



**CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFASIFE
CURSO DE ODONTOLOGIA**

CLAUDINÉIA MARIA CORREA

**CARACTERÍSTICAS FACIAIS E BUCAIS DE PACIENTES PORTADORES DE
ACONDROPLASIA: REVISÃO DE LITERATURA**

**Sinop/MT
2021**

CLAUDINÉIA MARIA CORREA

**CARACTERÍSTICAS FACIAIS E BUCAIS DE PACIENTES PORTADORES DE
ACONDROPLASIA: REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Banca Avaliadora do Departamento de Odontologia, do Centro Universitário Unifasipe de Sinop - MT como requisito parcial para a obtenção do título de Bacharel em Odontologia.

Orientadora: Profa^o Germana Vieira Sousa

**Sinop/MT
2021**

CLAUDINÉIA MARIA CORREA

CARACTERÍSTICAS FACIAIS E BUCAIS DE PACIENTES PORTADORES DE ACONDROPLASIA: REVISÃO DE LITERATURA

Trabalho de Conclusão de Curso II apresentado à Banca Avaliadora do Curso de Odontologia - Centro Universitário UNIFASIPE como requisito parcial para a obtenção do título de Bacharel em Odontologia.

Aprovado em:

Profa. Germana Vieira Sousa
Professora Orientadora
Departamento de Odontologia - UNIFASIPE

Prof. Rodrigo Ribeiro de Carvalho
Professora Avaliadora
Departamento de Odontologia - UNIFASIPE

Prof. Adriano Barbosa
Professor Avaliador
Departamento de Odontologia - UNIFASIPE

Prof. Dr. Fabrício Rutz da Silva
Coordenador do Curso de Odontologia
Departamento de Odontologia - UNIFASIPE

CARACTERÍSTICAS FACIAIS E BUCAIS DE PACIENTES PORTADORES DE ACONDROPLASIA: REVISÃO DE LITERATURA

CLAUDINÉIA MARIA CORREA¹
GERMANA VIEIRA SOUSA²

Resumo: A acondroplasia é uma desordem de origem genética, uma das causas mais conhecidas do nanismo, que altera o crescimento ósseo devido à ossificação acelerada, e que causa desproporção de tamanho no corpo humano. As principais características dessa anomalia se encontram presentes em pessoas com braços e pernas mais curtos e com a coluna vertebral no comprimento normal, além de alterações bucais e faciais importantes. Com isso, este estudo tem como objetivo revisar a literatura, focando descrever a acondroplasia e identificar as principais manifestações bucais e faciais de indivíduos portadores de tal anomalia, esclarecendo suas principais limitações frente à higiene oral e cuidados odontológicos. Foram coletadas informações em artigos científicos publicados nas plataformas científicas digitais PubMed, Scielo, Google Acadêmico, MedLine e Nature, sendo incluídos nas pesquisas livros e artigos publicados nas bases de dados acadêmicas. Dentre as principais manifestações orais estão macroglossia, hipoplasia mandibular, apinhamento dentário, maloclusões como a mordida aberta anterior, traquéia estreita, hiperextensão da articulação, queixo pronunciado e hipotonia. Para o atendimento odontológico desses indivíduos condutas como adaptação da cadeira odontológica com almofadas, devido ao problema lombar desses pacientes, e recomendação do uso de escovas especiais e fio dental que tenha um cabo para segurar, em razão do formato das mãos serem pequenas, largas e os dedos curtos, é fundamental para melhor acomodar o paciente. Portanto, os pacientes acondroplásicos necessitam de atendimento odontológico especializado, no qual o cirurgião-dentista e sua equipe estejam cientes das características clínicas dessa acondroplasia.

Palavras-chaves: Assistência Odontológica Para Pessoas Com Deficiência. Nanismo. Transtornos do Crescimento.

FACIAL AND ORAL CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH ACHONDROPLASIA: LITERATURE REVIEW

Abstract: Achondroplasia is a disorder of genetic origin, one of the best known causes of dwarfism, which alters bone growth due to accelerated ossification, and which causes disproportion in size in the human body. The main characteristics of this anomaly are present in people with shorter arms and legs and with the spine at normal length, in addition to important oral and facial changes. With this, this study aims to review the literature, focusing on describing achondroplasia and identifying the main oral and facial manifestations of individuals with anomaly, clarifying their main limitations regarding oral hygiene and dental care. Information was collected in scientific articles published on the digital scientific platforms PubMed, Scielo, Google Scholar, MedLine and Nature, and books and articles

¹ Acadêmica de Graduação, Curso de Odontologia, Centro Universitário UNIFASIPE, R. Carine, 11, Res. Florença, Sinop-MT. CEP: 78550-000. Endereço eletrônico: karolcorrea05@gmail.com.

