

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO REGIONAL DOS CAMPOS GERAIS

MARIANNE GROLLMANN

**MANEJO ODONTOLÓGICO AMBULATORIAL DE PACIENTE
PORTADORA DE SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER: RELATO
DE CASO**

PONTA GROSSA

2025

MARIANNE GROLLMANN

**MANEJO ODONTOLÓGICO AMBULATORIAL DE PACIENTE
PORTADORA DE SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER: RELATO
DE CASO**

Trabalho de Conclusão da residência em Saúde do Idoso, do Hospital Universitário Regional dos Campos Gerais, como requisito parcial para a obtenção do Título de Especialista em Saúde do Idoso.

Orientadora: Prof.^a Ms Marceli Dias Ferreira

Coorientador: Prof.^a Dr.^a. Marcela Claudino Da Silva Nardino

PONTA GROSSA

2025

RESUMO

A Síndrome de Rendu-Osler-Weber (SROW), ou Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH), é uma doença genética rara, de herança autossômica dominante, caracterizada por telangiectasias mucocutâneas e malformações arteriovenosas que aumentam o risco de sangramentos espontâneos, especialmente epistaxes, além de complicações durante procedimentos odontológicos. O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma paciente portadora de SROW, descrevendo seu manejo em ambiente ambulatorial hospitalar. Paciente feminina, 39 anos, internada por epistaxe volumosa e anemia ferropriva, foi avaliada pela equipe de Odontologia Hospitalar, que identificou necessidade de tratamento periodontal, restaurador e cirúrgico. Após estabilização clínica e parâmetros laboratoriais adequados, iniciou-se o tratamento odontológico beira leito durante internação, inicialmente com controle de biofilme e raspagem, sem intercorrências. Na quinta sessão, entretanto, durante raspagem periodontal em ambiente ambulatorial, a paciente apresentou epistaxe súbita associada à síncope e instabilidade hemodinâmica, exigindo tamponamento nasal, suporte médico e transfusão sanguínea. Após estabilização, o atendimento prosseguiu com sessões curtas, posição sentada e manipulação cuidadosa. Conclui-se que pacientes com síndromes hemorrágicas raras demandam planejamento individualizado, monitoramento multiprofissional e adoção de técnicas que reduzam o risco de complicações durante o tratamento odontológico.

Palavras-chave: Odontologia; Telangiectasia Hemorrágica Hereditária; Epistaxe; Equipe Hospitalar de Odontologia;

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Rendu-Osler-Weber (SROW), também conhecida como Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH), é uma doença genética rara de herança autossômica dominante. É caracterizada pela presença de telangiectasias mucocutâneas e malformações arteriovenosas que acometem diversos órgãos e tecidos (KRITHARIS; AL-SAMKARI; KUTER, 2018; GEISTHOFF et al., 2024). A fisiopatologia da síndrome está relacionada a mutações em genes que codificam proteínas envolvidas na sinalização do fator de crescimento endotelial (TGF- β), resultando em fragilidade vascular e predisposição a sangramentos recorrentes (HAMMILL, 2021).

As diretrizes para diagnóstico geralmente seguem os critérios clínicos (telangiectasias mucocutâneas, epistaxe recorrente, malformações arteriovenosas pulmonares, histórico familiar) e, quando possível, confirmação genética (RIMMER; LUND, 2015; LAM et al., 2021). As manifestações clínicas mais frequentes incluem epistaxes de repetição, telangiectasias visíveis em mucosas e pele, além de malformações arteriovenosas em pulmões, fígado e cérebro (KRITHARIS; AL-SAMKARI; KUTER, 2018). Estima-se que mais de 90% dos pacientes apresentem episódios hemorrágicos espontâneos, sendo a epistaxe o sinal inicial em grande parte dos casos (HAMMILL, 2021). No contexto odontológico, as manifestações bucais são particularmente relevantes, uma vez que podem se manifestar como telangiectasias em mucosa jugal, língua, lábios e palato, representando potenciais fontes de sangramento durante procedimentos clínicos (GUANIERI et al., 2016; ORIZAGA-Y-QUIROGA et al., 2019).

