

ALTERAÇÕES CRANIANAS, FACIAIS E ODONTOLÓGICAS ENCONTRADAS EM PACIENTES COM NANISMO: REVISÃO DE LITERATURA.

Maria Eduarda Oliveira Toledo

2023 MARIA EDUARDA OLIVEIRA TOLEDO

ALTERAÇÕES CRANIANAS, FACIAIS E ODONTOLÓGICAS ENCONTRADAS EM PACIENTES COM NANISMO: REVISÃO DE LITERATURA.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no Curso de Superior de Odontologia do Centro Universitário UNIFACIG, como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Cirurgiã-Dentista.

Orientador: Msa. Rogéria Heringer Werner Nascimento

MARIA EDUARDA OLIVEIRA TOLEDO

ALTERAÇÕES CRANIANAS, FACIAIS E ODONTOLÓGICAS ENCONTRADAS EM PACIENTES COM NANISMO: REVISÃO DE LITERATURA.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no Curso de Superior de Odontologia do Centro Universitário UNIFACIG, como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Cirurgiã-Dentista.

Orientador: Msa. Rogéria Heringer Werner Nascimento

Banca Examinadora:		
Data da Aprovação: DD/MM/AAAA		
Titulação e Nome do Professor – INSTITUIÇÃO (Orientador)		
Titulação e Nome do Professor – INSTITUIÇÃO		
Titulação e Nome do Professor – INSTITUIÇÃO		

RESUMO

Nanismo é um termo genérico para diversos distúrbios que impactam o crescimento de uma pessoa. A altura geralmente é média para 1,20m para homens e 1,10 para mulheres, mas não está relacionado com atraso de desenvolvimento intelectual ou espectro autista. Por se tratar de uma síndrome hereditária de caráter autossômico dominante que pode ser gerada a partir de mutações genéticas, os pacientes geralmente apresentam alterações craniofaciais e dentárias típicas devido a má formação óssea endocondral. Macrocefalia, dentes afiados, calota craniana volumosa, base do crânio encurtada, nariz em sela e estreitamento de vias aéreas são algumas das características das pessoas portadoras de acondroplasias. O presente estudo tem como objetivo apresentar as alterações cranianas, faciais e dentárias em pacientes com nanismo por meio de uma revisão de literatura. A metodologia literária foi baseada em trabalhos dos anos de 2010 a 2023 nas plataformas digitais Scielo, Google acadêmico, Pubmed e Lilacs. As palavras chaves como referência de pesquisa foram acondroplasias. Saúde bucal. Alterações odontológicas. Nanismo. Propensão de doença cárie. Os critérios de inclusão foram outras revisões de literatura. Foi feita uma triagem inicial, selecionando artigos de foco de revisão ou investigação, incluindo avaliações psicológicas, socioeconômicas e clínicas. Os artigos escolhidos foram de idioma português e inglês, não foram selecionados artigos que citam outros nomes para o nanismo.

Palavras-chave: Acondroplasias. Saúde bucal. Alterações odontológicas. Nanismo. Propensão à doença cárie.

SUMÁRIO

1.	INTRODUÇÃO	5
2.	MATERIAIS E MÉTODOS OU RELATO DE CASO	9
3.	RESULTADOS E DISCUSSÃO	9
4.	CONCLUSÃO	11
5.	REFERÊNCIAS	12

1. INTRODUÇÃO

O Nanismo é observável tanto em espécies de plantas, devido ao bloqueio genético da produção normal de giberelina ou presença de genes recessivo (MACIEL et.al.,2015), quanto em espécies de animais, como no caso dos seres humanos, o crescimento está diretamente relacionado aos componentes dos eixos GH-sistema IGF juntamente com herança genética influenciam no crescimento humano (MARTINELLI et.al.,2008).

O Nanismo é uma doença genética, que proporciona crescimento esquelético anormal, resultando desta maneira um indivíduo de estatura menor que a média normal da população, cuja sua altura no seu estado adulto chega a ser no máximo de 1,45 cm para os homens, e 1,40 cm para as mulheres (MUSTACHI; PEREZ, 2000). O Nanismo é classificado em dois grandes grupos sendo o Nanismo Hipofisiário ou Nanismo Proporcional que é causado por alterações hormonais, e o Nanismo Rizomélico ou Nanismo Desproporcional sendo causado por mutações genéticas (Vieira et.al.,2005).

