la exodoncia como procedimiento a elección¹. Al instalar al paciente en un sillón dental convencional, se crea una situación precaria y angustiada, al no poder mantener una posición cómoda y estable, debido a la falta de control muscular⁸. Sin embargo, al contar con reclinador hay mayor cooperación del paciente, permitiendo explorar tratamientos menos agresivos, de menor costo y con manejo interdisciplinario⁵.

Conclusión: El uso de reclinador de silla de ruedas para atención dental de pacientes con trastornos del movimiento es una herramienta que facilita considerablemente la atención dental⁵. La información obtenida durante el desarrollo de este caso proporciona información que permite acercar a los odontólogos al manejo de pacientes con SHS.

1. Pregrado, Facultad de Odontología Universidad de Chile.
2. Facultad de Odontología Universidad de Chile.

VII Jornada Científica de Estudiantes de Odontología UV
(Valparaíso, Chile)
Locación: Online
Año: 2020
Presentación Oral
10 de octubre – 14:35 a 14:55 hr

Correspondencia: Macarena Delso.

Correo electrónico:
macarena.delso@ug.uchile.cl

PALABRAS CLAVE:

Reclinador de silla dental; Síndrome de Hallervorden Spatz; necesidades especiales; odontología

KEYWORDS:

Hallervorden Spatz syndrome; wheelchair recliner; special cares; dentistry

ABSTRACT

Background: Hallervorden Spatz syndrome (HSS) is a rare neurodegenerative disease characterized by progressive extrapyramidal dysfunction and iron accumulation in the basal ganglia¹. It is autosomal recessive and affects approximately 1-3 people per million². It is characterized by movement disorders, particularly dystonia, dysarthria, gait disorders, and sudden onset of psychiatric symptoms^{3,4}. Orally, protrusive lingual dystonia and involuntary spasms of the masticatory, lingual, and pharyngeal muscles are observed². Our objective is to present the dental management of a patient with HSS in a wheelchair recliner.

Clinical Presentation: Male patient, 29 years old, diagnosed at 19 years of age with HSS and swallowing disorder. Physical examination revealed dystonia, dysarthria, and gait disorders; Occasional wheelchair user. The intraoral exam showed a considerable accumulation of bacterial plaque, gingivitis, multiple caries, and teeth in residual root state. Comprehensive dental treatment included manual scaling, multiple restorations, extractions of the residual root of teeth 1.5, 1.8, and 2.8 with deep caries and pulpitis. Dental care was performed in a wheelchair recliner, allowing better positioning and reducing the risks of dystonic movements that could interfere with dental treatment⁵. He was completely discharged, and a follow-up appointment was booked three months further in due to his high cariogenic risk.

Clinical Relevance: In the limited literature available regarding HSS, the need for the use of sedation to perform dental treatment is described on account of the challenge of cooperating due to anxiety and/or movement disorders, in addition to the limited mouth opening considering spasticity and stiffness muscular^{6,7}. It is described that the mismanagement of secretions and psychomotor retardation makes it impossible to attend this kind of patient in the dental office in a conventional manner⁷, resulting in extraction as the procedure of choice¹. By installing the patient in a conventional dental chair, a precarious and distressing situation is created, as it is not possible to maintain a

comfortable and stable position due to the lack of muscular control⁸. However, by having a recliner there is greater cooperation from the patient, allowing the exploration of less aggressive, lower-cost treatments with interdisciplinary management⁵.

Conclusion: The use of a wheelchair-recliner for the dental care of patients with movement disorders is a tool that considerably facilitates dental treatment⁵. The information obtained during the development of this case provides information that allows dentists to approach the management of patients with HSS.

REFERENCIAS

- [1] Gómez H, Espinosa E, Paredes A. Déficit de pantotenato quinasa asociado a neurodegeneración. Reporte de un caso clásico y revisión de la literatura.
- [2] Cooper T, Smith L. Dental appliance therapy in pantothenate kinase-associated neurodegeneration: Case report. *Spec Care Dentist*. 2018;1-3.
- [3] Araújo R, Pedroso JL, Drumond MT, Almeida L, Horta R, Godeiro C, et al. A diagnostic approach for neurodegeneration with brain iron accumulation: clinical features, genetics and brain imaging. *Arq Neuropsiquiatr*. 2016;74(7):587-96.
- [4] Gregory A, Haydock SJ. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, eds. *Pantothenate Kinase-Associated Neurodegeneration*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle. GeneReviews(R)
- [5] Tamazawa Y, Watanabe M, Kikuchi M, Takatsu M, Tamazawa K, Yumoto N, Hyvarinen P. A new dental unit for both patients in wheelchairs and general patients. *Gerodontology* 2004; 21; 53-9
- [6] Ayşe Hande Arpac, et Al. Anesthetic approach to patient with Down syndrome and Hallervorden-Spatz disease who underwent tooth extraction. *Journal of Research in Medical Sciences*: 826.
- [7] Mata K, Teja-Ángeles E, Durán-Gutiérrez L. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un niño con síndrome de Hallervorden Spatz. Informe de un caso. *Acta Pediatr Mex* 2012;33(5):227-31
- [8] AlQhtani, F. A., & Pani, S. C. Dental Management of a Patient in a Wheelchair.