O reconhecimento das alterações bucais permite o diagnóstico precoce da síndrome, mas também é relevante para o planejamento seguro do atendimento odontológico. O manejo de pacientes com SROW requer abordagens minimamente invasivas, controle rigoroso da hemostasia local e integração multiprofissional com equipes médicas especializadas, especialmente hematologistas e otorrinolaringologistas (ALKHALID et al., 2023). Além disso, o cirurgião-dentista precisa estar preparado para o manejo de emergências hemorrágicas, dispondo de recursos e protocolos de atendimento adequados para garantir a segurança do

paciente. Embora o impacto sistêmico da condição seja amplamente descrito na literatura, ainda há escassez de relatos que abordem especificamente a condução odontológica frente a possíveis intercorrências hemorrágicas decorrentes dessa condição

Assim, o presente estudo tem como objetivo descrever o manejo odontológico ambulatorial hospitalar de uma paciente portadora da Síndrome de Rendu-Osler-Weber, destacando as estratégias empregadas para o controle do sangramento, a abordagem multiprofissional e as condutas clínicas voltadas à segurança e ao bem-estar da paciente.

RELATO DE CASO

Paciente sexo feminino, 39 anos, foi internada em um Hospital Universitário devido à epistaxe volumosa. Relatou epistaxes frequentes há 4 anos que demandaram transfusões sanguíneas, resultando em anemia ferropriva. A paciente apresentava diagnóstico prévio de síndrome de Rendu-Osler-Weber (Telangiectasia Hemorrágica Hereditária) e fazia uso contínuo de ferripolimaltose (2 comprimidos ao dia), vitamina D 7.000UI e em caso de sangramento nasal, 1 comprimido de ácido tranexâmico 250mg a cada 12 horas até cessar.

No exame físico extraoral, apresentava um aumento de volume nasal e em lábio superior causado pelas telangiectasias (presentes desde infância), de coloração arroxeada e de textura irregular. Durante o exame físico intraoral, foram identificadas mobilidade grau 1 em incisivos inferiores, lesão cariiosa no dente 21, destruição coronária nos dentes 18 e 38, doença periodontal com grande acúmulo de cálculo dentário (Figura 1).

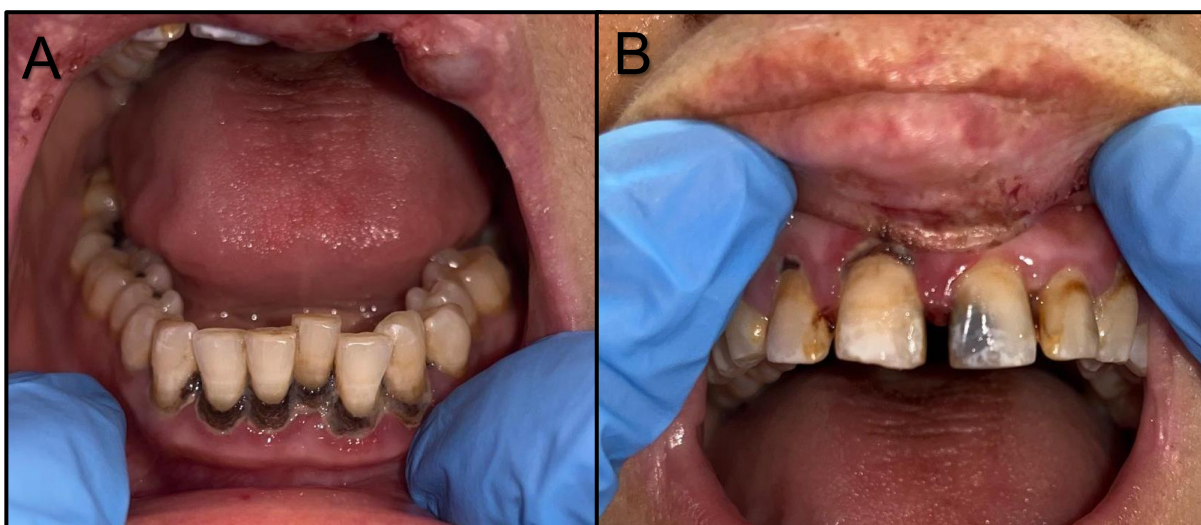


Figura 1: (A) Condição bucal inicial da paciente evidenciando a presença de cálculo supragengival. **(B)** Grande acúmulo de biofilme, gengivite generalizada e presença de lesão cariosa no elemento 21.

