

Atención odontológica en un paciente con síndrome raro: enfermedad de Huntington. Reporte de caso

Dental care in a patient with rare syndrome - huntington's disease. Case report

Márcia Cançado Figueiredo¹, Borges Bruna², Ana Rita Viana Potrich³,
Daiana Back Gouvea⁴, Judith Liberman^{5*}



Odontología 23(1) (2021): e2652

Recibido: 17/10/2020 Revisado: 02/12/2020 Aceptado: 04/01/2021

¹ Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul Brasil.

✉ sreinoso@ucacue.edu.ec

 <https://orcid.org/0000-0002-4279-5417>

² Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul Brasil.

✉ brunaborgees@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0002-4115-5792>

³ Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Brasil.

✉ anavpotrich@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0002-1976-302X>

⁴ Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul Brasil.

✉ daiana.gouvea@ufrgs.br

 <https://orcid.org/0000-0003-1180-9326>

⁵ Facultad de Odontología da Universidad de la República, Uruguay.

✉ judithliberman@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0002-6560-9146>

*Autor de correspondencia: judithliberman@gmail.com

Resumen

La Enfermedad de Huntington (EH) es una rara patología neurodegenerativa que desarrolla demencia progresiva, movimientos involuntarios (corea), repetitivos y aleatorios, que impiden el mantenimiento de la salud bucal y el abordaje odontológico. El presente trabajo relata las conductas de manejo, adaptación profesional y tratamiento odontológico de rutina en relación al acompañamiento por varios años de un paciente diagnosticado con EH, quien desde 2015 ha sido atendido en una clínica para pacientes con necesidades especiales a donde acudió en busca de tratamiento odontológico debido a la dificultad de su cuidadora de mantener en buenas condiciones su salud bucal. Se diagnosticó una pobre higiene oral que provocaba acumulación de placa y cálculo, caries múltiples y edentulismo parcial. El plan de tratamiento estuvo orientado a mantener la dentición natural y a la prevención basada en la educación de su cuidadora, durante los primeros 4 años de acompañamiento fueron realizadas restauraciones, exodoncias y en los últimos años raspado y pulido supragingival, con refuerzo preventivo educativo para su cuidadora. En el éxito del tratamiento han sido relevantes, la prevención y la preparación del odontólogo en la acogida del paciente con EH para la atención en el lugar y tiempo adecuado, la paciencia, el interés clínico, la complicidad profesional de todo el equipo y la educación y motivación del cuidador, que permitieron el tratamiento de las enfermedades bucodentales y la promoción de la calidad de vida del paciente, mediante una conducta clínica humanizada.

Palabras Clave: enfermedad de huntington; salud bucal; calidad de vida; corea; cuidadores.

Abstract

Huntington's disease (HD) is a rare neurodegenerative pathology that develops progressive dementias, involuntary, repetitive and random movements (chorea), which prevent the maintenance of oral health and dental approach. This paper reports management behaviors, professional adaptation and routine dental treatment during the follow-up for several years of a patient diagnosed with HD, who since 2015 has been treated in an outpatient clinic for patients with special needs where he sought dental treatment due to the caregiver's difficulty in maintaining oral health. Poor oral hygiene was diagnosed, causing plaque and calculus accumulation, multiple caries and partial edentulism. The aim of the treatment plan was to maintain the natural dentition and prevention based on the education of its caregiver. During the first 4 years, restorations and ex-

ODONTOLOGÍA

<https://revistadigital.uce.edu.ec/index.php/odontologia/index>

ISSN-e: 1390-9967

ISSN: 1390-7468

Periodicidad: semestral

vol. 23, núm. 1, 2021

fod.revista@uce.edu.ec

DOI: <https://doi.org/10.29166/odontologia.vol23.n1.2021-e2652>



Esta obra está bajo una licencia internacional Creative Commons Atribución-NoComercial

tractions were monitored and in the last years, supra-gingival scraping and polishing were performed, with preventive educational reinforcement for their caregivers. In the success of the treatment, it was important to prevent and prepare the dentist to welcome the patient with HD for care at the right place and at the right time, patience, clinical interest, the professional complicity of

the entire team and the education associated with motivation of the caregiver, enabling the treatment of oral diseases and the promotion of the patient's quality of life, through a humanized clinical conduct.

