

# PROCEDIMENTOS ODONTOLÓGICOS EM PACIENTES COM SÍNDROME DE MARFAN

## *DENTAL PROCEDURES IN PATIENTS WITH MARFAN SYNDROME*

Amanda P. Borges<sup>1</sup>; Roberta M. Batista<sup>2</sup>

**Descritores:** Síndrome de Marfan; procedimentos clínicos; manifestações bucais.

**Keyword:** Marfan's syndrome; clinical pathways; oral manifestations.

### RESUMO

A síndrome de Marfan (SM) é uma desordem genética que afeta o tecido conjuntivo devido a mutações no gene da fibrilina 1, essencial para a formação de fibras elásticas. Isso compromete sistemas esquelético, cardiovascular e ocular, tornando o tratamento odontológico essencial e complexo. As manifestações orais incluem dolicocefalia, retrognatia, mordida cruzada e palato ogival, deficiência transversa da maxila, além de maior probabilidade de desenvolverem apneia obstrutiva do sono, características que podem comprometer a qualidade de vida do paciente. Este trabalho teve como objetivo descrever, através de uma revisão de literatura, os procedimentos odontológicos que podem melhorar a qualidade de vida dos pacientes com síndrome de Marfan, baseando-se em suas características orofaciais e foi possível concluir que apesar da ausência de cura para a SM, a combinação de abordagens cirúrgicas e clínicas bem planejadas pode proporcionar uma significativa melhora na saúde do paciente.

### ABSTRACT

Marfan's Syndrome (MS) is a genetic disorder that affects connective tissue due to mutations in the fibrillin-1 gene, which is essential for the formation of elastic fibers. This affects the skeletal, cardiovascular, and ocular systems, making dental treatment both essential and complex. Oral manifestations include dolichocephaly, retrognathia, crossbite, high-arched palate, transverse maxillary deficiency, as well as an increased likelihood of developing obstructive sleep apnea, all of which can compromise the patient's quality of life. This study aimed to describe, through a literature review, the dental procedures that can improve the quality of life of patients with Marfan Syndrome, based on their orofacial characteristics. It was concluded that, despite the absence of a cure for MS, a combination of well-planned surgical and clinical approaches can provide a significant improvement in the patient's health.

1 Amanda Pereira Borges- Acadêmica do 10º período do Curso de Graduação em Odontologia do UNIFESO – 2024.

2 Roberta Machado Batista - Docente do Curso de Graduação em Odontologia do UNIFESO.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Marfan (SM) é uma anomalia genética hereditária e multissistêmica do tecido conjuntivo, com transmissão autossômica dominante. É considerada uma síndrome rara, sendo sua prevalência mundial de 5 para 10.000 indivíduos, sem predileção geográfica, social e de gênero (do Nascimento; Alexandre, 2013).

A síndrome também é conhecida como aracnodactilia, que se caracteriza por dedos das mãos e pés anormalmente longos e delgados, sendo uma característica bem específica. Essa desordem é causada por mutações no gene fibrilina 1 (FBN1), que está localizado no cromossomo 15, sendo esse, um dos mais importantes componentes na formação de fibras elásticas (Duprat; Pereira, 2002).

A doença envolve três principais sistemas, sendo eles o sistema esquelético, cardiovascular e o sistema ocular. Os achados clínicos mais frequentes desta síndrome incluem a aracnodactilia, desenvolvimento ósseo anormal, a insuficiência aórtica e a ectopia do cristalino (de Aquino *et al.*, 2022). Dentre as características craniofaciais estão presentes o palato ogival, prognatismo ou retrognatia mandibular, apinhamento dos elementos dentários, dolicocefalia, mordida cruzada posterior e aumento dos seios paranasais. Pacientes que não apresentam alteração na FBN1, mas preenchem os critérios clínicos, podem estar inclusos como indivíduos acometidos pela doença, uma vez que o diagnóstico da síndrome é baseado nos sinais e sintomas individualizados (Noletto *et al.*, 2020).