Além disso, a paciente apresentava grande quantidade de biofilme dentário decorrente da higienização bucal deficiente, atribuída ao receio da paciente em provocar episódios de sangramento exacerbado durante escovação. As alterações vasculares características da síndrome apresentavam-se predominantemente na região de lábio superior e nariz, sendo menos evidentes no palato duro. Após avaliação odontológica realizada em leito de UTI, foi indicada continuidade do acompanhamento com odontologia hospitalar, considerando as necessidades da paciente e o seu quadro clínico sistêmico.

Após o manejo da condição sistêmica durante o período de internação hospitalar que incluiu transfusão sanguínea, suporte clínico e acompanhamento laboratorial diário, observou-se melhora progressiva dos parâmetros hematológicos. Paciente apresentava alteração somente em nível de hemoglobina (Hb 7,8 g/dL, sendo o nível de referência 12 a 16 g/dL), compatível com o quadro de anemia ferropriva, porém plaquetas e testes de coagulação se apresentavam dentro da normalidade (Plaquetas: 182.000/mm³; TAP 13 s; RNI 1,12; TTPA 23,2s) garantindo uma segurança hemostática. Optou-se então por realizar a primeira sessão de tratamento ainda durante o internamento, beira-leito em enfermaria, sob monitoramento multiprofissional (Figura 2 e Figura 3).



Figura 2: (A) Equipe de Odontologia Hospitalar realizando a raspagem supragengival e subgengival beira leito em enfermaria. (B) Consultório portátil sendo utilizado para atendimento beira leito com instrumento sônico.

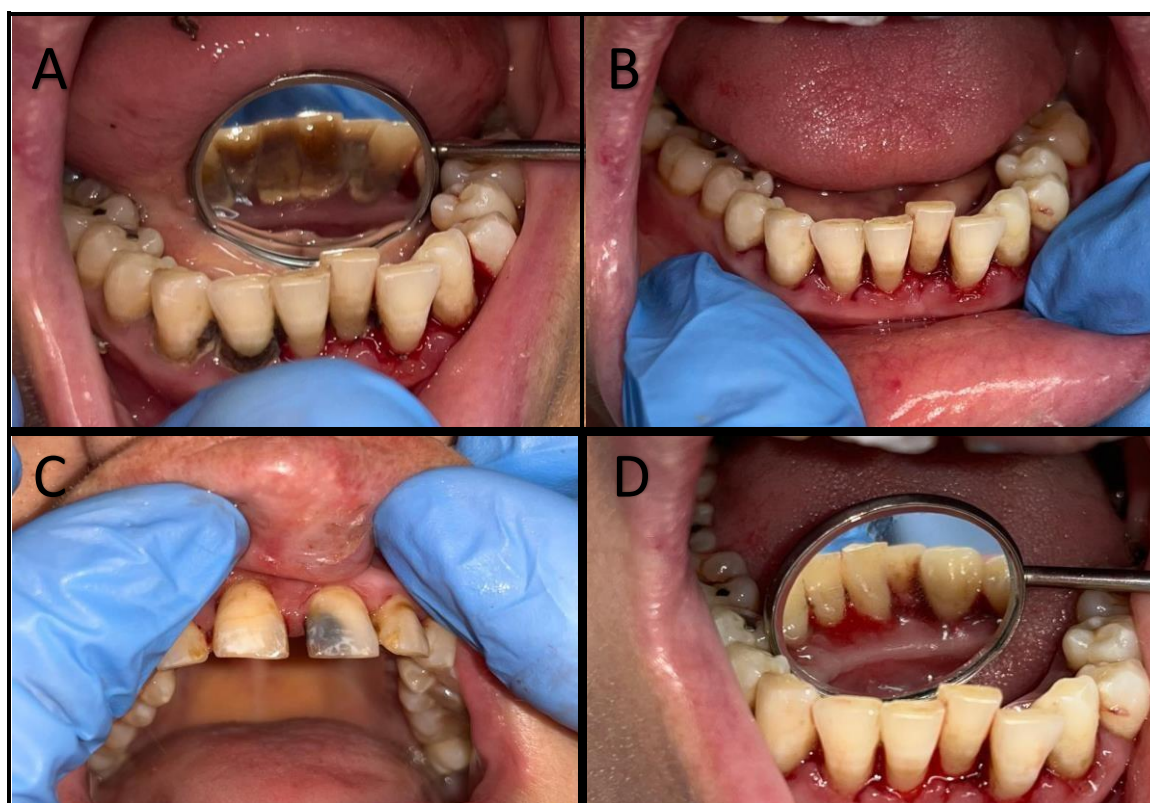


Figura 3: Sequência clínica mostrando do atendimento beira leito em ambiente hospitalar. (A) Presença de cálculo supragengival volumoso e pigmentado na região lingual dos elementos ântero-inferiores antes do procedimento. (B) Redução significativa dos depósitos calcificados imediatamente após a raspagem inicial. (C) Avaliação do aspecto gengival e da superfície dental após remoção dos biofilmes e cálculo na região anterior superior. (D) Aspecto final da região lingual dos ântero-inferiores após raspagem com instrumento sônico.