O nanismo é transmitido como um traço autossômico dominante, mas, em 90% dos casos surge um filho de pais com estatura normal, e um fator relacionado com sua manifestação, é a idade do pai acima da média. Dessa forma, ambos os sexos são afetados e a incidência da doença é um caso novo em cada 40000 nascimentos (VIEIRA et.al., 2005). Os sinais de acondroplasia podem se apresentar durante a gestação no pré-natal através de estudo biomolecular a partir da 10^a semana e a ultrassonografia morfológica, a partir da 16ª semana de gestação (MUSTACHI., PERES, 2000). É válido ressaltar, a importância também de monitorar altura e peso em cada contato médico usando curvas de crescimento padronizadas para a acondroplasia (HOOVER FONG et.al., 2007). Portanto, é importante estabelecer um diagnóstico diferencial da acondroplasia para não ser confundido com outros tipos de nanismo. Tal síndrome genética impede o crescimento normal dos ossos longos em função da aceleração que ocorre no processo de ossificação das cartilagens formadoras de ossos, desta forma, fazendo com que as diferentes partes do corpo cresçam de maneira desigual (UEMURA et.al., 2002).

As alterações nas pessoas portadores da síndrome acondroplasia se originam nas modificações de informações no gene do crescimento de fibroblastos tipo 3 (FGFR3) que se localiza no cromossômico 4p16.3 e que é responsável pelo crescimento ósseo. Os sinais originados do receptor resultam em uma alta atividade que leva a um crescimento defeituoso que contém um padrão celular organizado que bloqueia o crescimento ósseo (YAMANAKA S *et.al.*, 2017). A síndrome geralmente aparece em filhos de pais sem deformidade porém, contém 50% de chance de transmitir aos filhos, já quando os pais possuem a chance, aumenta para 75%. De acordo com MUSTACHI & PERES (2000), os indivíduos afetados apresentam as seguintes características:

- Baixa estatura com desproporção tóracicoabdominal e membros, os homens atingem em média 130 cm e as mulheres 120cm;
- Mãos com dedos curtos e grossos em tridente;
- Nariz em sela;
- Macrocefalia com desproporção craniofacial; devido à origem membranosa a calota craniana não é atingida; deve-se considerar ainda a hidrocefalia comunicante que raramente gera comprometimento do intelecto;
- Fossa frontal proeminente;
- Tórax achatado; esta desproporção anteroposterior gera dificuldades respiratórias, cifose toracolombar e lordose lombar que associadas ao estreitamento do forame magno podem gerar manifestações neurológicas;
- Tendência a obesidade devido à dificuldade de prática de exercícios físicos;
- Atraso no desenvolvimento motor;
- Prognatismo mandibular aparente devido a hipoplasia do terço médio da face;
- Respiração bucal;
- Alterações dentais de número e forma;
- Fenda palatal mole;
- Atraso na erupção dental.

Em 1995 a Academia Americana de Pediatria criou uma lista de recomendações para o acompanhamento do desenvolvimento e tratamento de crianças com acondroplasia, a fim de tratar previamente alguns problemas, evitar posteriores ou

controlar e também gerar qualidade de vida (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 2020). O guia propõe:

Monitoramento da altura, peso e circunferência craniana, utilizando as curvas de crescimento descritas em literatura para acondroplasia;

Controlar a obesidade;

Exames neurológicos frequentes;

Avaliar a hipotonia muscular;

Estudo da apneia do sono;

Avaliações ortopédicas de movimentações de braços e pernas;

Constante avaliação da frequência de infecções no ouvido médio;

Avaliação ortodôntica feita por um profissional capacitado durante as fases de dentições decídua, mista e permanente;

Observação do desenvolvimento psicossocial, principalmente em início escolar.

Em 2004 pacientes com nanismo foram reconhecidos no Brasil como pessoas com deficiência física e hoje eles têm seus direitos garantidos por lei e em 31 de julho de 2017 foi aprovada a lei 13.472, que institui o dia nacional de combate ao preconceito contra as pessoas com nanismo, celebrado no dia 25 de outubro (Brasil. Presidência da República,2017).