Keywords: huntington's disease; oral health; quality of life; chorea; caregivers.

Introducción

La enfermedad de Huntington (EH) fue descrita en el siglo XIX por George Huntington quien identificó las características clínicas de la enfermedad y la transmisión genética. Esta patología neurodegenerativa, autosómica dominante ocurre a través de una mutación en el triplete CAG (Citocina-Adenina-Guanina) que codifica la proteína Huntingtina, que resulta en la muerte de células específicas del cerebro¹.

Los primeros síntomas surgen generalmente entre los 35 a 50 años, progresando a lo largo del tiempo y la enfermedad se torna fatal después de 15 a 20 años del comienzo de los primeros síntomas¹. El diagnóstico de la enfermedad es realizado por medio de la observación de las manifestaciones clínicas asociadas a la historia positiva de enfermedad de Huntington en la familia².

Clínicamente, según Miguel y cols. (2012)³, el cuadro motor puede suceder antes o después al surgimiento de los síntomas psiquiátricos y cognitivos. Las manifestaciones psiquiátricas son comunes, incluyendo depresión, ansiedad, irritabilidad, agresividad, síntomas obsesivo-compulsivos, manía, sicosis y desinhibición sexual.

El hallazgo patológico característico en la EH es la pérdida de neuronas espinales pequeñas y medias y la naturaleza autosómica dominante y familiar. La principal causa de muerte de estos individuos afectados acaba siendo la neumonía aspirativa, debido a la inmovilidad y disfagia⁴. El tratamiento es sintomático; la Tetrabenazina es la única droga con una indicación licenciada para ser utilizada en pacientes con EH en Reino Unido para tratar movimientos involuntarios⁵.

La prevalencia estimada de individuos afectados con EH es de 5 a 10 individuos por cada 100.000, siendo de este modo, una enfermedad rara. El mayor desafío para lidiar con los pacientes con EH es la dependencia de otros, seguido de la agresividad, compasión y el miedo a desarrollar la enfermedad. La agresividad que manifiestan es vista por sus propios familiares como una de las mayores dificultades en la convivencia con los mismos⁶. Los pacientes se vuelven totalmente dependientes de sus cuidadores, causan sobrecarga física y emocional en los mismos, provocando estrés y también sentimiento de compasión⁷. El cuidado diario y continuo de un paciente portador de EH hace que el cuidador desarrolle una relación muy próxima con el paciente⁶.

Los pacientes con EH regularmente presentan mala salud bucal debido a una capacidad motora deteriorada (por ejemplo, dificultades para cepillarse los dientes), pero además existe una motivación reducida para mantener la salud bucal, el uso de medicamentos que afectan la secreción salival, bruxismo y traumatismos dentales frecuentes debido a caídas y lesiones⁸. Estas personas necesitan de una atención en salud a partir de una planificación interdisciplinaria donde la participación del odontólogo asume un importante papel en la promoción de salud, principalmente en la eliminación de procesos inflamatorios, infecciosos y dolores presentes en la cavidad bucal que pueden interferir con la salud como un todo de estos pacientes⁹.

A medida que avanza la EH, los pacientes son incapaces de completar las formas más simples de higiene bucal. Cuando se diagnostica EH, se debe derivar al paciente para una evaluación oral. Los parámetros de salud bucal como salud gingival (sangrado, placa, cálculos), la salud periodontal (profundidad de la bolsa, recesión, pérdida de inserción) y la condición dental (número de dientes, caries, restauraciones), deben medirse al inicio (línea de base) y durante el curso de la enfermedad¹⁰.