O atendimento inicial teve como objetivo avaliar a resposta clínica da paciente aos procedimentos odontológicos, especialmente diante da condição sistêmica pré-existente. Assim, foi realizada raspagem supragengival e subgengival com instrumento sônico, procedimento que transcorreu sem intercorrências, apresentando apenas discreto sangramento gengival esperado para o quadro periodontal.

Com a boa resposta clínica durante a sessão realizada no internamento e manutenção da estabilidade sistêmica, definiu-se o plano de tratamento completo composto por raspagem periodontal em todos os dentes, restaurações nos elementos 11 e 21, e exodontias dos dentes 18, 28, 48 e raízes residuais de 37 e 38. Após a alta hospitalar, a paciente seguiu para atendimento ambulatorial hospitalar, onde foi realizada a segunda sessão, destinada aos procedimentos restauradores nos dentes 11 e 21, conforme programado. Também foram reforçadas as orientações de higiene bucal, considerando sua predisposição a sangramentos decorrentes da doença periodontal e do acúmulo de biofilme dental.

Na terceira sessão, procedeu-se à exodontia dos dentes 28 e 38, bem como da raiz residual do dente 37, e na quarta, às exodontias dos elementos 18 e 48. A hemostasia foi obtida por meio de manobras compressivas locais com gaze estéril e sutura com fio de nylon 4-0, sem sangramentos exacerbados. Foi prescrita amoxicilina 500 mg a cada 8 horas, por sete dias, e dipirona 1 g a cada 6 horas, por três dias, para prevenção de infecção pós-operatória e controle da dor.

Durante a quinta sessão em atendimento ambulatorial, a paciente relatava ter sofrido queda recente com trauma em face e episódio de epistaxe, manifestando sensibilidade dolorosa na região dos incisivos superiores. Ao exame clínico, observaram-se abscessos periodontais nas regiões ântero-inferior e palatina do dente 21, sem sinais de comprometimento pulpar ou alterações periapicais radiográficas. Diante do relato de epistaxe recente, optou-se por uma conduta conservadora durante a sessão, priorizando o controle de biofilme com profilaxia.

Entretanto, ainda no início do procedimento, a paciente apresentou episódio súbito de epistaxe volumosa, acompanhado de síncope, hipotensão e taquicardia. A monitorização dos sinais vitais e o suporte clínico foram instituídos imediatamente. O sangramento foi controlado por meio de tamponamento nasal, com manejo realizado em conjunto pelas equipes de Odontologia e Medicina (Figura 4).



Figura 4: Materiais utilizados e evidências da intercorrência hemorrágica durante atendimento odontológico. **(A)** Compressas e gazes saturadas de sangue, dispostas em cubas metálicas, resultantes do episódio de epistaxe volumosa ocorrido no início do tratamento de controle de biofilme e raspagem supragengival. **(B)** Acúmulo de sangue em cuba metálica imediatamente após o início da hemorragia, ilustrando a intensidade do sangramento da intercorrência.

Devido à gravidade do episódio, a paciente foi internada para acompanhamento clínico, sendo necessária a realização de transfusão de 1 concentrado de hemácias devido anemia subsequente (contagem de hemoglobinas em 6,3g/dL). Após estabilização do quadro e dois dias de observação hospitalar, a paciente recebeu alta médica com melhora no controle dos exames laboratoriais.

No início do sexto atendimento, a paciente relatou episódios de epistaxe no dia, necessitando que a consulta fosse remarcada. No sétimo atendimento, o posicionamento da cadeira odontológica foi ajustado para a posição sentada, e todos os procedimentos foram realizados sob monitoramento contínuo, sem novas intercorrências. O atendimento odontológico passou a ser conduzido de acordo com o grau de tolerância da paciente, considerando como fatores limitantes o tempo reduzido de cada sessão e a manipulação cuidadosa das regiões afetadas pelas telangiectasias, a fim de evitar novos episódios hemorrágicos (Figura 5). A paciente ainda apresentava inflamação gengival associada ao biofilme dentário devido à dificuldade em higienização por episódios de sangramento gengival e receio na

escovação. Desse modo, foi orientada a necessidade de acompanhamentos mensais de preservação para auxílio no controle de biofilme, até melhora do quadro (Figura 6).