² Professora Especialista, Curso de Odontologia, Centro Universitário UNIFASIPE, R. Carine, 11, Res. Florença, Sinop-MT. CEP: 78550-000. Endereço eletrônico: germanavs@yahoo.com.br.

published in academic databases were included in the research. Among the main oral manifestations are macroglossia, mandibular hypoplasia, dental crowding, malocclusions such as the anterior open bite, narrow trachea, hyperextension of the joint, pronounced chin and hypotonia. For the dental care of these individuals, conducts such as adapting the dental chair with pillows due to the lumbar problem of these patients and recommending the use of special brushes and dental floss that has a handle to hold due to the shape of the hands being small, wide and the fingers short it is fundamental to better accommodate the patient. Therefore, achondroplastic patients require specialized dental care, in which the dental surgeon and his team are aware of the clinical characteristics of this achondroplasia.

Keywords: Dental Care For Disable. Dwarfism. Growth Disorders.

1. INTRODUÇÃO

Acondroplasia é uma condição genética rara, uma das causas mais conhecidas do nanismo, e se caracteriza pela falta de desenvolvimento normal da altura onde os indivíduos possuem pernas e braços curtos e a coluna vertebral mantendo o comprimento normal. Esta alteração ocorre devido à aceleração do processo de ossificação, que faz com que as diferentes partes do corpo cresçam de forma desproporcional. Dessa maneira, difere-se do nanismo ocasionado por deficiência hormonal de crescimento da glândula hipofisária.¹

Em nível mundial a acondroplasia representa cerca de 3%, aproximadamente, de causas de baixa estatura patológica e pode afetar três vezes mais meninos do que meninas.² Em todo o mundo, estima-se que a incidência de indivíduos que apresentam nanismo é de 1 a cada 25.000 casos para cada nascimento, sendo a altura de crescimento máxima de 1,3 metros. No Brasil é considerada rara, apesar de ainda não haver dados estatísticos sobre sua incidência e prevalência.^{1,3}

Em 2004 pacientes com nanismo foram reconhecidos no Brasil como pessoas com deficiência física e desde aquela data eles têm seus direitos garantidos por lei. Foi aprovada em 31 de julho de 2017 a lei 13.472, que institui o dia nacional de combate ao preconceito contra as pessoas com nanismo, o qual é celebrado anualmente no dia 25 de outubro. Essa medida tem por finalidade fazer com que o estigma da doença diminua.⁴

Dentre as características clínicas da acondroplasia estão: estatura desproporcionalmente curta com comprimento de tronco normal; encurtamento das extremidades proximais; arqueamento das extremidades inferiores; mãos curtas e em tridente (maior espaço entre o terceiro e o quarto dedo), estenose espinhal e lordose lombar. As características craniofaciais deste distúrbio incluem macrocefalia, testa proeminente, ponte nasal deprimida, hipoplasia maxilar, disfunção do sistema otorrinolaringológico e estenose do forame magno.⁵

Esse conjunto de características, associado a má higiene bucal, leva a uma alta incidência de cárie dentária, uma vez que o acúmulo de placa acontece devido à dificuldade mecânica de higienização. Pessoas com nanismo podem estar presentes em 1% das consultas odontológicas, o que torna valioso o conhecimento do cirurgião-dentista relacionado às múltiplas manifestações bucais e assimetria da face características desses pacientes, propiciando um gerenciamento do planejamento do tratamento odontológico.⁶

Além disso, essas características clínicas da acondroplasia podem levar a várias complicações, incluindo hidrocefalia, apneia obstrutiva do sono, obstrução das vias aéreas superiores, otite média, sinusite e má oclusão dentária.⁵ Com isso, esse estudo tem como objetivo revisar a literatura, focando em descrever a acondroplasia, e identificar as principais manifestações bucais e faciais de pessoas portadoras da anomalia, esclarecendo suas principais limitações com relação à higiene oral e evidenciando os cuidados e manejo no tratamento odontológico.