Além disso, há uma elevada prevalência da síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) em pacientes com SM e pode ser explicada pela resistência aumentada das vias aéreas nasais, provavelmente devido à constrição maxilar e ao palato arqueado, além do envolvimento da faringe pelo defeito característico do tecido conjuntivo em pacientes com SMF, tornando-os mais suscetíveis ao colapso durante o sono. Ainda há um grau maior de colapsabilidade observado em pacientes altos e magros com fenótipo marfanoide do que aquele observado em pacientes tipicamente obesos (Rodrigues *et al.*, 2019).

Considerando que a síndrome acomete região de cabeça e pescoço, o tratamento odontológico é indicado com uma participação de uma equipe multidisciplinar, realizando um diagnóstico mais preciso, avaliando estrutura faciais, ajudando a prevenir complicações e evitando o estabelecimento de hábitos que prejudiquem a fala, a alimentação, e a estética facial (Mercado; Caciva e Morales, 2018).

Tendo em vista que indivíduos que possuem deformidades dento faciais apresentam em sua maioria queixas funcionais, sintomas de disfunções temporomandibulares e queixas estéticas, os tratamentos cirúrgicos, como a cirurgia ortognática na Odontologia, com auxílio de uma equipe multidisciplinar, pode proporcionar qualidade de vida para o paciente, pois produzem modificações significativas dos padrões funcionais, má oclusões e disfunções temporomandibulares (Pereira; Bianchini, 2011).

Embora haja cada vez mais estudos relatando sobre síndrome de Marfan e os procedimentos cirúrgicos na Odontologia, esse ainda é um tema pouco discutido e que gera questionamentos ao Cirurgião Dentista sobre a conduta clínica e cirúrgica para os pacientes com a síndrome. Assim sendo, torna-se de grande importância pesquisar a melhor conduta para atender o paciente, compreender os sinais e sintomas faciais e direcionar a necessidade do tratamento cirúrgico facial adequado quando necessário, com intuito de melhorar a qualidade de vida desses pacientes.

## OBJETIVOS

### Objetivo primário

Realizar uma revisão de literatura considerando procedimentos odontológicos indicados para pacientes com síndrome de Marfan, baseando-se em suas características orofaciais.

## Objetivos secundários

- Descrever a síndrome de Marfan;
- Explicar as principais manifestações orais da síndrome;
- Descrever procedimentos cirúrgicos e clínicos relacionados à Odontologia em pacientes com SM;

## REVISÃO DE LITERATURA

### Síndrome de Marfan

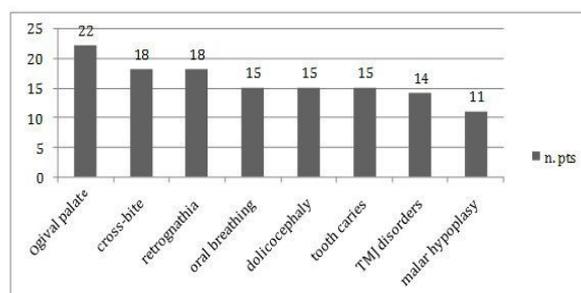
A síndrome de Marfan (SM) é uma desordem genética que afeta o tecido conjuntivo, tecido responsável por unir os tecidos, possuindo entre outras características, a função de preenchimento e sustentação. Devido à síndrome gerar alterações que afetam o complexo maxilo facial e sistemas importantes do corpo humano, o tratamento odontológico a esses pacientes é essencial e requer planejamento adequado à moléstia de base do paciente (Noletto *et al.*, 2020).

Essa desordem é causada por mutações no gene FBN1, o componente estrutural mais abundante das microfibras da matriz extracelular, que está localizado no cromossomo 15, sendo esse, um dos constituintes essenciais na formação de fibras elásticas. Quando produzida de forma inadequada, essa glicoproteína forma fibras elásticas anormais que, conseqüentemente, produzem as alterações que definem a síndrome. Por esse motivo, os sistemas que são afetados por essas modificações são o esquelético, o cardiovascular e o ocular, sendo o esquelético o mais comprometido. O diagnóstico da SM é complexo, realizado através da anamnese e o relato dos sinais e sintomas, sendo comum também a análise do histórico familiar, por ser uma doença hereditária. Ainda não existem estudos que comprovem que há cura, entretanto existem alguns procedimentos cirúrgicos e clínicos que proporcionam a melhora na qualidade de vida desses pacientes (Lammers; Stefenon e Wietholter, 2020; Araújo *et al.*, 2016).