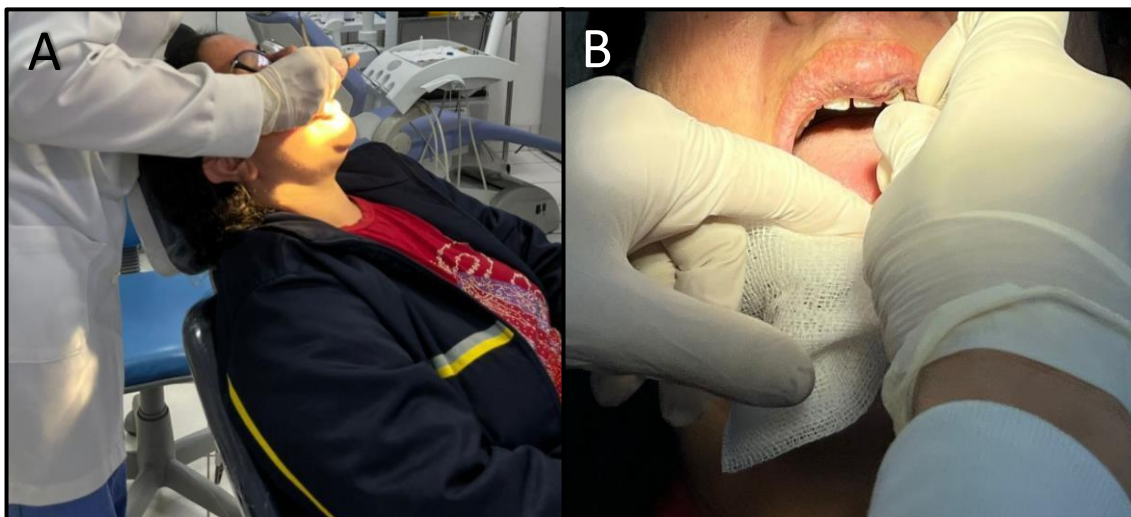


Figura 5: (A) posicionamento da cadeira odontológica ajustado para posição sentada. (B) Instrumentação cuidadosa na área próxima às telangiectasias.



Figura 6: Aspectos clínicos extraorais e intraorais da paciente com Síndrome de Rendu-Osler-Weber na 7ª consulta. (A) Presença de telangiectasias e áreas de hiperpigmentação em região nasal e peribucal. (B) Vista intraoral evidenciando presença de biofilme, cálculo e inflamação gengival. (C) e (D) Telangiectasias múltiplas em mucosa labial superior, com áreas de crostas e ressecamento, além de congestão vascular, características compatíveis com a condição vascular da síndrome.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual De Ponta Grossa (parecer nº 7.929.295), e a paciente assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

DISCUSSÃO

O manejo odontológico de pacientes portadores da Síndrome de Rendu-Osler-Weber (SROW) representa um desafio clínico significativo, devido à fragilidade vascular e à predisposição a episódios hemorrágicos espontâneos ou induzidos por traumas mínimos. A expressão clínica da doença é ampla e variável, podendo envolver desde epistaxes recorrentes até malformações arteriovenosas em diferentes órgãos, o que reforça a necessidade de uma abordagem interdisciplinar e individualizada (KRITHARIS; AL-SAMKARI; KUTER, 2018; GEISTHOFF et al., 2024). As telangiectasias bucais são comuns em pacientes, de modo que o cirurgião-dentista pode ser o primeiro profissional a levantar a suspeita diagnóstica da doença a partir do exame bucal (NIKLASSON et al., 2023).

No âmbito odontológico, a presença de telangiectasias em mucosa bucal, especialmente em lábios, língua, palato e mucosa jugal, demanda atenção especial durante os procedimentos clínicos, uma vez que essas lesões podem constituir pontos de sangramento ativo. Dessa forma, o reconhecimento precoce das manifestações bucais e o planejamento de técnicas minimamente invasivas permitem reduzir o risco de complicações iatrogênicas (GUANIERI et al., 2016; ORIZAGA-Y-QUIROGA et al., 2019). No caso relatado, a paciente apresentava telangiectasias extensas em mucosa nasal e bucal, o que exigiu cuidados adicionais, como manipulação delicada dos tecidos, controle rigoroso de aspiração e limitação do tempo de cada sessão, minimizando estímulos capazes de desencadear sangramentos.