O presente estudo consiste em uma revisão bibliográfica realizada por levantamento de informações que buscam descrever e esclarecer as principais desordens odontológicas de pacientes com nanismo. Foram coletadas informações em artigos científicos publicados nas plataformas científicas digitais PubMed, SciELO, Google Acadêmico, MedLine e Nature e pesquisas em livros e artigos publicados nas bases de dados acadêmicas entre 2000 a 2020. Os descritores em saúde utilizados na busca foram Acondroplasia, Nanismo e Assistência Odontológica Para Pessoas Com Deficiência.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1 A acondroplasia e suas características físicas

A palavra acondroplasia deriva do grego *chondros*, que significa cartilagem, e *plasis* que é formação. Foi descrita pela primeira vez por Parrot no ano de 1878 e se caracteriza pela desordem genética de origem cromossômica, com interferência no crescimento ósseo a partir da cartilagem, que provoca graves desproporções.¹ É considerada uma das mais comuns displasias esqueléticas que resultam em baixa estatura acentuada.²

A causa dessa anomalia se dá pelo fato do crescimento ósseo ocorrer a partir do tecido cartilaginoso que se ossifica gradualmente com o crescimento do indivíduo no decorrer dos anos. Nas pessoas com acondroplasia a evolução óssea é afetada na fase onde ocorre a transformação de cartilagem em osso, de modo que ossos longos fiquem encurtados de forma simétrica, porém a coluna vertebral mantém seu crescimento normal (Figura 1).⁷

Foram descritos os seguintes achados radiológicos na acondroplasia: coluna com

diminuição progressiva no sentido descendente da distância interpedicular da região dorsal até a lombar, ao contrário do que ocorre fisiologicamente; pelve com os ossos ilíacos arredondados e espinha sacrociática pequena e rebaixada.^{7,8}

Figura 1: Foto de uma paciente com acondroplasia, apresentando as principais características da desordem: braços e pernas curtas com desproporção toro-lombar.



Fonte: Uemura et al.⁹

As alterações nos pacientes acondroplásicos se devem às modificações de informações causadas no gene chamado fator de crescimento de fibroblastos tipo 3 (FGFR-3), que é encontrado no cromossomo 4p16.3 e é responsável pela contribuição e preservação do crescimento ósseo. Como consequência uma alta atividade é adquirida pelo sinais originados pelo receptor causando uma placa de crescimento defeituoso na qual não há um padrão celular organizado que complete o processo de diferenciação, bloqueando, assim, o crescimento ósseo.¹⁰

As crianças acondroplásicas em sua maioria não têm pais com essa deformidade, porém elas apresentam 50% de chance de transmitir esse gene para seus filhos. Contudo, quando o pai e a mãe possuem acondroplasia, a chance de passar para o seus filhos é de 75%

em cada gravidez, uma vez que a acondroplasia homozigótica é uma condição que pode causar a morte da criança e geralmente acontece até o primeiro ano de vida.¹¹

O diagnóstico pode ser feito durante o pré-natal, através dos estudos biomoleculares a partir da 10ª semana de gestação. No entanto, a ultra-sonografia morfológica consegue diagnosticar na 16ª semana, podendo descobrir alterações esqueléticas e crânio-faciais.¹² O obstetra deve monitorar altura e peso em cada consulta, utilizando-se das curvas de crescimento padronizadas para a acondroplasia.¹³

No sistema nervoso central a anomalia associada a essa desordem é a hidrocefalia, que se caracteriza pela compressão e crescente mutação no cérebro, sendo classificada como transitória, ocorrendo durante a infância e início da adolescência. Já as deformidades esqueléticas tem relação com o atraso no desenvolvimento motor, que influencia na prática de exercícios físicos, em quedas frequentes e obesidade.¹⁴

A obesidade em indivíduos acondroplásicos afeta cerca de 50% deles durante a infância e também pode estar presente na idade adulta, aumentando risco de morbidade associada com estenose lombar, contribuindo significativamente para problemas articulares e problemas cardiovasculares, afetando e agravando a área psicossocial.⁹

Por esse motivo, recomenda-se dieta para todas as idades, sendo necessário individualizar as orientações para a altura do indivíduo.¹⁵ Além dos cuidados dietéticos, inclui-se atividade física como mecanismo preventivo para o desenvolvimento das relações sociais e melhoria da autoestima.⁷

A mortalidade relacionada com problemas cardíacos é cerca de 10 vezes maior em pacientes acondroplásicos quando comparados aos indivíduos sem a desordem. Além disso, a expectativa média de vida de quem apresenta nanismo é 10 vezes menor comparada à população não acondroplásica.¹⁶

Os problemas cardiovasculares podem se relacionar com outros fatores, entre eles: efeito primário do FGFR3 na função cardiovascular, diminuição da atividade física em decorrência dos desafios físicos inerentes à acondroplasia ou incidência maior do que o normal de riscos relacionados ao estilo de vida. Além disso, mais da metade dos adultos com acondroplasia são pré-hipertensos ou hipertensos. A apneia obstrutiva quando não tratada pode contribuir para hipertensão, tendo em vista que resulta de dessaturações recorrentes e prolongadas.²