### Manifestações orais

Entre as características observadas através de uma avaliação clínica do fenótipo oral e facial, seguindo parâmetros clínicos e radiográficos associados à síndrome de Marfan encontram: dolicocefalia, relacionada ao aumento do comprimento antero posterior da cabeça, retrognatia, mandíbula ou maxila posicionadas mais posteriormente e mordida cruzada, má oclusão onde os dentes superiores ocluem na face palatina dos inferiores. Também são características importantes da SM, palato ogival, palato alto e arqueado, distúrbios da articulação temporomandibular, hipoplasia malar, presença de cárie dentária e respiração oral (figura 1) (Docimo *et al.*, 2013).

**Figura 1.** Características orais mais comuns na síndrome de Marfan



Fonte: Docimo *et al.*, 2013.

Estas manifestações, de acordo com De Lira *et al.* (2024), impactam na qualidade de vida do paciente e interferem de forma negativa, não apenas no desenvolvimento orofacial, mas também em aspectos cognitivos e emocionais, requerendo uma abordagem multidisciplinar, com a presença do cirurgião dentista, o mais precocemente possível.

Além disso, Baraldi, Paris e Robinson (2008), destacam que é essencial que o cirurgião dentista conheça as características da SM, pois devido à grande quantidade de manifestações orais, este profissional pode colaborar de forma significativa para o diagnóstico da síndrome.

### Deficiência transversa da maxila

A deficiência transversal da maxila é uma deformidade dentofacial, caracterizada pela presença de algumas características como: mordida cruzada posterior, palato ogival, palato alto e estreito, dentes apinhados, respiração oral, entre outras. Essa condição oclusal dificilmente terá resolução espontânea e requer do profissional um correto diagnóstico acerca das alterações esqueléticas e dentais causadas pela mesma (Santana *et al.*, 2009).

O tratamento da maxila atrésica geralmente é baseado na expansão rápida dos ossos maxilares. Um aparelho é fixado ao palato e é projetado para aplicar uma força gradual e constante para expandir a maxila. Método de alteração ortopédica do crescimento craniofacial, essa técnica é realizada em pacientes jovens em sua maioria durante o surto de crescimento, ou seja, sem completa maturação esquelética. Para pacientes adultos, que possuem o processo de crescimento ósseo completo, a técnica ortodôntica isolada possui certas limitações, como a resistência da expansão, causada pelas interdigitações que se tornam mais acentuadas conforme a idade (Utumi *et al.*, 2008).

Para correção da deficiência transversa dos ossos maxilares em pacientes adultos, Rossi, Araújo e Bolognese (2009), descreveram como procedimentos cirúrgicos a osteotomia maxilar Le Fort I segmentada, também conhecida como expansão cirúrgica maxilar segmentada (ECMS), visa liberar a maxila dos ossos adjacentes, permitindo sua segmentação para promover o reposicionamento lateral das partes e corrigir a atresia maxilar durante o procedimento cirúrgico. Além disso, a osteotomia maxilar parcial (ERMAC) é realizada para reduzir a resistência à expansão, em conjunto com a utilização de um dispositivo expensor.

A ECMS envolve a liberação e segmentação da maxila para permitir seu reposicionamento lateral durante a cirurgia, sendo particularmente útil para adultos com maturação esquelética completa, onde a resistência das suturas craniofaciais impede a expansão ortopédica convencional. Em contraste, a ERMAC é projetada para reduzir a resistência à expansão da maxila, frequentemente combinada com um dispositivo expensor, e é indicada para discrepâncias transversas severas. Enquanto a ECMS proporciona uma correção mais direta e precisa ao liberar a maxila, a ERMAC enfraquece as suturas ósseas para facilitar a expansão, resultando em um controle mais previsível e estável do processo expansivo. Essas estão indicadas em discrepâncias transversas severas e em indivíduos adultos ou com maturação esquelética avançada e não há um consenso na literatura sobre idade específica para realizar esse procedimento (Rossi; Araújo e Bolognese, 2009).