A condução segura do tratamento odontológico em pacientes com a síndrome depende de integração multiprofissional, envolvendo hematologistas, otorrinolaringologistas e equipe de suporte hospitalar (ALKHALID et al., 2023; HAMMILL, 2021). No presente caso, essa articulação mostrou-se fundamental, especialmente porque a paciente encontrava-se em ambiente hospitalar e sob monitoramento adequado, o que garantiu resposta imediata à intercorrência. O episódio de epistaxe severa ocorrido durante o procedimento de raspagem pôde ser

prontamente manejado graças à disponibilidade de equipe treinada, infraestrutura adequada e suporte clínico imediato, assegurando a estabilização rápida e segura da paciente.

Do ponto de vista médico, avanços terapêuticos recentes têm contribuído para o controle dos sangramentos associados à doença. O bevacizumabe, anticorpo monoclonal anti-VEGF, tem se destacado como uma das principais alternativas farmacológicas em casos moderados a graves de Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (AL-SAMKARI; ENG, 2022). O estudo multicêntrico InHIBIT-Bleed demonstrou redução significativa na frequência e intensidade das epistaxes, bem como melhora dos níveis hematológicos e da qualidade de vida dos pacientes (AL-SAMKARI, 2021; KUTER et al., 2021; DUPUIS-GIROD et al., 2020). No caso apresentado, após o episódio de epistaxe, o uso de infusões de bevacizumabe foi iniciado, com retornos periódicos ao hospital para sua manutenção. Entretanto, o uso do medicamento apresenta indicação restrita em casos específicos, sob supervisão médica rigorosa, devido aos potenciais efeitos adversos como hipertensão e eventos trombóticos (HALDERMAN et al., 2018).

Outras abordagens terapêuticas incluem o emprego de agentes antifibrinolíticos, como o ácido tranexâmico, terapias hormonais e intervenções cirúrgicas ou endovasculares voltadas ao controle das malformações arteriovenosas (HSU et al., 2019; SAUTTER; SMITH, 2016). Em casos de telangiectasias mucosas, o tratamento com laser, especialmente com plasma de argônio, tem se mostrado eficaz na redução de sangramentos recorrentes (KUAN et al., 2020; TORTORA et al., 2019). A escolha da conduta deve ser individualizada, considerando a gravidade do quadro, a frequência dos episódios hemorrágicos e as condições sistêmicas do paciente (ROWAN et al., 2021).

Além disso, novas estratégias terapêuticas têm sido estudadas para atuar diretamente nos mecanismos da doença. Avanços promissores com drogas que modulam a sinalização da rota molecular que regula a homeostase vascular e terapias antiangiogênicas visam restaurar o equilíbrio vascular e reduzir a formação de telangiectasias e malformações arteriovenosas (ROBERT et al. 2020). O uso de terapias sistêmicas permite não apenas reduzir epistaxes e sangramentos gastrointestinais, mas também melhorar a anemia secundária, diminuir a necessidade

de transfusões e suplementos de ferro, e reduzir a morbidade associada à doença (AL-SAMKARI, 2021).

O atendimento odontológico de pacientes com Síndrome de Rendu-Osler-Weber requer cuidados como manter o paciente sempre sentado, realizar sessões curtas, aplicar medidas hemostáticas locais e solicitar exames laboratoriais atualizados, além de manter contato com hematologistas e otorrinolaringologistas. No caso descrito, a presença de equipe hospitalar especializada permitiu manejo imediato e seguro do episódio de sangramento, evidenciando a importância do atendimento em ambiente controlado e com suporte multidisciplinar. Guarnieri et al. (2016) reforçam essa abordagem, descrevendo que, mesmo com todas as precauções, ocorreu um incidente de sangramento nasal que cessou em poucos minutos.