Os autores Uemura et al.⁹ e Wright et al.¹⁴ relatam que as principais características de indivíduos com acondroplasia são:

- Dedos curtos e grossos no formato de tridente (Figura 2);

- Baixa estatura com desproporção do tórax, abdômen e membros;
- Altura máxima para homens é de 1,30 m e 1,20 m para mulheres;
- Tórax achatado, causando dificuldade respiratória, lordose lombar e cifose toracolombar, gerando, conseqüentemente, manifestações neurológicas;
- Tendência à obesidade;
- Atraso nas habilidades motoras.

Em 1995 a Academia Americana de Pediatria¹⁷ propôs um guia com recomendações para acompanhar o desenvolvimento e tratamento de crianças portadoras de acondroplasia.

Dentre estas recomendações, estão:

- Avaliação da hipotonia da musculatura;
- Monitoramento da altura, circunferência craniana e peso, através de curvas de crescimento específicas para paciente com acondroplasia;
- Controle da obesidade;
- Avaliações ortopédicas dos movimentos das pernas, devido às deformidades esqueléticas que dificultam a prática de exercícios físicos e atrasam o desenvolvimento motor;
- Avaliação da frequência de infecções do ouvido médio que causam otite e perda de audição;
- Avaliação ortodôntica entre 4 e 5 anos de idade;
- Avaliação do desenvolvimento psicossocial.

Outra manifestação característica destes indivíduos é a compressão medular cervical que representa, em idades jovens, um alto fator de risco e mortalidade, sendo a porcentagem de mortes em crianças de aproximadamente 7,5%. A compressão medular cervical é, desta forma, uma particularidade que poderá ser devido à restrição do forame magno. O tratamento pode ser por meio de uma cirurgia profilática do paciente. Mesmo que o procedimento não esteja isento de riscos, existe a possibilidade de resolução espontânea com o passar do tempo tendo em conta o crescimento da criança acondroplásica por alargamento do forame magno.¹⁶

Figura 2: Característica das mãos com dedos curtos e grossos em formato de tridente.



Fonte: Uemura et al⁹

Não existe cura para essa desordem, todavia, o alongamento estendido dos membros tem sido usado para melhorar a estatura. Além disso, existem tratamentos para melhorar a qualidade de vida dos indivíduos nos outros aspectos que a condição interfere. A maioria das pessoas com acondroplasia são de inteligência normal e são capazes de levar uma vida independente e produtiva.¹⁸

Em relação a qualidade de vida dos indivíduos com acondroplasia, estudos notaram que eles possuem renda anual inferior, menos acesso à educação e são menos propensos a se casar do que pessoas que não são afetados. Ademais, são pessoas com autoestima baixa e qualidade significativamente mais baixa nos índices de vida em quatro subdomínios: saúde e funcionamento, social e econômico, psicológico e espiritual e família. Isso reflete os desafios sociais vivenciados pelos pacientes de baixa estatura.¹⁹

2.2 Alterações craniofaciais e orais em pacientes portadores de acondroplasia

As características radiológicas craniofaciais típicas e frequentes nos indivíduos com acondroplasia são: a calota craniana com volume aumentado, macrocefalia, forame magno com dimensões menores, dimensões diminuídas da base do crânio, bossa frontal proeminente, depressão do dorso nasal e vias aéreas estreitas (Figura 3).²⁰

Figura 3: Radiografia lateral mostrando as características craniofaciais.



Fonte: Chhabra et al.²¹

Algumas alterações como a hidrocefalia, sinusite, otite média (causa da perda de audição) e hipertrofia adenotonsilar (causadora da obstrução das vias aéreas superiores) estão diretamente relacionadas à macrocefalia, propiciando o alto índice de comorbidade nesses indivíduos.¹⁸

A hidrocefalia é caracterizada pelo acúmulo de líquido cefalorraquidiano nos ventrículos laterais do cérebro e causa a dilatação ventricular progressiva. Ela é considerada uma doença de origem congênita que afeta o sistema nervoso central, se tornando altamente preocupante em razão das alterações cronológicas na erupção dentária, na incidência de maloclusões, no aumento do acúmulo de placa bacteriana e maior prevalência de cárie, tornando fundamental consultas odontológicas periódicas e regulares para esses pacientes.^{18,22}

O estreitamento do forame magno ocorre devido à ossificação prematura dos ossos occipital e esfenóide. A ossificação da calota craniana é de origem intramembranosa e a base do crânio é endocondral. Porém, nos pacientes acondroplásicos ocorre a sinostose prematura dos ossos occipital e esfenóide levando ao encurtamento da base do crânio e a calota craniana

volumosa, uma complicação que pode levar a morte súbita sendo que o risco é de 7,5% no primeiro ano de vida e 2,5% em pacientes entre 1 e 4 anos de idade (Figura 4).²⁰

Figura 4: Ressonância magnética demonstrando estenose do forame magno em uma menina de 7 anos.