O conjunto de características quando aliado a má higienização bucal tem como resultado a alta incidência de doença cárie, já que o acúmulo de biofilme se dá pela dificuldade mecânica de higienizar. Nos consultórios apenas 1% dos atendimentos são realizados em pessoas com nanismo, e que por ter diversas manifestações orais e assimetria da face é de extrema importância para o cirurgião dentista ter um conhecimento amplo sobre a síndrome para assim realizar um planejamento e tratamento correto.

A cavidade oral dos pacientes portadores de acondroplasia é quase sempre larga, e sua dentição superior proeminente, as maloclusões são explicadas pelo

encurtamento da base do crânio. A avaliação ortodôntica deve ser feita o quanto antes para ser realizada uma ortodontia interceptiva, já que em 40% das crianças portadoras da síndrome necessitam de alinhamento dos dentes, muitas vezes necessitando de expansão da maxila (MORI H et.al., 2017). Dessa forma é objetivo do presente trabalho discutir as alterações cranianas, faciais e odontológicas encontradas em pacientes com nanismo, fomentando assim a busca por mais conhecimento nessa área.

2. MATERIAIS E MÉTODOS

Este artigo é uma revisão de literatura baseada na literatura datada entre os anos de 2013 e 2023 nas plataformas digitais Scielo, google acadêmico, Pubmed e LILACS . As palavras chave utilizadas foram Acondroplasias. Saúde bucal. Alterações odontológicas. Nanismo. Propensão a doença cárie. os critérios de inclusão foram outras revisões de literatura. foi feita uma triagem inicial, escolhendo artigos de foco de revisão ou investigação , incluindo avaliações psicológicas, socioeconômicas e clínicas. Os artigos escolhidos foram de idioma brasileiro e inglês, não foram selecionados artigos que citam outros nomes nanismo.

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

Em 2008, Gonzalez *et al.*, descreveu o Nanismo como uma doença genética que afeta o crescimento e também o desenvolvimento esquelético. Trata-se de uma displasia esquelética, não letal que afeta a ossificação endocondral, caracterizada como um distúrbio autossômico dominante, seus portadores possuem estatura muito inferior ao que é considerado normal.

Segundo Cervan *et al.*, (2008) independente do tipo de nanismo, o portador tende a levar uma vida relativamente normal, essa displasia óssea não interfere na cognição e inteligência do indivíduo, apenas o limitando o acesso a determinados ambientes que geralmente é frequentado por pessoas de maior estatura, porém,

mesmo com certas limitações, os indivíduos com nanismo, tendem a utilizar ambientes comuns adaptando sempre que possível. Existe mais de 200 tipos de nanismo, contudo, pode-se classificar o nanismo em dois grandes grupos, o proporcional onde a proporção do corpo é igualitária, embora, muito curta, resultante de uma deficiência da glândula pituitária e o desproporcional, que caracteriza-se com indivíduo de pernas e braços curtos, dorso e cabeça grande, (Cervan et al. 2008). Dessa forma, essas modificações, associadas à má higiene bucal, levam a uma alta incidência de cárie dentária, uma vez que o acúmulo de placa acontece devido à dificuldade mecânica de higienização. Assim, 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. (Olmos et al. 2016). Geralmente, os responsáveis por crianças portadoras de necessidades especiais apresentam ansiedade em relação à sua condição sistêmica, assim, segundo POMARICO et al., (2010), os Cirurgiões-dentistas devem reconhecer precocemente, através de radiografias, os sinais do nanismo e, desta forma, alertar aos pais, pois as características clínicas só começam a se desenvolver por volta dos 8 anos de idade. Outros autores afirmaram que, geralmente, esses pacientes têm peso e altura normais ao nascimento (TRACEY, ROBERTS., 1985) e velocidade de crescimento diminuída já no segundo ano de vida.

