

SÍNDROME DE APERT: UMA REVISÃO DE MANIFESTAÇÕES ORAIS E ABORDAGENS TERAPEUTICAS: REVISÃO DE LITERATURA

Autor: Miguel Cavalcante Teles

(Discente – Centro Universitário Fametro – Fortaleza-CE)
miguelcteles12345@gmail.com

Co-autor 1: Bruna Gabriely Sousa Silva

(Discente – Centro Universitário Fametro – Fortaleza-CE)
Brunagaby.bg@gmail.com

Co-autor 2: Joyce Ohana de Lima Martins

(Docente- Universidade Federal do Ceará (UFC)
joyceohana1@gmail.com

Co-autor 3: Ana Paula Negreiros Nunes Alves

(Docente- Universidade Federal do Ceará (UFC)
ananegreirosnunes@gmail.com

Orientador: José Vitor Mota Lemos

(Docente – Centro Universitário Fametro – Fortaleza-CE)
vitormotalemos@gmail.com

Área Temática: Clínica odontológica, odontologia restauradora e reabilitadora

Área de Conhecimento: Ciências da Saúde

Encontro Científico: XIII Encontro de Iniciação à Pesquisa

Introdução: A Síndrome de Apert (SA) é uma condição genética rara de herança autossômica dominante, pertencente ao grupo das acrocefalossindactílicas. Ela é caracterizada pela craniossinostose, sindactília das mãos e dos pés e anomalias faciais. as mutações relacionadas à síndrome foram associadas a modificações no gene FGFR2, principalmente as mutações S252W (substituição de serina por triptofano) e P253R (substituição de prolina por arginina). Essas alterações ocorrem no ponto em que o gene muda uma proteína importante no desenvolvimento. Diante dessas manifestações clínicas, é evidente que os pacientes com a Síndrome de Apert necessitam de apoio multidisciplinar, no qual o cirurgião-dentista tem atuação decisiva no manejo das alterações orofaciais e funcionais, características da síndrome. **Objetivo:** Revisar a literatura acerca das principais manifestações orais da Síndrome de Apert, bem como debater as abordagens terapêuticas pertinentes para os pacientes portadores da síndrome, com ênfase na atuação do cirurgião-dentista. **Metodologia:** Foi realizada uma revisão de literatura na base de

dados da biblioteca virtual PubMed, com os descritores MeSH "Acrocephalosyndactylia" AND "Oral Manifestations" AND "Therapeutic Approaches. Foram encontrados 40 artigos no total, sendo selecionados apenas relatos de caso, resultando em 19 artigos, visando a uma melhor compreensão das manifestações orais e abordagens terapêuticas. Os artigos não sofreram delimitação por data de publicação ou idioma. **Resultados e discussão:** Segundo os estudos, pacientes com Síndrome de Apert apresentam diversas manifestações orais, entre as quais se destacam: hipoplasia maxilar transversal e sagital com conseqüente apinhamento dentário e erupção dentária tardia, comprometendo, assim, a saúde odontológica do paciente. O manejo dessas manifestações é complexo, de longa duração e requer uma abordagem multidisciplinar. As modalidades de abordagens terapêuticas citadas pelos autores incluem: tratamento ortodôntico pré-cirúrgico, cirurgias ortognáticas, enxertos ósseos autólogos e ortodontia pós-cirúrgica, entre outras intervenções. Além de outros tratamentos realizados após as intervenções orais. Terapias de apoio, como fonoaudiólogos e outras áreas, fazem parte da terapia multidisciplinar e são indispensáveis para o tratamento satisfatório do paciente portador da SA. **Considerações finais:** Os dados apresentados são imprescindíveis para que o cirurgião-dentista detenha conhecimento aprofundado quanto à SA e possa executar as devidas práticas terapêuticas simultaneamente com outros profissionais da área responsáveis pelo tratamento multidisciplinar, visando proporcionar um tratamento odontológico de excelência para o paciente.

Palavras-chave: Síndrome de Apert; Manifestações orais; Abordagens terapêuticas

Referências

ALVAREZ, M. P.; CRESPI, P. V.; SHANSKE, A. L. Natal molars in Pfeiffer syndrome type 3: a case report. Journal of Clinical Pediatric Dentistry, v. 18, n. 1, p. 21-24, 1993. PMID: 8110608. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8110608/>

:

CARPENTIER, S.; SCHOENAERS, J.; CARELS, C.; VERDONCK, A. Cranio-maxillofacial, orthodontic and dental treatment in three patients with Apert syndrome. European Archives of Paediatric Dentistry, v. 15, n. 4, p. 281-289, 2014. doi: 10.1007/s40368-013-0105-9. PMID: 24643346. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24643346/>

:

COHEN, M.; GHOSH, L.; SCHAFER, M. E. Congenital embryonal rhabdomyosarcoma of the hand and Apert's syndrome. Journal of Hand Surgery (American Volume), v. 12, n. 4, p. 614-617, 1987. doi: 10.1016/s0363-5023(87)80220-4. PMID: 3611664. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3611664/>

