

Introdução

A síndrome de Williams (SW) é uma condição genética autossômica dominante, com uma incidência de 1:2 000-50 000 nados vivos^(1,2,3,4). Apresenta algumas manifestações fenotípicas faciais e orais específicas, nomeadamente *facies* típica, frequentemente denominada rosto élfico (faces proeminentes, boca larga com filtro labial longo e lábios finos), dificuldade em alimentar-se durante a infância e, frequentemente, problemas dentários^(2,5). Destes, pode-se destacar a microdontia, agenesias múltiplas e má oclusão classe II ou III^(5,6). Herzberg e colaboradores, num estudo de 1994, observaram ainda pressão lingual em 67,7%

dos pacientes e diastemas generalizados em mais de 50% da população em estudo⁽⁷⁾. Tendo em conta a grande quantidade de manifestações orais desta síndrome, a consulta precoce de ortodontia é particularmente importante para evitar anomalias dentárias futuras⁽⁵⁾. O objetivo deste trabalho consiste em descrever o tratamento ortodôntico efetuado num jovem com síndrome de Williams que recorreu a consulta da Pós-Graduação em Ortodontia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Descrição do caso clínico

Inicial



Figs. 1 e 2 : Fotografias extra-orais iniciais



Figs. 3, 4 e 5 : Fotografias intra-orais iniciais



Fig. 6: Ortopantomografia inicial



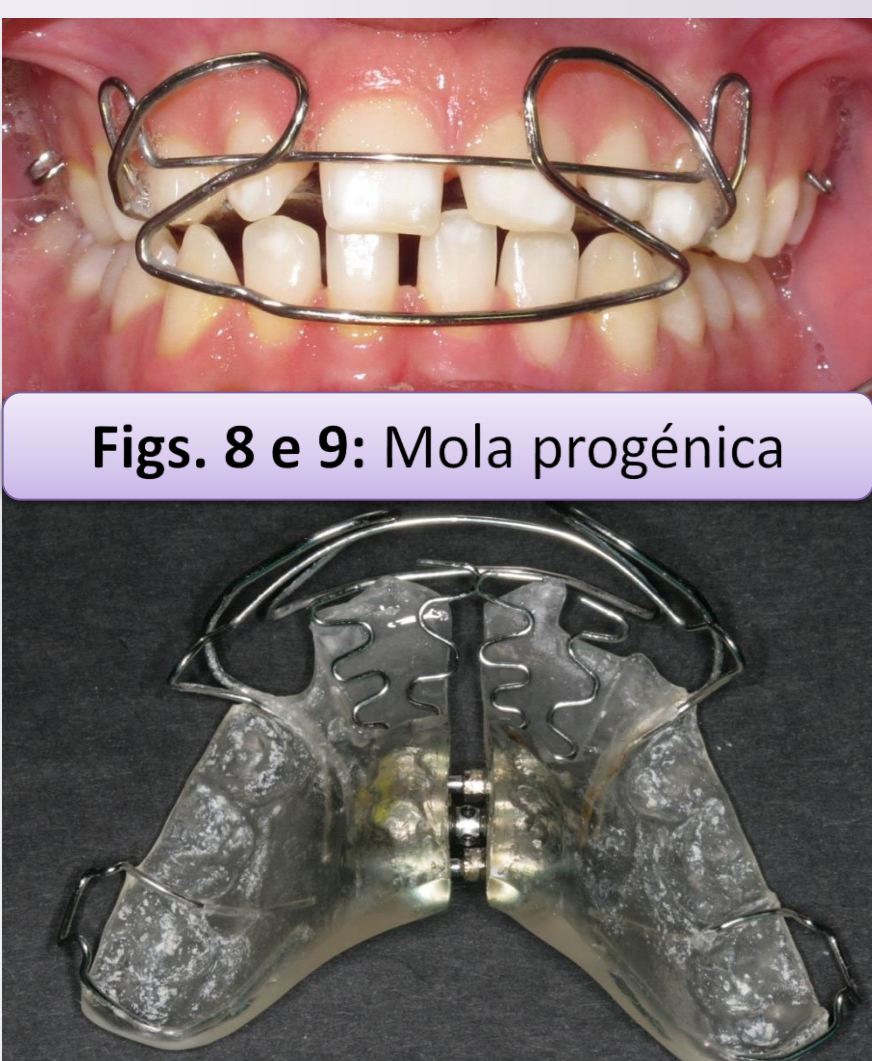
Fig. 7: Telerradiografia de perfil da face inicial

