

FACULDADE SETE LAGOAS - FACSETE

LUCIANE LOPES RODRIGUES CANCI

**GERENCIAMENTO DO CRESCIMENTO FACIAL E OCLUSAL EM
PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE - RELATO DE
CASO**

SÃO PAULO - SP

2018

LUCIANE LOPES RODRIGUES CANCI

**GERENCIAMENTO DO CRESCIMENTO FACIAL E OCLUSAL EM
PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE - RELATO DE
CASO**

Artigo de Relato de Caso apresentado ao Programa de pós-graduação em Odontologia da Faculdade Sete Lagoas - FACSETE, como requisito parcial a obtenção do título de Especialista em Ortopedia funcional dos Maxilares.

Orientador: Pedro Pileggi Vinha

SÃO PAULO – SP

2018

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

C215g Canci ,Luciane Lopes Rodrigues.
Gerenciamento do crescimento facial e oclusal em pacientes com distrofia muscular de duchenne - relato de caso/ Luciane Lopes Rodrigues Canci. – São Paulo, 2018.
18 f. :il. Color.color

Monografia (Pós-graduação em Odontologia) – faculdade sete lagoas, 2018.
Orientação: Prof. Pedro Pileggi Vinha .

1. Distrofia Muscular de Duchenne. 2. saúde oral. 3. tratamento orofacial . I. Título.

CDU: 616.31



Monografia intitulada “**GERENCIAMENTO DO CRESCIMENTO FACIAL E OCLUSAL EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE - RELATO DE CASO**” de autoria da aluna Luciane Lopes Rodrigues Canci.

Aprovada em ___/___/___ pela banca constituída dos seguintes professores:

_____, _____ de _____ de 2018.

GERENCIAMENTO DO CRESCIMENTO FACIAL E OCLUSAL EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE – RELATO DE CASO

Luciane Lopes Rodrigues Canci¹; Pedro Pileggi Vinha^{2*}

1 – DDS, Estudante de pós-graduação em Ortopedia Funcional dos Maxilares – Faculdade Sete Lagoas / NEOM-SP Pesquisa e Educação em Saúde.

Endereço: Rua Tomogiro Oshiai, 425 – Presidente Prudente – São Paulo – Brasil - CEP: 19050-360

Email- lucicanci@gmail.com

2 – PhD, Coordenador da pós-graduação em Ortopedia Funcional dos Maxilares - – Faculdade Sete Lagoas / NEOM-SP Pesquisa e Educação em Saúde.

Diretor - NEOM-SP Pesquisa e Educação em Saúde.

Av. Dr. Arnaldo, 1690 – São Paulo – São Paulo- Brasil – CEP 01255-000

Email: pvinha@usp.br

* - Corresponding author

Pedro Pileggi Vinha

Av. Dr. Arnaldo, 1690 – São Paulo – São Paulo- Brasil – CEP 01255-000

Email: pvinha@usp.br

Mobile: +5511981339517

RESUMO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma patologia progressiva caracterizada pela perda da força muscular em seus portadores. Por causa disso, pacientes com DMD apresentam uma alteração no desenvolvimento orofacial característica, principalmente à partir dos 10 anos de idade. Nestes indivíduos, excessivo desenvolvimento mandibular, mordida aberta lateral e anterior e mordida cruzada posterior são a normalidade, bem como apneia obstrutiva do sono. Neste relato de caso, um paciente de 9 anos e 11 meses, do sexo masculino, portador de apneia obstrutiva do sono (AOS) severa, foi submetido a tratamento com expansão rápida da maxila objetivando corrigir a deficiência maxilar transversal e melhorar a AOS. Radiografia lateral e polissonografia antes e depois do tratamento confirmou a melhora dos valores polissonográficos bem como o incremento da via aérea. Posteriormente foi instalado um aparelho miofuncional (SN3), que promoveu a elevação da língua, pois impediu sua interposição entre as arcadas superiores e inferiores, controlando a mordida aberta anterior e lateral, bem como o desenvolvimento mandibular excessivo. Com 2 anos e 6 meses de acompanhamento o caso permanece estável e equilibrado, demonstrando que é possível controlar estas alterações orofaciais, propiciando aos portadores de DMD estética facial, funcionalidade e qualidade de vida.