Conocer a los pacientes con EH, individualizar su abordaje, su posicionamiento para realizar el tratamiento odontológico de forma segura y eficaz son fundamentales para obtener el éxito, manteniendo siempre al paciente en la postura adecuada y estabilizando sus movimientos. Se recomienda utilizar la restricción física,

con la presencia y / o consentimiento del cuidador, para controlar los movimientos involuntarios del paciente. También hay que tener en cuenta las dificultades de su manejo en la clínica, ya que tienen un conjunto de trastornos neurológicos. Las consultas deben ser rápidas, evitando así la fatiga muscular en estos pacientes¹¹.

El presente relato de caso tiene por objetivo abordar el manejo de un paciente con necesidades especiales a través de la adaptación profesional y la conducta odontológica individualizada realizadas en un paciente con enfermedad de Huntington, atendido desde 2015, en la Clínica de Odontología para Pacientes con Necesidades Especiales de la Facultad de Odontología de la Universidad Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

Presentación del caso clínico

Paciente DRG, sexo masculino, 49 años, diagnosticado con Síndrome de Huntington, concurre acompañado de su cuidadora (hermana) a la clínica de Odontología para Pacientes con Necesidades Especiales (PNE), de la Facultad de Odontología de la UFRGS, en la por primera vez en 2015, el motivo de la consulta fue por dolor debido a caries dental (figura 1).

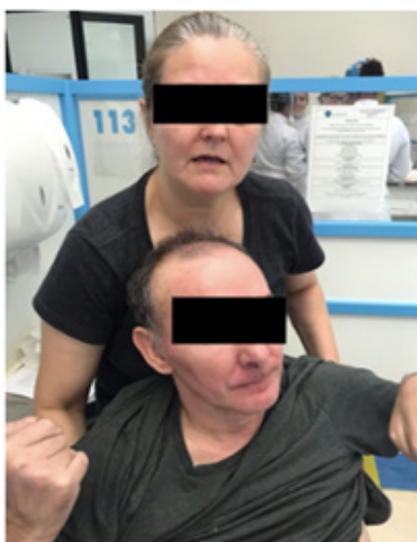


Figura 1. Paciente llegando para la atención odontológica con su cuidadora (hermana)

Figure 1. Patient arriving for dental care with her caregiver (sister)

Fuente: Los autores

En la anamnesis el acompañante informó que la enfermedad se manifestó desde los 28 años de edad, ocasionando al paciente pérdida lenta y gradual de su capacidad motora y por tanto la imposibilidad de realizar la higiene oral. Para control de las manifestaciones de la enfermedad, fue prescrito para el paciente: Prolopa 250 mg (clorhidrato de benserazida, indicado para el tratamiento de pacientes con enfermedad de Parkinson), Clonazepan 2,5 mg (benzodiazepínico de acción anticonvulsivante, sedativo leve, relajante muscular y tranquilizante) y Rivotril 2 mg (indicado para tratar crisis epilépticas y espasmos). En relación a su historial médico, su etapa prenatal, nacimiento y posnatal fueron normales. El paciente poseía su audición e inteligencia preservadas, pero perdió la capacidad del habla. Presentaba conducta psicológica agresiva y apática, típicas de la enfermedad.

Al momento de realizar el reporte del caso el paciente se alimenta por sonda gástrica (Figura 2) y la higiene bucal es realizada por la hermana una vez al día, sin la utilización de hilo dental.



Figura 2. Sonda gástrica utilizada por el paciente

Figure 2. Gastric tube used by the patient

Fuente: Los autores

Al examen clínico intraoral realizado durante la primera consulta, se constató la ausencia de elementos dentales 24, 35, 36, 37 y 46. La pieza 17 presentaba lesión de caries activa, y la 27 indicación de exodoncia. Se indicó también la exodoncia de restos radiculares del 14 y 15. Presentaba cálculo supra y subgingival a nivel de las piezas dentales 33, 32, 31, 41, 42, y 43. A pesar de la complejidad de mantener una posición estática, se realizó radiografía panorámica para complementar el diagnóstico clínico, ya que no fue posible realizar las radiografías intraorales debido a la dificultad de mantener la boca abierta y asegurar la cabeza del paciente. (figuras 3 y 4). El examen de tejidos blandos no presentó alteraciones.