### Sistema cardiovascular

As alterações cardíacas presentes na síndrome de Marfan são divididas entre aquelas que afetam o coração e os vasos, sendo as válvulas atrioventriculares (VA) as mais afetadas. O início precoce em crianças é sinal de gravidade, pois pode evoluir para insuficiência valvar ou para insuficiência cardíaca congestiva e hipertensão pulmonar, podendo levar à morte súbita na infância (Marx *et al.*, 2017).

Antes de realizar qualquer procedimento odontológico, é fundamental que o profissional de saúde faça uma revisão minuciosa do histórico médico do paciente, incluindo um detalhado histórico cardiovascular. Isso

deve ser complementado pela realização de exames cardiovasculares recentes para avaliar a condição atual do coração e dos vasos sanguíneos. A avaliação cardiovascular é essencial para identificar riscos potenciais e ajustar o plano de tratamento conforme as necessidades específicas do paciente (Lopes e Figueiredo, 2021).

Além disso, a comunicação efetiva com o cardiologista do paciente é crucial para garantir que todas as precauções e recomendações específicas sejam integradas ao plano de tratamento odontológico. O cardiologista pode fornecer informações importantes sobre a estabilidade da condição cardiovascular do paciente e quaisquer precauções especiais que devem ser tomadas durante o tratamento, como recomendações sobre o uso de profilaxia antibiótica, manejo da pressão arterial e monitoramento durante o procedimento. Essas orientações são fundamentais para adaptar o tratamento odontológico de maneira segura e eficaz (Associação Brasileira de Cardiologia, 2020).

Segundo Cortezzi *et al.* (2010) foi observado que em pacientes com defeitos cardíacos estruturais onde existem fatores que facilitam a colonização bacteriana, promovendo a bacteremia, pode-se acarretar o desenvolvimento de uma endocardite infecciosa (EI), uma infecção do endocárdio, normalmente causada por bactérias e que pode levar o paciente a óbito. A incidência e magnitude das bacteremias odontogênicas, associada as bactérias do tipo *Streptococcus viridans*, são proporcionais ao grau de inflamação e infecção presente na região. Assim sendo, procedimentos cirúrgicos, em presença de infecção e inflamação nos tecidos moles e duros da cavidade oral que podem proporcionar bacteremia.

A British Society for Antimicrobial Chemotherapy (BSAC), em 2006, e a American Heart Association (AHA), em 2007, revisaram as orientações sobre a profilaxia da endocardite infecciosa em procedimentos odontológicos, apresentando protocolos bastante similares. A profilaxia antibiótica é recomendada para pacientes com determinadas condições cardíacas de alto risco, a fim de prevenir a EI durante procedimentos odontológicos que envolvam manipulação de tecidos orais. Entre essas condições estão: pacientes com histórico prévio de endocardite infecciosa, aqueles que passaram por cirurgia de substituição valvar com prótese mecânica ou biológica, e indivíduos com cardiopatia congênita cianótica não corrigida. Para essas condições, a profilaxia com antibióticos é necessária em todos os procedimentos odontológicos que envolvam manipulação do tecido gengival, manipulação da região periapical dos dentes ou perfuração da mucosa bucal. A adoção dessa medida visa minimizar o risco de infecções graves em pacientes com condições cardíacas preexistentes de alto risco. A principal medicação indicada para profilaxia é a amoxicilina 2g em adultos e 50mg/kg em crianças (Cavezzi Junior, 2010).

Wilson *et al.* (2021) revisaram o protocolo para profilaxia antibiótica e constataram que a clindamicina não é mais uma recomendação para pacientes alérgicos a penicilina devido ao risco de efeitos adversos graves, como infecções por *Clostridioides difficile*, que afeta o intestino grosso. Recomenda-se atualmente o uso de cefalexina 2g em adultos e 50mg/kg em crianças.

**Figura 2.** Protocolo de 2010 para administração da profilaxia antibiótica

Via de administração	Medicação	Dose única 30 a 60 minutos antes do procedimento	
		Crianças	Adultos
Oral	Amoxicilina	50 mg/kg	2 g
Alergia a penicilina	Clindamicina	20 mg/kg	600 mg
	Azitromicina	15 mg/kg	500 mg
	Clarithromicina		
Parenteral (EV ou IM)	Ampicilina	50 mg/kg	2 g
	Cefazolina	50 mg/kg	1 g
	Ceftriaxone		
Parenteral (EV ou IM) Alergia a penicilina	Clindamicina	20 mg/kg	600 mg

Fonte: Cavezzi Junior, 2010.