Palavras-chave: Distrofia Muscular de Duchenne; saúde oral; tratamento orofacial; Apneia obstrutiva do sono.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

FIGURA 1 - Aspecto das más oclusões de paciente com DMD, evidenciando mordida cruzada posterior, mordida aberta lateral e anterior e crescimento mandibular excessivo. Importante enfatizar nesta foto que o paciente está tocando os dentes posteriores.	10
FIGURA 2 - Fotos intrabucais iniciais do paciente com 9 anos e 11 meses. ...	13
FIGURA 3 - Telerradiografia lateral pré e pós ERM. Observar o aumento da orofaringe, após intervenção.	14
FIGURA 4 - aumento da orofaringe (de 2 para 8mm)	15

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 - Comparação dos valores polissonográficos principais, antes e depois da ERM.....	14
--	----

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	9
2 CASO CLÍNICO	12
3 DISCUSSÃO	15
4 CONCLUSÕES	16
REFERÊNCIAS.....	17

1 INTRODUÇÃO

As Distrofias Musculares Progressivas (DMP) podem ser classificadas de acordo com a herança genética, o grupo muscular inicialmente envolvido, o curso e gravidade da fraqueza muscular e ainda, a idade do paciente relacionada ao início das manifestações. Até o presente momento tem-se o conhecimento de mais de trinta formas diferentes de DMP, com vários graus de complexidade (TAVARES; NAVARRO; FRANZEN, 2007). A mais comum é a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), ocorrendo numa frequência de 1:3500 nascimentos masculinos.

À medida que a DMD evolui, a força dos músculos cervicais, acessórios, abdominais e respiratórios diminui. Associada a perda da deambulação, a criança desenvolve escoliose que por sua vez compromete a função respiratória, provavelmente pela perda de força muscular do tronco (MARQUES *et al.*, 2005).

Particularmente, a fraqueza dos músculos dilatadores da via aérea superior pode levar a distúrbios respiratórios relacionados ao sono, como a apneia obstrutiva do sono (AOS). Nestes casos, suporte ventilatório é necessário (SURESH *et al.*, 2005). Sintomas devido à hipoventilação durante o sono devem ser procurados. Esses incluem dificuldade em manter o sono, o ronco, a apneia, as cefaleias matinais, o sono não reparador, a hipersonolência diurna entre outros.

Hoje em dia, com tratamento sintomático específico e melhorado e avanços nos cuidados cardíacos e respiratórios, a expectativa de vida está aumentando de tal forma que os pacientes com DMD atingem a idade de 25 ou mesmo 30 anos. Como consequência do aumento da duração de vida, as complicações médicas não fatais da doença, entre as quais as dificuldades de mastigação e deglutição, estão exigindo mais atenção (YIU; KORNBERG, 2015).

Poucos são os estudos que englobam as características orofaciais de pacientes com DMD, pois é uma doença rara e o número de pacientes disponíveis é muitas vezes limitado, o que pode ser ainda mais reduzido durante estudos longitudinais (EAGLE *et al.*, 2007).

A DMD afeta significativamente a morfologia craniofacial (MATSUYUKI ; KITAHARA ; NAKASHIMA, 2006) e as capacidades funcionais orofaciais. A maioria dos parâmetros de saúde geral se deteriora em pacientes mais velhos do que em pacientes mais jovens (EGLI *et al.*, 2018; VAN DEN *et al.*, 2016 ; MATSUMOTO ; MORINUSHI ; OGURA, 2002). Quanto às alterações na morfologia craniana, a base do crânio (distância N-S) em pacientes com DMD é mais encurtada em comparação com os controles. Isso sugere que a atrofia muscular tem influência não apenas na região perioral, mas também na base do crânio (MATSUYUKI ; KITAHARA ; NAKASHIMA, 2006 ; ECKARDT ; HARZER, 1996).