Além dessas características clínicas da acondroplasia, outras podem levar a várias complicações, incluindo hidrocefalia, apneia obstrutiva do sono, obstrução das vias aéreas superiores, otite média, sinusite e má oclusão dentária. 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. Assim sendo, avaliação ortodôntica precoce deve ser realizada em pacientes acondroplásicos para tentar a possibilidade de ortodontia interceptiva, (Pauli *et al.* 2019) Em 40% das crianças com acondroplasia é necessário o uso de aparelho ortodôntico para alinhar os dentes, (Chhabra *et al.*, 2016).

A proposta para realização de determinados procedimentos, como os restauradores por exemplo, visam o aproveitamento de todos os elementos presentes na arcada, evitando-se ao máximo exodontias dos elementos decíduos, já

que segundo McDONALD, AVERY (2001), não se pode garantir a erupção dos dentes permanentes correspondentes.

4. CONCLUSÃO

Diante dos argumentos supracitados, é perceptível que o indivíduo com nanismo pode apresentar problemas neurológicos, respiratórios, esqueléticos, ortodônticos e psicológicos, mas sobressaindo características como, baixa estatura, membros curtos, limitação da extensão dos cotovelos e alterações nas estruturas das mãos.

De maneira análoga a essas questões, as alterações voltadas para o âmbito odontológico como, maloclusões, encurtamento do crânio e diminuição da altura vertical da maxila trazem a necessidade de uma avaliação odontológica precoce, direcionando tal indivíduo para um especialista em ortodontia. Por tanto , 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.

5. REFERÊNCIAS

AIN, M.C.; BROWNE, J.A. Spinal arthrodesis with instrumentation for thoracolumbar kyphosis in pediatric achondroplasia. Spine. 2004

Al-Saleem A, Al-Jobair A. Achondroplasia: Craniofacial manifestations and considerations in dental management. The Saudi Dental Journal. 2010; 22, 195-199.

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Disponível em: **www.aap.org/policy/00696.html.** Acesso em;09 jan. 2001. HECHT, J.T.; BUTLER, L.J. Neurologic morbidy associated with achondroplasia. J Child Neurol, Saint Louis, v.5, n.2, p.81-87, Apr. 1990.

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

Brasil. Presidência da República Secretária-geral Subchefia para Assuntos Jurídicos. Lei Nº 13.472, de 31 de julho de 2017.

CABRAL, A.K.P.S; Ergonomia e inclusão de pessoa com deficiência no mercado de trabalho: um levantamento do estado da arte com ênfase nos métodos e técnicas utilizados para a reinserção profissional. Dissertação de mestrado – UFPE – 2008.

CARDOSO, R; AJZEN, S; SANTOS, K; FERNANDES, L; COSTA, C; OLIVEIRA, J; Características cranianas, faciais e dentárias em indivíduos acondroplásicos. Rev Inst Ciência Saúde, 2009.

CASIMIRO LOPES, Gustavo. O preconceito contra o deficiente ao longo da história - EFDeportes.com, Revista Digital. Buenos Aires, Año 17, Nº 176, Enero de 2013.

CERVAN, Mariana Pereira; SILVA, Márcia Cristina Pires Da; LIMA, Rodrigo Lopes De Oliveira; COSTA, Roberto Fernandes Da. **Estudo comparativo do nível de qualidade de vida entre sujeitos acondroplásicos e não-acondroplásicos**. 57. ed. **Jornal brasileiro de psquiatria:** IPUB, 2008. 105-111

CERVANTES-SODI, Felipe et al. **Edge-functionalized and substitutionally doped graphene nanoribbons: Electronic and spin properties. Physical Review B**, v. 77, n. 16, p. 165427, 2008.

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.

FRADE, Luciana; OLIVEIRA, Janaina; JESUS, José Alfredo . **Acondroplasia::** diagnóstico clínico precoce. 49. ed. Diagnóstico clínico precoce: **Biblioteca virtual em saude**, 2013. 302-305 p. v. 4.

GALPERIN A, LARTIGUE L, PALATNIK L. **ACONDROPLASIA** [ACHONDROPLASIA]. Sem Med. 1963 Jun 24;122:1517-21. Spanish.

GONZALEZ e MARCONDES, 1982; BUCK, 2011; LOPES et al., 2008

GuimarãesM. C. P.; SilvaN. R. F. da; AbrahãoA. L. de A.; SiqueiraE. C. de. **Acondroplasia: uma revisão de literatura. Revista Eletrônica Acervo Médico**, v. 23, n. 3, p. e12334, 24 mar. 2023.