Fonte: Shirley; Ain¹⁹

Ocorre na acondroplasia a deficiência de crescimento do terço médio da face e é essa a principal responsável pela obstrução das vias aéreas superiores, que comumente leva os pacientes à necessidade de traqueostomia. Como opção de tratamento pode ser utilizada a distração osteogênica na desobstrução das vias aéreas superiores nos casos de hipoplasia do terço médio da face.²⁰

Quanto mais plana e retraída a face média, maior a probabilidade de desenvolvimento de apnéia do sono em crianças normais e com acondroplasia. A obstrução pode surgir devido à anormalidade da base do crânio, o refluxo gastroesofágico às vezes é um fator contribuinte e aos 2 anos de idade ocorre a hipertrofia fisiológica do anel linfático. Esses fatores são provavelmente os principais contribuintes para a patogênese da apneia obstrutiva na maioria das crianças com acondroplasia.²

A apneia obstrutiva do sono não diagnosticada pode ser a causa subjacente de sintomas como dor de cabeça matinal, falta de concentração e mal desempenho na escola. Deve-se realizar o estudo do sono por meio da polissonografia para fechar diagnóstico e o

exame também é aconselhado se forem detectados distúrbios do desenvolvimento motor.¹⁴

Dentre as diversas manifestações orais nesses indivíduos, pode-se destacar a macroglossia, hipoplasia mandibular, apinhamento dentário, alterações dentais em número e forma, fenda palatal mole, atraso na erupção, má-oclusões como a mordida aberta anterior e Classe III, traquéia estreita, hiperextensão da articulação, queixo pronunciado e hipotonia, que é responsável pela abertura bucal escassa.^{18,20}

Devido a estrutura mandibular e a baixa estatura, os dentes são maiores do que a mandíbula possa suportar, causando apinhamento severo, necessidade de extração em alguns casos, e acompanhamento frequente com um ortodontista para auxiliar no espaçamento, dificuldade de fala e interferências interoclusais (Figura 5).²³ Além disso, a cavidade oral destes pacientes é predominantemente larga, sendo a dentição superior maioritariamente proeminente.²

As maloclusões de Classe III em pacientes acondroplásticos são explicadas pelo encurtamento da base do crânio: esta configuração leva à retração e diminuição da altura vertical da maxila. A avaliação ortodôntica precoce deve ser realizada em pacientes acondroplásticos para tentar a possibilidade de ortodontia interceptiva. Em 40% das crianças com acondroplasia é necessário o uso de aparelho ortodôntico para alinhar os dentes. Pode-se lançar mão de técnicas para expandir a maxila e assim aumentar a largura da maxila e melhorar a disposição dos dentes na mandíbula.^{2,21}

Figura 5: Imagem radiográfica panorâmica mostrando os dentes decíduos e permanentes com severo apinhamento dental.



Fonte: Chhabra et al.²¹

Nesses pacientes há também a propensão para doenças como a gengivite e periodontite, uma vez que a composição da estrutura óssea torna uma tendência à respiração bucal e a dificuldade motora impacta na escovação e higienização da boca, além de doenças inflamatórias dos seios da face e do ouvido, como também o desenvolvimento de bruxismo, que causa desgaste oclusal.¹⁸

A autora Sherry¹⁸, ao relatar um caso clínico de uma paciente de 8 anos de idade, do gênero feminino, com acondroplasia, observou a presença de bruxismo, desvio mandibular para a direita, esfoliação prematura dos dentes decíduos e congestionamento do seio maxilar, mostrando que não é comum a perda dentária prematura, mas que é preciso adaptar o tratamento para melhorar a qualidade de vida desses pacientes.