Nos pacientes com DMD, foi identificada uma alta prevalência de mordidas abertas laterais e anteriores com diminuição do overjet, assim como mordidas cruzadas posteriores. Outros estudos encontraram uma tendência para um excessivo crescimento mandibular (MATSUMOTO ; MORINUSHI ; OGURA, 2002 ; ECKARDT ; HARZER, 1996 ; MOREL-VERDEBOUT ; BOTTERON ; KILIARIDIS, 2007).

FIGURA 1- Aspecto das más oclusões de paciente com DMD, evidenciando mordida cruzada posterior, mordida aberta lateral e anterior e crescimento mandibular excessivo. Importante enfatizar nesta foto que o paciente está tocando os dentes posteriores.



Fonte: autoria própria

A atividade dos músculos envolvidos no fechamento da boca, particularmente o músculo masseter é enfraquecida em média dois anos antes da atividade do músculo orbicular da boca também se enfraquecer (KILIARIDIS ; KATSAROS, 1998 ; MOREL-VERDEBOUT ; BOTTERON ; KILIARIDIS, 2007), o que leva a um crescimento para baixo e para frente da mandíbula e

provoca um desequilíbrio entre forças laterais e anteriores que combinados ao aumento de volume da língua, resultam em efeitos dento-alveolares laterais mais significantes que os efeitos anteroposteriores, levando a um aumento do diâmetro transversal (MOREL-VERDEBOUT ; BOTTERON ; KILIARIDIS, 2007). Esta rotação atinge um pico em aproximadamente 16 anos de idade. Um estudo de 2002 (EAGLE *et al.*, 2007) sugeriu que o lapso de tempo entre a atrofia dos músculos responsáveis pela abertura e pelo fechamento da boca pode ser um fator causal no desenvolvimento das más oclusões.

Outra causa das más oclusões pode ser o alargamento da língua, que foi atribuído à pseudo-hipertrofia. Provavelmente, o aumento do volume da língua (VAN DEN *et al.*, 2016), observado na maioria dos pacientes parece interferir com as superfícies linguais dos dentes posteriores, levando a um aumento da distância inter-molar, mais no arco inferior do que no superior, resultando em uma mordida cruzada posterior. Da mesma forma, o aumento do volume da língua pode causar interposição oclusal entre os dentes posteriores, resultando na mordida aberta (EGLI *et al.*, 2018 ; MATSUMOTO ; MORINUSHI ; OGURA, 2002).

Embora o aumento da pressão da língua pela pseudo-hipertrofia resultasse em expansão mandibular em direção aos músculos mastigatórios enfraquecidos, os dentes inferiores mandibulares não foram vestibularizados como resultado do controle do músculo orbicular da boca que se atrofia no um estágio posterior (KILIARIDIS ; KATSAROS, 1998 ; UEKI ; NAKAGAWA ; YAMAMOTO, 2007).

A força oclusal dos pacientes com DMD é significativamente menor, e leva à disfunções mastigatórias. A fraqueza dos músculos mastigatórios começa precocemente no curso da doença, o que explica o baixo desempenho mastigatório já em crianças pequenas com DMD (VAN BRUGGEN *et al.*, 2014).

À medida que a doença progride com a idade dos indivíduos, isso também pode influenciar cada vez mais as capacidades funcionais orofaciais (MOREL-VERDEBOUT ; BOTTERON ; KILIARIDIS, 2007), bem como a fase orofaríngea da deglutição (VAN DEN *et al.*, 2016). A manutenção de relações inter-arcos aceitáveis com os contatos oclusais adequados, bem como a função muscular suficiente pelo maior tempo possível, provavelmente

ajudariam a manter uma melhor qualidade de vida para os pacientes com DMD (EGLI *et al.*, 2018).