| | | |
|------------------------------|--|---|
| Motivo da consulta | Paciente do sexo masculino de 16 anos portador de SW foi encaminhado pelo serviço de Cirurgia Maxilo-Facial do Centro Hospitalar Universitário de Coimbra (CHUC) para tratamento ortodôntico da mordida cruzada anterior | |
| Exame objetivo | Face élfica característica com um desvio do mento de 2mm para a esquerda (fig. 1). Perfil convexo com mento diminuído (fig. 2). Incompetência labial, respiração bucal e deglutição atípica com pressão lingual simples associada a macroglossia. Higiene oral fraca, gengivite generalizada (figs. 3 a 5) | |
| Exames de diagnóstico | Ortopantomografia inicial | Inclusão do dente 13, persistência do 53 na arcada dentária e reabsorções radiculares nos dentes 12, 14 e 15 (fig.6) |
| | Análise de modelos | Classe I dentária canina e molar à direita (III à esquerda) e mordida cruzada anterior (<i>overjet</i> =-2mm, <i>overbite</i> =4mm). Alterações de forma (microdontia) de alguns dentes e, consequentemente, diastemas generalizados (discrepância dentária superior = +4,2mm e inferior= +7,4mm) |
| | Cefalometria inicial | Classe II esquelética, hiperdivergente. O <i>overjet</i> negativo foi determinado pela pronunciada retrusão dos incisivos superiores e protrusão dos incisivos inferiores. Analisando os tecidos moles, observa-se o avanço do lábio inferior e o recuo do mento relativamente à verdadeira vertical, causando uma aparência extra-oral pouco harmoniosa (fig. 7) |

Tratamento realizado

Dado os aspetos físicos e psicológicos em causa, optou-se por tratar ortodonticamente o paciente, recorrendo a um aparelho removível com mola progénica (MP) ativa durante 8 meses e como contenção durante 6 meses. O paciente foi controlado mensalmente e 1 ano após o final do tratamento ortodôntico

não se observam sinais de recidiva (figs. 10 a 16). Os molares e caninos permanecem em classe I de Angle, os valores de *overjet* (2mm) e *overbite* (3mm) são aceitáveis e houve persistência de diastemas moderados generalizados devido à microdontia. Neste momento o paciente encontra-se em fase de execução de coronoplastias dos incisivos superiores, para minimizar o impacto estético dos diastemas e de extração do dente 13 incluso (optou-se por manter o 53 na arcada dentária).



Figs. 8 e 9: Mola progénica

Constituição do aparelho removível com mola progénica(figs. 8 e 9)⁽⁸⁾:

- 1: Ganchos de Adams e arco vestibular, para retenção do aparelho
- 2: Plano posterior de mordida em acrílico, para abrir a mordida e libertar os incisivos da mordida cruzada
- 3: Arco de Echler, com extensão na face vestibular dos caninos inferiores. Pode ser colocado passivo, impedindo a protrusão da mandíbula, ou ativo, provocando a lingualização dos incisivos inferiores
- 4: Molas digitais adaptadas nas faces palatinas dos incisivos superiores para vestibularização dos mesmos e inversão da mordida cruzada

Discussão

O aparelho removível com mola progénica está preconizado quando a mordida cruzada anterior é de origem dentária, como é o caso, sendo um tratamento advogado por vários autores^(8,9). Brandão e colaboradores, em 2006, demonstraram que o aparelho removível com MP é uma alternativa válida para o tratamento da mordida cruzada anterior, quando existe uma componente funcional de protrusão mandibular e as inclinações axiais dos incisivos estão alteradas⁽¹⁰⁾.