Figura 3. Radiografía panorámica del paciente para complementar el diagnóstico clínico

Figure 3. Panoramic X-ray of the patient to complement the clinical diagnosis



Figura 4. Vista parcial de la cavidad bucal del paciente- región ántero-superior

Figure 4. Partial view of the oral cavity of the patient- antero-superior region

Fuente: Los autores

Fuente: Los autores

Las actividades clínicas que en un paciente sano no representarían ninguna complejidad, en este caso de EH, fueron ejecutadas a 4 y 6 manos y la adaptación profesional con la participación de la cuidadora con apoyo psicológico y/o participativo fue fundamental para la culminación de todas las etapas del tratamiento. El paciente presentaba movimientos disrítmicos, involuntarios y sin el control de movimientos de manos, temblores, en los músculos de la cara, ceño fruncido, y boca en direcciones variadas. Presentaba la necesidad de apoyo de cabeza y quien lo realizaba era la propia hermana. Fue necesario, la utilización de abridor de boca, debido a la dificultad de apertura bucal y ocurrencia de movimientos involuntarios de la lengua al estar severamente afectada la tonicidad muscular en esta patología. El abridor de boca fue adaptado con un reductor de diámetro de

tubería en PVC roscado, tamaño $\frac{3}{4}$ (figura 4). La atención odontológica debió ser realizada en su propia silla de ruedas debido a la dificultad de adaptación del paciente de sentarse en el sillón odontológico. La comunicación con el paciente era dificultosa.



Figura 5 y 6. Abridor de boca confeccionado con reductor de diámetro de tubería en PVC roscado tamaño $\frac{3}{4}$ utilizado por el paciente durante todo su tratamiento y ejemplo de cómo se debe posicionar en la cavidad bucal de los PNE

Figure 5 y 6. Mouth opener made with size $\frac{3}{4}$ threaded PVC pipe diameter reducer used by the patient throughout their treatment and an example of how it should be positioned in the oral cavity of the PNE

Fuente: Los autores

El plan de tratamiento fue orientado en torno de las necesidades especiales del paciente y se basó inicialmente en la urgencia, con la exodoncia de las piezas dentales 27, 14 y 15, con fórceps, anestesia local en base a lidocaína 2% asociada a epinefrina 1:100.000. Después, tratamiento restaurador atraumático (ART) con ionómero de vidrio en la pieza 17(oclusal); raspado supra y subgingival del 5o sextante por presencia de sarro con curetas periodontales afiladas y orientación/entrenamiento de higiene bucal para la cuidadora del paciente. Todos los procedimientos propuestos en ese plan de tratamiento fueron realizados con la utilización de una única imagen radiográfica panorámica como examen complementario. A partir de la finalización del tratamiento, el paciente sólo retornó para control anual mantenimiento.

En el retorno más reciente a la clínica de PNE para mantenimiento, en el año 2019, el paciente presentó sarro generalizado habiendo necesidad de raspado supragingival en todos los cuadrantes, además del refuerzo de instrucción de higiene bucal direccionado a su cuidadora, con el uso de clorhexidina 1%. Se programó su retorno para marzo de 2020, más por motivos de pandemia de COVID19 la consulta fue desmarcada.

El proyecto de atención odontológica al paciente con necesidades especiales de la Facultad de Odontología de la Universidad Federal de Rio Grande do Sul (UFRGS), fue presentado al Comité de Ética en Investigación de dicha Facultad y de la UFRGS, bajo el registro CEP 1499511, el 14 de abril de 2016.