## Síndrome da apneia obstrutiva do sono

A síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) é uma condição sistêmica comum, mas frequentemente não diagnosticada, afetando de 2% a 4% da população mundial. Essa síndrome é caracterizada por obstrução parcial ou total das vias aéreas superiores durante o sono, ocorrendo de maneira intermitente e repetitiva. Isso resulta em episódios de apneia e baixos níveis de oxigênio, seguidos por esforços respiratórios que causam despertares breves e restauração do fluxo de ar. Os principais sinais incluem roncos, pausas na respiração e interrupção do sono. Essas interrupções podem levar a problemas diurnos significativos, como sonolência excessiva, dificuldades cognitivas e dor de cabeça ao acordar (Campostrini; Prado e Prado, 2014).

Entre os fatores predisponentes para a SAOS, destacam-se alterações craniofaciais, como hipoplasia/retrusão maxilomandibular, aumento da quantidade de tecidos moles, obstruções nasais e o hipotireoidismo. Portanto, a SM é uma condição associada a uma maior propensão ao colapso das vias aéreas superiores. A redução (hipopneia) ou cessação completa (apneia) do fluxo aéreo durante o sono resulta em hipoxemia e hipercapnia, desencadeando múltiplos despertares para restaurar a permeabilidade das vias aéreas superiores (Rodrigues *et al.*, 2019).

Yetman *et al.* (2000) revelaram através de um estudo publicado que até 64% dos pacientes com SM apresentavam sintomas de AOS, comparado a 24% em um grupo sem síndrome. As anomalias craniofaciais, como retrognatia e palato ogival, frequentemente observadas em pacientes com SM, contribuem para a obstrução das vias aéreas. Ademais, a fraqueza muscular das vias aéreas superiores, associada à má formação estrutural, exacerba o risco de obstrução durante o sono.

Mudanças no estilo de vida e intervenções comportamentais são essenciais no tratamento da SAOS. A redução do peso corporal pode aliviar a pressão sobre as vias aéreas superiores, ajudando a diminuir a obstrução durante o sono. Além disso, evitar o consumo de álcool e sedativos é importante, uma vez que essas substâncias podem relaxar os músculos da garganta e agravar a obstrução. Alterar a posição ao dormir, optando por dormir de lado ao invés de costas, também pode ser benéfico para reduzir a frequência e a gravidade dos episódios de apneia. Para os casos mais complexos de SAOS, o tratamento com dispositivos de pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP) é o padrão recomendado. O CPAP mantém as vias aéreas abertas ao fornecer um fluxo constante de ar durante o sono, mostrando-se altamente eficaz na redução dos episódios de apneia e na melhora da qualidade do sono e da função cardiovascular dos pacientes (Santos; Melo e Oliveira, 2021).

A cirurgia ortognática é um tratamento utilizado em casos mais severos para avanço maxilo mandibular, também conhecida como cirurgia de Stanford Fase II quando empregada para tratar a SAOS, consiste na prévia tração de todos os tecidos moles ligados à maxila e mandíbula, o que inclui parte da musculatura faríngea, o véu palatino, a língua, os músculos do assoalho bucal e o tecido subcutâneo. Teoricamente, esse avanço tem o propósito de aumentar a capacidade volumétrica das vias aéreas superiores, favorecendo a sua permeabilidade durante o sono (Rodrigues *et al.*, 2019).

## DISCUSSÃO

Este trabalho revisa de forma abrangente as implicações clínicas e terapêuticas da SM, fornecendo uma base sólida para a compreensão e gestão dessa condição complexa na prática odontológica dentro de um contexto de cuidado integral e interdisciplinar.

Noletto *et al.* (2020) e Lammers, Stefenon e Wietholter (2020) afirmam que a SM é uma condição genética que afeta o tecido conjuntivo devido a mutações no gene FBN1, resultando na formação anormal de fibras elásticas. Esta síndrome tem um impacto significativo no complexo craniofacial e em sistemas específicos como o esquelético, cardiovascular e ocular, sendo o esquelético frequentemente o mais afetado. Ademais, Lammers,

Stefenon e Wietholter (2020), acrescentam que o diagnóstico é desafiador e baseia-se na anamnese, sinais clínicos e histórico familiar, dado seu caráter hereditário. Relatam ainda que não há cura para a síndrome comprovada. Procedimentos cirúrgicos e clínicos foram utilizados para melhorar a qualidade de vida desses pacientes.