Devido a estas importantes alterações faciais e oclusais, a intervenção o mais precoce possível passa a ser necessária, para que as alterações musculares não afetem negativamente o desenvolvimento da face e da oclusão. Por isso, o objetivo deste estudo é demonstrar, pela primeira vez, uma forma de estabilização e manutenção do desenvolvimento orofacial, indo contra à tendência natural dos pacientes com DMD, melhorando suas funções orais, sua qualidade de vida e a estética facial.

2 CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino, diagnosticado como paciente com DMD aos 7 anos de idade, chegou ao nosso serviço para tratamento da má oclusão com 9 anos e 11 meses de idade. Veio encaminhado pelo Hospital das Clínicas de São Paulo, da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, com a queixa principal de cefaleia tensional recorrente e intermitente. No exame clínico odontológico, o paciente apresentava muita dor a palpação do músculo temporal, mordida aberta lateral e tendência a mordida cruzada posterior. A mandíbula estava tendendo a classe III de Angle (crescimento excessivo para anterior), com vestibularização de incisivos inferiores. Na radiografia lateral foi observado um estreitamento das vias aéreas na região de base de língua. A medida PAS (posterior anterior space), que mede a orofaringe, foi de apenas 2mm (figura3). O paciente apresentava ronco durante o sono e pela polissonografia (PSG), foi verificado que a criança era portadora de Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) em grau severo, segundo a Sociedade Torácica Americana. O paciente apresentava um índice de apneia e hipopneia (IAH) de 20,4 o que é considerado moderado para adulto, porém, severo para uma criança. Os principais valores polissonográficos podem ser avaliados na tabela 1.

FIGURA 2 -Fotos intrabucais iniciais do paciente com 9 anos e 11 meses.



Fonte: Autoria própria

Diante do complexo quadro, foi optado inicialmente por uma expansão rápida da maxila (ERM), com objetivo de ampliar o arcabouço dentário no sentido transversal e a cavidade nasal. Foi realizado uma abertura total de 8,4mm.

Com o aparelho fixado, foi observado uma diminuição dos episódios das cefaleias, bem como sua intensidade e após a expansão, praticamente elas deixaram de existir.

Após 6 meses, uma nova PSG e uma nova radiografia lateral foram realizadas. Na PSG verificou-se uma redução do IAH de 69,60% (de 20,4 para 6,2), que mesmo não sendo o ideal, deixou o paciente mais próximo da normalidade, diminuindo os riscos cardiovasculares e melhorando a performance cognitiva. Outros valores polissonográficos também apresentaram melhoras, como os micro despertares, e a saturação de oxigênio. Estes valores pode ser vistos na tabela 1.

TABELA 1 - Comparação dos valores polissonográficos principais, antes e depois da ERM

	15/06/2016	11/09/2017
Eficiência do Sono	78,4%	81,9%
Índice de despertares	19,9/h	6,6/h
Índice de Apneia	12,3/h	1,4/h
Índice de Hipopneia	8	4,8
IAH	20,4 eventos/hora	6,2 eventos/hora
Média saturação	93%	93%
Mínima Saturação	80%	84%
Tempo abaixo de 90%	1,2 min	2,7 min

Fonte: Autoria própria

Na radiografia lateral, um aumento do PAS foi observado (de 2mm para 8mm), melhorando a passagem do fluxo de ar, mesmo com a crescente debilidade muscular inerente a DMD, conforme pode ser visto na figura 3.

FIGURA 3 - Telerradiografia lateral pré e pós ERM. Observar o aumento da orofaringe, após intervenção.