CONCLUSÃO

O caso descrito reforça a necessidade de abordagem odontológica cautelosa e interdisciplinar em pacientes portadores de THH. A compreensão da fisiopatologia, o conhecimento das terapias sistêmicas disponíveis e a adoção de protocolos clínicos adaptados garantem maior segurança clínica ao paciente, reduzem os riscos hemorrágicos e preservam a qualidade de vida do paciente. A literatura recente evidencia um movimento crescente em direção à medicina personalizada, com estratégias terapêuticas ajustadas ao perfil genético e clínico de cada indivíduo, o que também deve ser incorporado à prática odontológica hospitalar.

REFERÊNCIAS

1. ALKHALID, Y. et al. Multidisciplinary coordinated care of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler–Weber–Rendu disease). *Vascular Medicine*, v. 28, n. 2, p. 153–165, 2023
2. AL-SAMKARI, H. et al. An international, multicenter study of intravenous bevacizumab for bleeding in hereditary hemorrhagic telangiectasia: the InHIBIT-Bleed study. *Haematologica*, v. 106, n. 8, p. 2161–2169, 2021.
3. AL-SAMKARI, H. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: systemic therapies, guidelines, and an evolving standard of care. *Blood*, v. 137, n. 7, p. 888–895, 2021
4. AL-SAMKARI, H.; ENG, W. A precision medicine approach to hereditary hemorrhagic telangiectasia and complex vascular anomalies. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, v. 20, n. 5, p. 1077–1088, 2022
5. DUPUIS-GIROD, S. et al. Intravenous Bevacizumab in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: A Role That Is Still to Be Defined. *Mayo Clinic Proceedings*, v. 95, n. 8, p. 1604–1612, 2020
6. GEISTHOFF, U. W. et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler's disease): systemic, interdisciplinary, relatively common—and often missed. *Deutsches Ärzteblatt International*, v. 121, p. 601–7, 2024
7. GUANIERI, C. L. et al. Manejo odontológico da Síndrome de Rendu-Osler-Weber: relato de caso. *Revista da Associação Paulista de Cirurgiões-Dentistas*, v. 70, n. 3, p. 256–259, 2016
8. HALDERMAN, A. A. et al. Bevacizumab for Epistaxis in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: An Evidence-based Review. *American Journal of Rhinology & Allergy*, v. 0, n. 0, p. 1–11, 2018
9. HAMMILL, A. M. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: A practical guide to management. *Hematology. American Society of Hematology. Education Program*, v. 2021, n. 1, p. 469–477, 2021
10. HSU, Y.-P. et al. Medical Treatment for Epistaxis in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: A Meta-analysis. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*, v. 160, n. 1, p. 22–35, 2019

11. KRITHARIS A, AL-SAMKARI H, KUTER DJ. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: diagnosis and management from the hematologist's perspective. *Haematologica*. ;103(9):1433-1443, 2018.
12. KUAN, E. C. et al. Efficacies of argon, Nd:YAG, and diode laser photocoagulation for hereditary hemorrhagic telangiectasia-related epistaxis: A systematic review. *Lasers in Surgery and Medicine*, v. 52, n. 4, p. 293–300, 2020
13. KUTER, D. J. et al. An international, multicenter study of intravenous bevacizumab for bleeding in hereditary hemorrhagic telangiectasia: the InHIBIT-Bleed study. *Haematologica*, v. 106, n. 8, p. 2161–2169, 2021
14. LAM, S. et al. Genetic counseling and testing for hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Clinical Genetics*, v. 100, n. 6, p. 603–612, 2021.
15. NIKLASSON, J.; et al. Oral manifestations and dental considerations of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a scoping review. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology*, v. 136, n. 6, p. 734–745, 2023
16. ORIZAGA-Y-QUIROGA, T. L. et al. Osler-Weber-Rendu Syndrome in Relation to Dermatology. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, v. 110, n. 7, p. 527–532, 2019
17. RIMMER, J.; LUND, V. J. Hereditary haemorrhagic telangiectasia. *The Otorhinolaryngologist*, v. 8, n. 2, p. 60–66, 2015
18. ROWAN, A. R. K. et al. Imaging Manifestations and Interventional Treatments for Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *RadioGraphics*, v. 41, n. 5, p. 1321–1343, 2021
19. SAUTTER, N. B.; SMITH, T. L. Treatment of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia-Related Epistaxis. *Otolaryngologic Clinics of North America*, v. 49, n. 3, p. 639–654, 2016
20. TORTORA, A. et al. Rendu-Osler-Weber disease: a gastroenterologist's perspective. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 14, n. 1, p. 196, 2019