Discusión

La atención odontológica del paciente con EH no es fácil, depende de la adaptación profesional y recursos adaptativos utilizados para la estabilizar la cabeza, apertura bucal y lengua. El paciente en cuestión, presentaba movimientos disrítmicos, involuntarios, dificultad de apertura bucal y movimientos involuntarios de lengua debido a la tonicidad muscular severamente afectada por la enfermedad, lo que impidió la adaptación del paciente al sillón odontológico del consultorio. Moretto y cols. (2014)¹², relatan estas mismas dificultades en la atención odontológica de una paciente de 40 años con EH.

La atención clínica y el régimen de odontología preventiva que ha sido implementado lo antes posible, se ha mantenido durante el desarrollo de la afección. Manley y cols. (2012) concuerdan en que el abordaje odontológico del paciente con EH debe ser oportuno, orientado al tratamiento preventivo y/o temprano de las

complicaciones orales debido a la dificultad de control de placa. La progresión degenerativa de la enfermedad hace que en etapas avanzadas sea muy difícil la atención dental y resolución de problemas clínicos¹³.

La atención de pacientes con necesidades especiales es poco rutinaria en la realidad del odontólogo, por ello la humanización por parte de los profesionales de la salud es fundamental para la realización de los procedimientos en personas con deficiencia a partir de la interacción sicosocial y familiar⁹. Más aún, conforme Moretto y cols. (2014)¹², el tratamiento y prevención de enfermedades bucales de pacientes con necesidades especiales deben ser iniciados cuando las alteraciones sistémicas sean identificadas. La multidisciplinariedad debe ser abordada, y ésta exige desafíos y cambios en las técnicas empleadas en el consultorio y hogar del paciente. Una vez que la atención odontológica es indispensable como medida de promoción de salud, la promoción de actividades de prevención y tratamiento debe ser incentivada entre profesionales, pacientes, familiares, cuidadores y sociedad.

Para Cruz y Olivera (2007)¹⁴, la odontología para pacientes con necesidades especiales procura establecer la salud bucal e integral de la persona con deficiencia por medio de la utilización de las mismas técnicas, sin embargo, con manejo y adaptaciones diferentes. Esas adaptaciones son fundamentales en particular para el paciente con EH, ya que, debido a la evolución de su enfermedad, la persona presenta alteraciones del patrón psicológico, fisiológico, social y cultural. Estas condiciones hacen que el odontólogo esté involucrado con dificultades de manejo en la clínica. El paciente en cuestión presentaba movimientos involuntarios y dificultades en abrir la boca – esas características demandaron la realización del trabajo clínico a 4 y/o 6 manos, contando con el apoyo de la cuidadora.

En el plan de tratamiento propuesto ha sido relevante el enfoque preventivo, el control de placa fue fundamental en la educación de la cuidadora más la atención sobre el control de placa realiza en los controles del paciente. La presencia de placa dental es el principal factor causante de la etiología de la enfermedad periodontal. Por lo tanto, se podría sugerir que individuos con EH que han mostrado una tasa más alta de acumulación de placa y cálculo, mostrará una mayor prevalencia de enfermedad periodontal¹³.

En el referido caso, el paciente presentó la enfermedad a los 28 años y la hermana por más de 20 años es su cuidadora. Según Miguel et al. (2012)³, las dificultades vividas por los familiares son innumerables y van desde la falta de libertad hasta la dependencia de otras personas, causando grandes perjuicios a los cuidadores que sufren por no poderse apartar del ambiente familiar mismo para la realización de las tareas simples del día a día. La enfermedad provoca mucha agresividad en el individuo y el cuidador se torna la principal víctima de esas agresiones. Dada la proximidad de la cuidadora con el paciente, la misma presenta sentimientos como el miedo, angustia y tristeza entre otros.