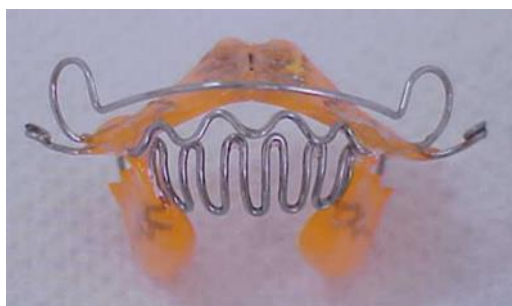


Fonte: Autoria própria

Após a remoção do expansor fixo (6 meses), instalou-se um aparelho intrabucal miofuncional, denominado SN3 (Simões Network 3) (16), conforme a figura 4. Este aparelho, tem por objetivo elevar a língua removendo sua pressão sobre a mandíbula (através das aletas inferiores que entram embaixo e ao lado da língua), bem como impedindo-a de se interpor entre o maxilar superior e inferior, estabilizando o crescimento mandibular e impedindo a abertura da mordida. Inicialmente o uso do aparelho era integral e após 1 ano, seu uso passou a ser exclusivamente noturno, como contenção em tempo indeterminado. Desde então ele retornou 3 vezes para controle fotográfico, verificando-se uma estabilidade oclusal e crescimento controlados, conforme figura 4.

Atualmente o paciente encontra-se com 12 anos e 4 meses e até o presente momento, após 2 anos e 5 meses de tratamento, a oclusão e o desenvolvimento da face encontram-se estáveis, indo contra todo o padrão de crescimento característico dos portadores de DMD, garantindo estética, funcionalidade e qualidade de vida ao paciente.

FIGURA 4 - aumento da orofaringe (de 2 para 8mm)



Fonte: Autoria propria

3 DISCUSSÃO

Pacientes com DMD possuem perda de força muscular progressiva, alterando de maneira significativa todo o desenvolvimento da face e da

oclusão. O padrão observado nestas crianças é o excessivo crescimento mandibular, a mordida aberta lateral e anterior e a mordida cruzada posterior.

Com o aumento da expectativa de vida destes indivíduos, estas alterações ganham notoriedade, pois afetam de maneira direta a estética, fonação e a funcionalidade da boca, comprometendo em muito, a qualidade de vida como um todo.

Procedimentos ortodônticos (ERM) que objetivaram aumento da via aérea superior com redução da AOS são importantes para adiar a introdução de aparelhos de pressão positiva bem como diminuir a pressão destes após sua introdução, aumentando o conforto e conseqüentemente sua aderência.

Aparelhos miofuncionais (SN3), que impedem que as alterações musculares gerem transtornos no crescimento orofacial demonstraram ser eficientes no controle do desenvolvimento, mantendo a oclusão funcional e com uma estética agradável.

4 CONCLUSÕES

Aparentemente é possível controlar o desenvolvimento facial e oclusal dos portadores de DMD, quando a intervenção acontecer antes que estas alterações se instalem.

Uma vez que é sabido quais são estas alterações, uma linha de tratamento objetivando anular ou minimizar os efeitos deletérios causados pela perda de função muscular pode ser executada.

A recuperação do diâmetro transversal da maxila através da ERM mostrou-se eficiente, minimizando a AOS e o aparelho miofuncional (SN3) completou o tratamento, se opondo as forças musculares deletérias.

Portanto, é possível afirmar que, neste paciente em especial, o desenvolvimento da face está sob controle, após 2 anos e 6 meses de tratamento, com a manutenção do aparelho funcional para uso noturno.

Mais estudos devem ser realizados para observar se este tipo de tratamento pode ser aplicado a todos os portadores de DMD.

REFERÊNCIAS

EAGLE, M.; et al. Managing Duchenne muscular dystrophy--the additive effect of spinal surgery and home nocturnal ventilation in improving survival.

Neuromuscul Disord, v. 17, n. 6, p. 470-5, 2007. Disponível:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17490881>. Acesso em: 5 Nov 2020.

ECKARDT, L.; HARZER, W. Facial structure and functional findings in patients with progressive muscular dystrophy (Duchenne). **Am J Orthod Dentofacial Orthop.**, v.110, n.2, p. 185-90, 1996.

EGLI, F.; BOTTERON, S.; MOREL, C.; KILIARIDIS S. Growing patients with Duchenne muscular dystrophy: longitudinal changes in their dentofacial morphology and orofacial functional capacities. **Eur J Orthod**. v. 40, v.2, p. 140-8, 2018. Disponível: <https://academic.oup.com/ejo/article-lookup/doi/10.1>.