Os autores Al-Salem et al.⁵ descreveram em um relato de caso clínico de uma paciente de 11 anos de idade, do gênero feminino, portadora de acondroplasia, que as principais características intraorais eram macroglossia, deglutição com introdução da língua, mordida aberta anterior e underjet anterior, relação molar de classe III, apinhamento dentário, gengivite generalizada, múltiplas lesões de cáries e restaurações, sendo necessário realizar um planejamento do tratamento, baseando-se nas evidências clínicas para manter a saúde bucal desse paciente (Figura 6).

Figura 6: Vista intraoral mostrando cárie dentária, mordida aberta anterior, underjet anterior, mordida cruzada posterior e má oclusão dentária classe III em paciente com acondroplasia.



Fonte: Al-Salem et al.⁵

Neste caso preconizou-se, após exames radiográficos e avaliação do risco de cárie, extração dos dentes decíduos cariados e restauração dos dentes permanentes, tendo em vista que a radiografia panorâmica apresentou dentição completa incluindo os terceiros molares com desenvolvimento normal. No exame ortodôntico notou-se que já era tarde para interceptar a má oclusão e o tratamento de escolha foi a cirurgia ortognática, mas somente após a puberdade e instalação do aparelho fixo após ortognática.⁵

Figura 7: Conclusão do tratamento dentário.



Fonte: Al-Salem et al.⁵

No estudo realizado por Couto¹⁶, que comparava os padrões faciais dos indivíduos acondroplásicos com indivíduos que não possuem a deformidade por meio de análises cefalométricas como *Ricketts*, *Mcnamara*, *Steiner* e *Wits*, notou-se padrão de crescimento vertical (biótipo dolicofacial), mordida aberta, maior inclinação do plano oclusal e retrognatismo maxilar segundo a análise cefalométrica de Ricketts, classe III esquelética, segundo Wits, análise cefalométrica de Ricketts e análise cefalométrica de Steiner. Protrusão dos incisivos inferiores e superiores, segundo a análise cefalométrica de Ricketts; ângulo goníaco aberto, o qual se traduz num crescimento vertical excessivo, segundo a análise cefalométrica de Mcnamara; perfis retos ou côncavos e hipoplasia maxilar, segundo a análise cefalométrica de Mcnamara, aumento da distância Espinha Nasal Anterior – Mento, nos adultos acondroplásicos do sexo masculino e maior prognatismo mandibular e retrognatismo maxilar

nos adultos acondroplásicos do gênero feminino, segundo a análise cefalométrica de Mcnamara.

No caso apresentado por Mori et al.²⁴, um paciente jovem de 12 anos foi diagnosticado com protrusão mandibular e Classe III ocasionada por deficiência maxilar em decorrência da acondroplasia. Os objetivos do tratamento eram promover o crescimento maxilar e restringir o crescimento mandibular, melhorar a relação de base mandibular Classe III e corrigir a mordida anterior e cruzada. Para isso, foi iniciada a protração maxilar com um capacete reverso e um arco lingual maxilar. Simultaneamente, os dentes anteriores superiores foram alinhados com um arco seccional. Por 2 anos e 6 meses o crescimento maxilar e mandibular foi controlado (Figura 8).

Figura 8: Imagens intraorais depois de 1 ano e 9 meses da protração maxilar.



Fonte: Mori et al.²⁴

Ao mesmo tempo, o tratamento com hormônio de crescimento foi realizado até aos 15 anos e 1 mês. Depois de surto de crescimento, aos 15 anos e 6 meses, pré-ajustado de 0,018 pol. braquetes edgewise foram colocados em ambos os arcos para melhorar a mordida aberta anterior com apinhamento moderado. Os segundos molares superiores foram extraídos bilateralmente para resolver a discrepância do comprimento do arco. Como resultado do tratamento, uma oclusão aceitável com relações caninas e molares de Classe I e sobressaliência e sobremordida adequadas foram alcançadas na idade de 22 anos e 4 meses (Figura 9).²⁴

Figura 9: Vista intraoral pós tratamento.



Fonte: Mori et al.²⁴

2.3 Importância do cirurgião-dentista nos cuidados orais de pacientes acondroplásicos

Para o atendimento odontológico desses pacientes é importante que o cirurgião-dentista e a sua equipe estejam cientes das características clínicas da acondroplasia e das complicações que podem acometer em face dessa desordem genética.²⁵

É importante considerar a adaptação para acomodar esses pacientes no ambiente odontológico, de forma que a acessibilidade operatória deve ser propiciada, adaptando a cadeira com alça de ombro que ajudará o paciente a se manter em posição e fornecendo almofadas para apoio cervical e lombar.²⁵ Na recepção a altura deve favorecer a comunicação com esses pacientes, bem como a estrutura das instalações sanitárias e portas, podendo se dispor de escadas móveis, extensores de maçanetas e interruptores de luz na parte inferior.¹⁸