Los cuidadores presentan muchas dudas sobre la demanda de cuidados y la enfermedad, que es poco conocida, provocando problemas de orden emocional y psicológico. Conforme la enfermedad progresa, el individuo se vuelve más dependiente y el sufrimiento para ambos se evidencia, pues además de los sentimientos desencadenados por la enfermedad, surge en el cuidador familiar el miedo de también desarrollar la misma enfermedad a futuro. De este modo, la mayor dificultad es la dependencia de otras personas para la realización de los cuidados en salud del paciente. En este caso, el paciente era totalmente dependiente, presentaba limitaciones en la comunicación, no hablaba, y por este motivo es importante trabajar en conjunto con otros profesionales y con los familiares del paciente, pues según Peres y cols. (2005)¹⁵, esto garantizará un soporte interdisciplinario construido por el conocimiento de las diversas áreas de la salud.

La mayoría de los pacientes con EH puede aceptar tratamiento odontológico de rutina, pero desde el principio se debe educar a las familias sobre la afección y sus implicancias para la salud bucal y alentarlas a buscar atención dental regularmente. El consejo de un régimen preventivo riguroso será invaluable para minimizar futuros problemas dentales. El mantenimiento de la dentición natural se ve obstaculizada por varios factores como: dieta; higiene bucal; xerostomía; susceptibilidad al trauma; dificultades en la prestación de cuidados dentales restauradores¹⁶.

Por supuesto, la atención odontológica de pacientes con necesidades especiales exige que el profesional se involucre en varios aspectos: conocimiento previo de las patologías y síndromes, estructura física y aporte técnico disponibilidad de tiempo de consulta y equipo entrenado, más principalmente, disponibilidad personal para atender estas personas [17].

Es interesante también resaltar que durante la atención odontológica del paciente se utilizaron conductas de manejo y adaptaciones clínicas que permitieron que los profesionales trabajen con seguridad. Por otro lado, el paciente y su cuidadora se sintieron seguros y así se constató una mejora significativa en la calidad de la higiene bucal del paciente, que era realizada por la cuidadora. Durante los últimos cuatro años de mantenimiento del paciente en la clínica, su tratamiento fue apenas de raspado supragingival (RAP), ninguna extracción dental o restauración. Para Oliveira y Giro (2011)¹⁸, los pacientes con necesidades especiales requieren un tratamiento odontológico diferenciado debido a las limitaciones determinadas por su deficiencia, en el cual sea incluido un programa de cepillado supervisado y educación para la salud volcado a los padres/cuidadores. En su investigación, el autor verificó que la negligencia con respecto a la salud bucal de estos pacientes, influencia el aumento de sus necesidades acumuladas. Es esencial que los dentistas comprendan la terminología médica y la fisiopatología de la EH para poder tratar a los pacientes sistémicamente comprometidos¹⁸.

Sin duda, la enfermedad de Huntington debe ser más difundida entre los profesionales de salud a fin de ampliar el conocimiento acerca de su diagnóstico, terapéutica y pronóstico. Es importante establecer el calendario terapéutico más adecuado para minimizar los agravamientos a la salud del paciente y maximizar los posibles beneficios, objetivando una vida saludable.

Conclusiones

A través del presente reporte de caso se concluye que las principales características bucales y clínicas generales del paciente estaban de acuerdo con lo descrito en la literatura para la enfermedad de Huntington, evidenciando la necesidad de tratamiento odontológico educativo, preventivo y restaurador cuando necesario. La preparación del odontólogo en la acogida del paciente para la atención odontológica en el lugar y tiempo adecuado, la paciencia, el interés clínico, la complicidad profesional de todo el equipo y la motivación del cuidador, permitieron el tratamiento de las enfermedades bucodentales y la promoción de la calidad de vida del paciente, mediante una conducta clínica humanizada.

Conflicto de intereses

Los autores declararon no tener ningún conflicto de interés personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo con Universidad Central del Ecuador y los miembros de la revista Odontología.

Contribución de los autores

Márcia Cançado Figueiredo: a, c, f, j d; Borges Borges: b,d; Ana Rita Viana Potrich: g; Daiana Back Gouvêa: g; Judith Liberman: e,f.