Acesso em: 5 nov 2020.

KILIARIDIS, S.; KATSAROS, C. The effects of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology. **Acta Odontol Scand.**, v. 56, n. 6, p. 369-74, 1998.

Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10066119>. Acesso em: 5 nov 2020.

MARQUES, F. R. et al. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de duchenne e de becker. **Rev. Bras. Promoção a Saúde**, v. 18, n. 1, p. 41-49, 2005. Disponível em:

<http://www.redalyc.org/pdf/408/40818108.pdf>. Acesso em: 05 Nov 2020.

MATSUMOTO, S.; MORINUSHI, T.; OGURA, T. Time dependent changes of variables associated with malocclusion in patients with Duchenne muscular dystrophy. **J Clin Pediatr Dent**, v. 27, n. 1, p. 53-61, 2002. Disponível:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12413173>. Acesso em: 5 nov 2020.

MATSUYUKI, T.; KITAHARA, T.; NAKASHIMA, A. Developmental changes in craniofacial morphology in subjects with Duchenne muscular dystrophy. **Eur J Orthod**. v. 28, n. 1, p. 42-50, 2006. Disponível em:

<http://academic.oup.com/ejo/article/28/1/42/479092/Developmental-changes-in-craniofacial-morphology>. Acesso em: 5 nov 2020.

MOREL-VERDEBOUT, C.; BOTTERON, S.; KILIARIDIS S.

Dentofacial characteristics of growing patients with Duchenne muscular dystrophy: A morphological study. **Eur J Orthod**, v. 29, n. 5, p.500-7, 2007.

Disponível em: <https://academic.oup.com/ejo/article-lookup/doi/10.1093/ejo/cjm045>. Acesso em: 5 nov 2020.

PASSAMANO, L. et al. Improvement of survival in Duchenne Muscular Dystrophy: Retrospective analysis of 835 patients. **Acta Myologica**, v. 31, p. 121-5, 2012. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23097603>. Acesso em: 5 nov 2020.

SIMÕES, W. **Ortopedia Funcional dos Maxilares através da Reabilitação Neuro-oclusal**. 3. ed. Artes Médicas: São Paulo, 2003. 761-771 p.

SURESH, S. et al. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: disease spectrum in the paediatric population. **J Paediatr Child Health**, v. 41, n. 9-10, p. 500-3, 2005. Disponível: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16150067>. Acesso em: 5 Nov 2020.

TAVARES, K.S.; NAVARRO, F.; FRANZEN, C. Estado nutricional de portadores de distrofia muscular de duchenne: diagnóstico e intervenção. **RBONE - Rev Bras Obesidade, Nutr e Emagrecimento**, n. 1, v. 3, p. 1-12, out. 2007. Disponível em: <http://www.rbone.com.br/index.php/rbone/article/view/23>. Acesso em: 04 nov 2020.

UEKI, K.; NAKAGAWA, K.; YAMAMOTO E. Bite force and maxillofaciamorphology in patients with Duchenne-type muscular dystrophy. **J Oral Maxillofac Surg**, v. 65, n. 1, p. 34-9, 2007. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17174761>. Acesso em: 5 nov 2020

VAN BRUGGEN, H.W. et al. Predictive factors for masticatory performance in Duchenne muscular dystrophy. **Neuromuscul Disord**. v.24, n.8, p. 684-92, 2014. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2014.05.011>. . Acesso em: 5 nov 2020

VAN DEN, L. et al. Dystrophic changes in masticatory muscles related chewing problems and malocclusions in Duchenne muscular dystrophy. **Neuromuscul Disord**, v. 26, n. 26, p.354-60, 2016. Disponível: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27132120>. Acesso em: 5 nov 2020.

YIU, E.M.; KORNBERG,A.J. Duchenne muscular dystrophy. **J Paediatr Child Health**., v. 51, n.8, p.759-64, 2015. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25752877>. Acesso em: 5 nov 2020.