Como essa desordem genética requer cuidados odontológicos constantes é imperativo que o cirurgião-dentista informe o paciente e seus cuidadores para o melhor desempenho da higienização oral. As instruções de higiene bucal para os responsáveis são de fundamental importância pois estes pacientes portadores de necessidades especiais, assim como as crianças de pouca idade, em sua grande maioria não têm autonomia suficiente para isto.¹⁸

A recomendação do uso de escovas especiais e fio dental que tenha um cabo para segurar é fundamental devido ao formato das mãos desses pacientes serem pequenas, largas e os dedos curtos, sendo valioso que o paciente e o cuidador sejam familiarizados com esses equipamentos. O uso de gel, pasta e enxaguante bucal contendo flúor ajuda de forma significativa na manutenção do índice de cárie e na sua prevenção, juntamente com a análise

dietética e avaliação do núcleo familiar.¹⁸

Para crianças não cooperativas com alto grau de comprometimento dentário devido à cárie de infância, pacientes ansiosos e que possuem limitação de movimento mandibular é indicada a reabilitação bucal sob anestesia geral. Além disso, pacientes com hidrocefalia podem utilizar drenos e, nestes casos, a contenção física poderá deslocá-los. Assim, caso haja necessidade da realização de algum procedimento odontológico e a criança com hidrocefalia não coopere, a opção será a contenção farmacológica.²⁶

A reabilitação oral sob anestesia geral fornece ótima qualidade, uma vez que o paciente permanece imóvel, permite boa visibilidade, pois o campo operatório é livre, seco e sem contaminação e, principalmente, uma excelente abertura de boca. No manejo anestésico deve-se tomar cuidado, tendo em vista que as características do defeito genético modificam a morfologia das vias aéreas superiores e a capacidade ventilatória.⁶

Quando preconizado uso da anestesia geral é recomendado fazer avaliação radiológica do forame magno, pré-oxigenação antes da anestesia usando tubo endotraqueal de tamanho apropriado, intubação oral e administração de oxigênio após a extubação.⁵

3. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O indivíduo com acondroplasia pode apresentar problemas neurológicos, respiratórios, esqueléticos, ortodônticos e psicológicos. Como principais características estão baixa estatura, membros curtos com predomínio do segmento proximal, limitação da extensão dos cotovelos, dedos das mãos dispostos em forma de tridente com separação entre o terceiro e o quarto dedos, estenose espinhal e lordose lombar.

Nos aspectos craniofaciais notam-se macrocefalia, macrocrania com proeminência frontal, hipoplasia facial, estenose do forame magno, depressão da ponte nasal, macrognatia, e a cavidade bucal mostra mau posicionamento dentário, principalmente má-oclusão classe III, macroglossia, desalinhamento entre as arcadas superior e inferior, alterações dentais em número e forma, fenda palatal mole entre outras.

Associado a isso, o tratamento odontológico de pacientes acondroplásicos pode ser um desafio devido às características craniofaciais e dificuldade de estabilizar a cabeça do paciente durante o atendimento. O fato dos indivíduos possuírem mãos dispostas em forma de tridente pode dificultar na escovação e uso do fio do dental, ocasionando, assim, problemas como cárie dental e gengivite. Para isso, o clínico deve estar preparado para reconhecer as características e realizar o manejo do paciente. Existem poucos estudos voltados para as manifestações bucais em portadores de acondroplasia, sendo necessárias

mais pesquisas.

Sugere-se ainda, para melhor adaptação dos pacientes acondroplásicos nos consultórios odontológicos, a implantação de alças de ombro e almofadas na cadeira odontológica para acomodar a lombar e cervical do paciente, interruptores mais baixos na sala de espera, fornecimento de escadas móveis e extensores de maçanetas. Ademais, indicação de escovas especiais, fio dental e uso de enxaguante bucal para diminuir o índice de cárie e preconizar a prevenção.