Em relação às características orais dos pacientes com SM, Docimo *et al.* (2013) analisaram as características comuns mais observadas na avaliação clínica do fenótipo oral e facial, incluindo aqueles que são considerados sintomas também da deficiência transversa da maxila. Esta pode requerer tratamento cirúrgico. Já Utumi *et al.* (2008) e Santana *et al.* (2009), abordaram a deficiência transversa da maxila como sendo uma deformidade dentofacial que representa uma série de características como mordida cruzada posterior, palato ogival, e outros. As mesmas foram relatadas por Docimo *et al.* (2013) que observaram o fenótipo facial dos pacientes com a síndrome. Os autores concordam que o principal tratamento para atresia maxilar é a expansão rápida dos maxilares, técnica predominantemente usada em pacientes que ainda não completaram a fase de maturação esquelética. Já em adultos, a resistência da sutura palatina complica o tratamento ortodôntico isolado.

No que se refere ao tratamento desta condição, Rossi, Araújo e Bolognese (2009), descreveram duas técnicas cirúrgicas para abordar essa condição, a osteotomia maxilar Le Fort I segmentada ou ECMS e a ERMAC. Ambas têm o objetivo de corrigir a atresia maxilar em pacientes com discrepâncias transversas severas e em indivíduos adultos ou com maturação esquelética avançada.

Além da preocupação com as técnicas e procedimentos odontológicos, alguns autores concordam que há uma preocupação com o manejo destes pacientes no que se refere à necessidade de profilaxia antibiótica: Marx *et al.* (2017) destacam o impacto nas válvulas atrioventriculares (AV), principalmente em crianças, uma vez que essas alterações podem significar um quadro grave podendo culminar em morte súbita na infância. Cortezzi *et al.* (2010) relatam a presença de fatores que facilitam a colonização bacteriana e promovem bacteremia que pode levar ao desenvolvimento de EI, uma infecção do endocárdio geralmente causada por bactérias do tipo *Streptococcus*. Essa seria mais provável em pacientes com defeitos cardíacos estruturais.

Ademais, Cavezzi Junior (2010) comparou as indicações para profilaxia antibiótica entre A British Society for Antimicrobial Chemotherapy (BSAC), em 2006, e a American Heart Association (AHA) em 2007. Como protocolo para profilaxia antibiótica está amoxicilina, 50mg/kg em crianças e 2g em adultos. Em casos de alergia a penicilina, Wilson *et al.* (2021) atualizaram a recomendação para o uso da cefalexina ao invés da Clindamicina devido a efeitos adversos. Outra opção seira a azitromicina e claritromicina. 15mg/kg em crianças e 500mg em adultos.

Uma outra condição também discutida entre diferentes autores é a SAOS nos pacientes com SM. Rodrigues *et al.* (2019) destacam a importância de considerar tanto os fatores predisponentes gerais da SAOS quanto as especificidades associadas à SM. A combinação de anomalias craniofaciais e fraqueza muscular em pacientes com SM agrava a propensão ao colapso das vias aéreas superiores durante o sono. A compreensão desses fatores é fundamental para o diagnóstico e manejo eficaz da SAOS, enquanto Yetman *et al.* (2000) ressaltam a alta prevalência de SAOS entre pacientes com SM e confirmam que o tratamento deve seguir as diretrizes gerais, mas com a necessidade de ajustes personalizados. A elevada prevalência de SAOS sugere que os pacientes com SM estão em risco significativamente maior, o que pode justificar a vigilância mais intensa e a personalização do tratamento. Além disso, as anomalias craniofaciais e a fraqueza muscular descritas por Yetman *et al.* (2000) são fatores que precisam ser considerados ao aplicar os tratamentos sugeridos, como por exemplo, o uso de CPAP, mas a eficácia de dispositivos orais e intervenções cirúrgicas pode depender da severidade das anomalias craniofaciais e da fraqueza muscular.