Após correção da mordida cruzada, o aparelho deve ser mantido passivo como contenção durante cerca de 3 meses, tal como sugerido por Sakima e colaboradores no seu estudo de 1992, para acomodação muscular e equilíbrio funcional⁽¹¹⁾. A principal limitação deste aparelho é a eventual falta de colaboração e motivação do paciente. Contudo, com esta opção terapêutica consegue-se resolver o problema de forma rápida, simples e efetiva, pois o paciente aderiu satisfatoriamente ao tratamento.

Habersack e colaboradores, num estudo de 2007, defendem que, devido à combinação de problemas funcionais com uma configuração basal vertical e sagital desfavorável nos pacientes com SW, o tratamento ortodôntico-cirúrgico é a opção ideal, já que o tratamento ortodôntico isolado não é suficiente para corrigir estas desarmonias⁽¹²⁾. No entanto, neste paciente não existe indicação para esse tipo de tratamento.

Final



Figs. 10 e 11: Fotografias extra-orais finais



Figs. 12, 13 e 14 : Fotografias intra-orais finais

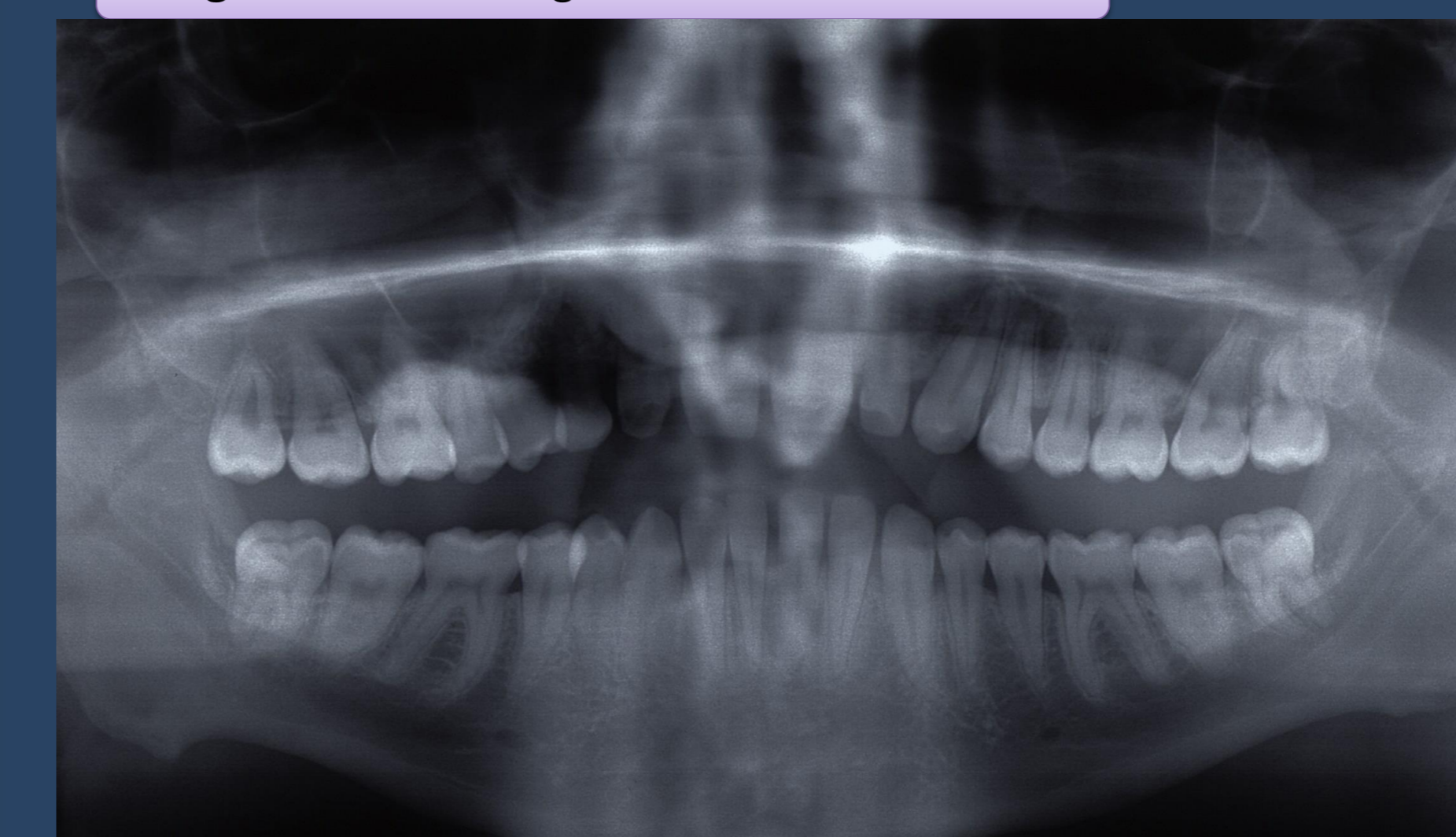


Fig. 15: Ortopantomografia final



Fig. 16: Telerradiografia de perfil da face final

Conclusão

O aparelho removível com mola progénica é uma opção válida no tratamento de mordidas cruzadas anteriores de origem dentária em pacientes com SW, sempre que o tratamento ortodôntico-cirúrgico não for considerado, pois simultaneamente promove a inversão da mordida cruzada e impede a protrusão mandibular.

Bibliografia

1 – Martens M, Seyfer D, Andridge R, et al. "Caregiver survey of pharmacotherapy to treat attention deficit/hyperactivity disorder in individuals with Williams syndrome." Res Dev Disabil. 