:

COSTA, F. W.; RODRIGUES, R. R.; BATISTA, A. C.; RIBEIRO, T. R.; PEREIRA, K. M. Multiple radiopaque mandibular lesions in a patient with Apert syndrome. Journal of Endodontics, v. 38, n. 12, p. 1639-1643, 2012. doi: 10.1016/j.joen.2012.06.031. PMID: 23146653. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23146653/>

⋮

FERREIRA, J. C. et al. Second-trimester molecular prenatal diagnosis of sporadic Apert syndrome following suspicious ultrasound findings. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, v. 14, n. 6, p. 426-430, 1999. doi: 10.1046/j.1469-0705.1999.14060426.x. PMID: 10658283. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10658283/>

⋮

LO VECCHIO, F. et al. Mother and daughter carrying of the same pathogenic variant in FGFR2 with discordant phenotype. Genes (Basel), v. 13, n. 7, p. 1161, 2022. doi: 10.3390/genes13071161. PMID: 35885943; PMCID: PMC9319849. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35885943/>

⋮

OLSON, M. D. et al. Avoidance of a potential tracheoinnominate fistula by innominate artery re-implantation in a four year old girl with tracheostomy dependence and Pfeiffer syndrome. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, v. 81, p. 97-99, 2016. doi: 10.1016/j.ijporl.2015.12.018. PMID: 26810298. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26810298/>

⋮

PETZOLD, R.; ZEILHOFER, H. F.; KALENDER, W. A. Rapid prototyping technology in medicine – basics and applications. Computerized Medical Imaging and Graphics, v. 23, n. 5, p. 277-284, 1999. doi: 10.1016/s0895-6111(99)00025-7. PMID: 10638658. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10638658/>

⋮

POSNICK, J. C. Monobloc and facial bipartition osteotomies: a step-by-step description of the surgical technique. Journal of Craniofacial Surgery, v. 7, n. 3, p. 229-250, 1996. PMID: 9086890. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9086890/>

⋮

ROJE, Z. et al. Reconstruction of the hand in Apert syndrome: two case reports and a literature review of updated strategies for diagnosis and management. Acta Chirurgiae Plasticae, v. 54, n. 1, p. 13-18, 2012. PMID: 23170942. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23170942/>

⋮

RYNEARSON, R. D. Case report: orthodontic and dentofacial orthopedic considerations in Apert's syndrome. Angle Orthodontist, v. 70, n. 3, p. 247-252, 2000. doi: 10.1043/0003-3219(2000)070<0247:CROADO>2.0.CO;2. PMID: 10926435. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10926435/>

⋮

SARUKAWA, S.; SUGAWARA, Y.; PARK, S. Subcranial facial bipartition osteotomy with glabellar reverse V-shaped and temporal approaches instead of the bicoronal approach. Journal of Craniofacial Surgery, v. 17, n. 1, p. 147-152, 2006. doi: 10.1097/01.scs.0000193551.94175.9f. PMID: 16432423. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16432423/>

•

SHAH, U. K.; MILLER, E. G.; LEVY, C. Palliation in pediatric otorhinolaryngology. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, v. 113, p. 22-25, 2018. doi: 10.1016/j.ijporl.2018.07.016. PMID: 30173990. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30173990/>

•

SOANCA, A. et al. Oral manifestations in Apert syndrome: case presentation and a brief review of the literature. Romanian Journal of Morphology and Embryology, v. 51, n. 3, p. 581-584, 2010. PMID: 20809043. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20809043/>

•

SOEKARMAN, D.; FRYNS, J. P.; VAN DEN BERGHE, H. Pfeiffer acrocephalosyndactyly syndrome in mother and son with cloverleaf skull anomaly in the child. Genetic Counseling, v. 3, n. 4, p. 217-220, 1992. PMID: 1472357. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1472357/>

•

SOLOMON, M. P.; COHEN, E. S. Oral manifestations of acrocephalosyndactyly Apert's syndrome, a case report. New York State Dental Journal, v. 37, n. 7, p. 421-424, 1971. PMID: 5283910. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5283910/>

•

SPEKSNIJDER, L. et al. A de novo GLI3 mutation in a patient with acrocallosal syndrome. American Journal of Medical Genetics Part A, v. 161A, n. 6, p. 1394-1400, 2013. doi: 10.1002/ajmg.a.35874. PMID: 23633388. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23633388/>

•

TOSUN, G.; SENER, Y. Apert syndrome with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: a case report. International Journal of Paediatric Dentistry, v. 16, n. 3, p. 218-221, 2006. doi: 10.1111/j.1365-263X.2006.00696.x. PMID: 16643545. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16643545/>

•

VADIATI SABERI, B.; SHAKOORPOUR, A. Apert syndrome: report of a case with emphasis on oral manifestations. Journal of Dentistry (Tehran), v. 8, n. 2, p. 90-95, 2011. PMID: 21998814; PMCID: PMC3184741. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21998814/>

•