REFERÊNCIAS

- 1 Quimbiulco MSA. Rehabilitación integral mediante la elaboración de una prótesis total en un paciente geriátrico con acondroplasia (Monografía). Facultad De Ciencias Médicas De La Salud Y La Vida, abril 2019; 77f.
- 2 Pauli RM. Achondroplasia: a comprehensive clinical review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2019; 14(1), 1-49.
- 3 Varella D. Biblioteca Virtual em Saúde, Ministério da Saúde. Nanismo. Junho, 2020. Disponível em: <http://bvsmms.saude.gov.br/dicas-em-saude/3219-nanismo>. Acessado em 08 de novembro de 2020.
- 4 Brasil. Presidência da República Secretária-geral Subchefia para Assuntos Jurídicos. Lei Nº 13.472, de 31 de julho de 2017.
- 5 17 Al-Saleem A, Al-Jobair A. Achondroplasia: Craniofacial manifestations and considerations in dental management. *The Saudi Dental Journal*. 2010; 22, 195-199.
- 6 Olmos MG, Hernández SE. Manejo odontopediátrico del paciente con acondroplasia más crisis convulsivas. *Archivos de Investigación Materno Infantil*, 2016; 8(1), 10-14.
- 7 Cialzeta D. Acondroplasia: una mirada desde la clínica pediátrica. *Rev Hosp Niños Buenos Aires*, 2009; 51(231).
- 8 Frade LYT, Oliveira J, Jesus JAL. Acondroplasia: diagnóstico clínico precoce. *Brasília Med* 2012; 49(4):302-305.
- 9 Uemura ST, Gondo S, Haik L, Wanderley MT, Bussadori SK. Acondroplasia–Relato de Caso Clínico. *Revista Íbero-americana de Odontopediatria & Odontologia de Bebê*, 2010; 5(27).
- 10 Yamanaka S, Nakao K, Koyama N, Isobe Y, Ueda Y, Kanai Y et al. Circulatory CNP Rescues Craniofacial Hypoplasia in Achondroplasia. *Journal of Dental Research*, 2017; 96(13):1526–1534.
- 11 Gollust S. Living with achondroplasia in an average sized world: An assessment of quality

of life. *American Journal of Medical Genetics*. 2003; 120A: 447-458.

12 Mustachi Z, Peres S. *Genética baseada em evidências – síndromes e heranças*. São Paulo: CID, 2000. Cap. 31, p.347-361.

13 Rocha L, Wagner D. *Pessoas com nanismo acondroplasia: um estudo acerca dos aspectos psicossociais e as contribuições da atividade física na sua inclusão social*. *Ciência em Movimento | Educação e Direitos Humanos* – 2018; 20(40).

14 Wright MJ, Irving MD. *Clinical management of achondroplasia*. *Archives of Disease in Childhood*, 2011; 97(2):129–134.

15 Cunha Júnior AL. *Alterações do esqueleto axial e complicações neurológicas na acondroplasia*. *Dissertação de Mestrado*. 2014.

16 Couto CM. *Acondroplasia: características esqueléticas e cefalométricas da face*. *Dissertação (Mestrado)*. Universidade Católica Portuguesa. 2017.

17 American Academy Of Pediatrics. Disponível em: www.aap.org/policy/00696.html. Acesso em: 8 de novembro de 2020.

18 Sherry JS. *Achondroplasia: Oral health concerns associated with genetic disorder commonly referred to as dwarfism*. *Oral health*, 2015.

19 Shirley ED, Ain MC. *Achondroplasia: manifestations and treatment*. *J Am Acad Orthop Surg*. 2009 Apr;17(4):231-41.

20 Cardoso R, Ajzen S, Santos KCP, Fernandes LMPSR, Costa C, Oliveira JX. *Características cranianas, faciais e dentárias em indivíduos acondroplásicos*. *Rev Inst Ciênc Saúde* 2009; 27(2):171-5.

21 Chhabra N, Chhabra A, Mehta R. *Craniofacial manifestations and dental considerations in association with achondroplasia: Clinical insight and report of a case*. *SRM Journal of Research in Dental Sciences*, 2016; 7(4):264.

22 Morais GF, Bernardotti F, DeFreitas A, DeQueiroz A, Faria G. *Characteristics of individuals with hydrocephalus and their dental care needs*. *Special Care in Dentistry* 2010; 30: 72-76.

23 Aldegheri R, Dall'Oca C. *Limb lengthening in short stature patients*. *J. Pediatr. Orthop*. 2001; 10:238-247.

24 Mori H, Matsumoto K, Kawai N, Izawa T, Horiuchi S, Tanaka E. *Long-term follow-up of a patient with achondroplasia treated with an orthodontic approach*. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*, 2017; 151(4): 793–803.

25 Baujat G, Legeai-Mallet L, Finidori G, Cormier-Daire V, Le Merrer M. *Achondroplasia*. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 2008; 22 (1): 3-18.

26 Cequeira RB, Vicentini AN, Jacobucci MP. *Utilização de técnicas de manejo infantil para*

o atendimento ambulatorial de pacientes com hidrocefalia. 2011.