2013 May;34(5):1700-9.; 2 – Amenta S, Sofocleous C, et al. "Clinical Manifestations and Molecular Investigation of 50 Patients with Williams Syndrome in the Greek Population." Pediatr Res. 2005 Jun;57(6):789-95.; 3 – Kohase H, Wakita R, et al. "General anesthesia for dental treatment in a Williams syndrome patient with severe aortic and pulmonary valve stenosis: suspected episode of postoperatively malignant hyperthermia." Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007 Oct;104(4):e17-20.; 4 – Morimoto M, An B, et al. "Infantile Spasms in a Patient with Williams Syndrome and Craniosynostosis." Epilepsia. 2003 Jul;44(11):1459-62.; 5 – Tarjan I, Balaton G, et al. "Facial and dental appearance of Williams syndrome." Postgrad Med J. 2003 Apr;79(930):241.; 6 – Moskovitz M, Brenner D, et al. "Medical considerations in dental treatment of children with Williams syndrome." Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2005 May;99(5):573-80.; 7 – Herzberg J, Nakisbendi LA, et al. "Williams syndrome: oral presentation of 45 cases." Pediatr Dent 1994;16:262-7.; 8 – Terada H, Suguino R, et al. "Utilização do Aparelho Progénico para Correção das Mordidas Cruzadas Anteriores." Revista Dental Press de Ortodontia e Ortopedia Maxilar, 1997 Apr;2(2):87-105.; 9 – Wang F. "Inverted labial bow appliance for class III treatment." J. Clin. Orthodont. 1996 Feb;30(9):487-92.; 10 – Brandão C, Mello P, et al. "Aparelho Progénico – uma alternativa válida para o tratamento precoce da Classe III" Revista de Odontologia da UNESP. 2006; 35 (Spec Iss); 11 – Sakima T, Gandini JR, et al. "Mordida cruzada: diagnóstico e tratamento ao alcance do Clínico geral." Atualização na Clínica Odontológica. São Paulo: Artes Médicas, 1992. p. 279-88.; 12 – Habersack K, Grimaldi B, et al. "Orthodontic orthognathic surgical treatment of a subject with Williams Beuren syndrome a follow-up from 8 to 25 years of age" Eur J Orthod 2007 Aug;29(4):332-7.