HOOVER- FONG, J.E. et al. Weight for age charts for children with achondroplasia, American Journal of Medical Genetics, 2007.

Leiva-Gea A, Martos Lirio MF, Barreda Bonis AC, Marín Del Barrio S, Heath KE, Marín Reina P, Guillén-Navarro E, Santos Simarro F, Riaño Galán I, Yeste Fernández D, Leiva-Gea I. **Achondroplasia: Update on diagnosis, follow-up and treatment. An Pediatr** (Engl Ed). 2022 Dec;97(6):423.e1-423.e11. doi: 10.1016/j.anpede.2022.10.004. Epub 2022 Nov 5.

MACIEL, G. M.; SILVA, E. C.; FERNANDES, M. A. Rocha. Ocorrência de nanismo em planta de tomateiro do tipo Grape. Revista Caatinga, v. 28, n. 4, p. 25–264, 2015.

McDonald RE, Avery DR. **Erupção dos dentes: fatores locais, sistêmicos e congênitos que infl uenciam o processo.** In: _______. **Odontopediatria. 7**^a **ed. Rio de Janeiro:** Guanabara Koogan; 2001. p.129-50.

MAIA FILHO, J. M.; MEDEIROS, L. de O.; FREITAS, A. P. A. de .; BRINGEL, A. C.; RODRIGUES, J. M. M.; LIMA FILHO, M. R. de O.; OLIVEIRA, I. C. de; RIBEIRO, E. M. Clinical and epidemiological aspects of Achondroplasia: a case series from Northeast Brazil. Research, Society and Development, [S. I.], v. 11,

MARTINELLI, C. E.; CUSTÓDIO, R. J.; AGUIAR-OLIVEIRA, M. H.Fisiologia do EixoGH-Sistema IGF. Arquivos Brasileiro de Endocrinologia e Metabolismo, v. 52, n. 5, p. 717-725,2008.

MARTINS, Antilia Januária Martins. Qualidade de vida de adolescentes com osteogênese imperfeita em tratamento no Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz. 2011. 119 f. Tese (Doutorado em Saúde da Criança e da Mulher)-Instituto Fernandes Figueira, Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro, 2011.

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.

MUSTACHI, Z.; PERES, S. Genética baseada em evidências – síndromes e heranças. São Paulo: CID, 2000. Cap. 31, p.347-361.

Olmos MGV, Hernández SE. **Manejo odontopediátrico del paciente con acondroplasia más crisis convulsivas**. Archivos de Investigación Materno Infantil, 2016; 8(1), 10-14.

Pauli RM. Achondroplasia: a comprehensive clinical review. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2019; 14(1), 1-49.

POMARICO, AnneLuciana et al. Cárie de Estabelecimento Precoce em Paciente Portador de Nanismo Hipofi sário: Relato de Caso. **Revista Íbero-americana de Odontopediatria & Odontologia de Bebê**, v. 6, n. 33, 2010.

Tracey C, Roberts GJ. A radiographic study of dental development in the hypopituitary dwarf mouse. Arch Oral Biol 1985; 30(11/12):805-11.

UEMURA, S. T. et al. Acondroplasia – Relato de Caso Clínico. Jornal Brasileiro de Odontopediatria e Odontologia Bebê, Curitiba, v.5, n.27, p.410-414, set./out. 2002.

VASCONCELOS, Hortência Lira de. Indivíduos acondroplásicos e banheiros públicos: um estudo de caso na Universidade Federal de Pernambuco - CAA. Caruaru: O Autor, 2016.

VIEIRA, CARINA; EVA, ANA; SILVA, CARLA; BARROS NUNO; FERNANDES, ANANDA. Viver num mundo de grandes: a acondroplasia vista de dentro.

Revista Saúde Infantil. Hospital Pediátrico de Coimbra. N27/2. Set. 2005. pg. 27-35.

VIGNOLO LUTATI U, MORRA C. Considerazioni su un caso di acondroplasia fetale [Study of a case of fetal achondroplasia]. Minerva Ginecol. 1955 Dec 31;7(24):868-72. Italian.

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.