Financiación

Este trabajo fue financiado por sus autores.

Referencias

1. Mohapel, GJM; Rego, AC. Doença de Huntington. Revista Neurociências. 2011; 19(4): 724-734.
2. SPITZ, M. Doença de Huntington e outras coreias. Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto. 2010; 9(1):38-9.
3. Miguel, SCP; Maciel, T; Andrade, T; Ferreira, CLA; Agostinho, L; Fernandes, SP. Efeitos positivos e negativos da indicação terapêutica farmacológica em pacientes com doença de Huntington. Rev Cient Fam. 2016; 8(2): 48-65.
4. Jimenez-Sanchez, M; Licitra, F, Underwood BR, Rubinsztein, DC. Huntington's Disease: Mechanisms of Pathogenesis and Therapeutic Strategies. Cold Spring Harbor perspectives in medicine. 2017; 7(7):1-22
5. Nopoulos, PC. Huntington disease: a single-gene degenerative disorder of the striatum. Dialogues in Clinical Neuroscience. 2016; 18(1): 91-8.
6. Silva, AH; Camelo, ER; Oliveira, LCM; Souza, SF; Silva GG; Pereira FG. Huntington: dificuldades enfrentadas pela família. J Health Sci Inst. 2014; 32(2): 168-72.

7. Barboza, M; Tavares, M. A dependência no processo de envelhecimento: uma revisão sobre cuidadores informais de idosos. *Rev. APS.* 2009; 12(1): 72-82.
8. Bachoud-Lévi, AC et al. International Guidelines for the Treatment of Huntington's Disease. *Frontiers in Neurology.* 2019;10(710):1-18.
9. Miranda, AF; Sousa, LB; Piauilino AIF. Intervenção odontológica em paciente com síndrome rara. *Doença de Huntington RGO.* 2017; 1(2): 6-11.
10. Saft, C; Andrich, JE; Müller, T; Becker, J; Jackowski, J. Oral and dental health in Huntington's disease - an observational study. *Neurology.* 2013;13(114):1-5.
11. Campos, CC et al. Manual prático para o atendimento odontológico de pacientes com necessidades especiais. Edit. UFG, Goiânia, 2009.
12. Moretto, MJ; Aguiar, SMHCA; Rezende CRA. Reflexões sobre a importância da assistência odontológica preventiva e do adequado treinamento dos Cirurgiões-Dentistas para o atendimento de pessoas com deficiência. *Archives of Health Investigation.* 2014; 3(3):58-64.
13. Manley, G et al. Guideline for oral healthcare of adults with Huntington's disease. *Neurodegen. Dis. Manage.* 2012; 2(1): 55-65.
14. Cruz, RM; Oliveira, SF. Análise genética de problemas craniofaciais – revisão da literatura e diretrizes para investigações clínico-laboratoriais (parte 1). *R Dental Press Ortodon Ortop Facial.* 2007; 12(5): 133-140.
15. Peres AS; Peres SHCS; Silva RHA. Atendimento a pacientes especiais: reflexão sobre os aspectos éticos e legais. *Rev Fac Odontol Lins.* 2005; 17(1): 49-53.
16. Boyle, CA; Frölander, C; Manley, G. Providing Dental Care for Patients with Huntington's Disease. *Dent Update.* 2008; 35(1):333-8.
17. Figueiredo, MC; Potrich, ARV; Gouvea, DB; Melgar, XC. Atención odontológica a paciente pediátrico con neurofibromatosis tipo 1: relato de caso clínico. *Odontoestomatología.* 2020; 22(36): 88-94
18. Oliveira, ALBM; Giro, EMA. Importância da abordagem precoce no tratamento odontológico de pacientes portadores de necessidades especiais. *Odonto.* 2011; 19(38): 45-51.
19. Rada, RE. Comprehensive dental treatment of a patient with Huntington's disease: literature review and case report. *Spec Care Dentist.* 2008;28(4):131-5.