Ainda sobre os tratamentos da SAOS, Rodrigues *et al.* (2019) expuseram um caso clínico de um paciente de 18 anos com síndrome de Marfan e deformidades dento-esqueléticas, incluindo retrognatismo e má oclusão, apresentou sintomas de fadiga diurna, sonolência, ronco e problemas respiratórios, sendo diagnosticado com SAOS moderada. Após procedimentos cirúrgicos nas vias aéreas superiores sem sucesso significativo, foi

planejada uma cirurgia ortognática para corrigir as deformidades faciais e melhorar a permeabilidade das vias aéreas. A cirurgia incluiu impactação da maxila, avanço mandibular e mentoplastia, com uso de cefazolina para profilaxia contra endocardite. Os autores concluem que onze meses após a cirurgia, houve melhora na qualidade de vida, com redução da fadiga e sonolência diurna, e as deformidades faciais e a oclusão foram corrigidas. Embora os resultados estéticos e oclusais tenham sido satisfatórios após nove anos de acompanhamento, observou-se uma leve recorrência dos sintomas da SAOS.

Todos os autores consultados neste trabalho concordam por fim que o cirurgião dentista pode contribuir de forma significativa para melhora da qualidade de vida destes pacientes.

## CONCLUSÃO

Através do presente trabalho foi possível concluir que:

- A síndrome de Marfan é uma desordem genética que compromete o tecido conjuntivo, com impactos significativos em múltiplos sistemas corporais.
- As principais características orais e faciais são a dolicocefalia, retrognatia, mordida cruzada e palato ogival. Estas são comuns e podem afetar diretamente a oclusão e a função mastigatória dos pacientes. Tais características destacam a necessidade de uma avaliação minuciosa e um planejamento especializado no tratamento odontológico.
- Em relação aos procedimentos odontológicos que podem melhorar a qualidade de vida dos pacientes com SM estão a deficiência transversa maxilar, frequentemente observada em pacientes com SM, que exige uma abordagem diferenciada para correção. O tratamento ortodôntico com a expansão rápida dos maxilares é eficaz em pacientes em fase de crescimento, mas em adultos com maturação esquelética completa, técnicas cirúrgicas como a ECMS e a ERMAC são necessárias para alcançar a correção adequada. Estas técnicas permitem o reposicionamento da maxila e a superação da resistência esquelética.
- A SM também está associada a graves complicações cardiovasculares, o que pode levar a condições severas como a endocardite infecciosa. A revisão das diretrizes da British Society for Antimicrobial Chemotherapy (BSAC) e da American Heart Association (AHA) ressalta a importância da profilaxia antibiótica em procedimentos odontológicos para prevenir infecções que podem ser fatais.
- Além disso, a presença de anomalias craniofaciais na SM aumenta o risco de SAOS, uma condição que pode ser agravada por fraqueza muscular e obstrução das vias aéreas superiores. O tratamento de SAOS em pacientes com SM pode incluir CPAP, dispositivos orais e, em casos mais graves, intervenções cirúrgicas como a cirurgia ortognática para melhorar a permeabilidade das vias aéreas.
- Por fim, apesar da ausência de cura para a SM, a combinação de abordagens cirúrgicas e clínicas bem planejadas pode proporcionar uma significativa melhora na saúde. Novos estudos são necessários para avaliar o resultado destes tratamentos a longo prazo.

## REFERÊNCIAS

- ARAÚJO, M. R. *et al.* Marfan Syndrome: new diagnostic criteria, same anesthesia care? Case report and review. **Revista Brasileira de Anestesiologia**, v. 66, n. 4, p. 408-413, 2016.
- ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA. **Diretrizes para a avaliação pré-operatória cardiovascular**. Revista Brasileira de Cardiologia, v. 113, n.3, p. 175-191, 2020.
- BARALDI, C. E. E.; PARIS, M. F.; ROBINSON, W. M. A síndrome de Marfan e seus aspectos odontológicos: relato de caso e revisão da literatura. **Revista da Faculdade de Odontologia de Porto Alegre**. Porto Alegre. v. 49, n. 3, p. 36-39, 2008.
- CAMPOSTRINI, D. D. A.; PRADO, L. B. F.; PRADO, G. F. da Apneia Obstrutiva do Sono e Doenças Cardiovasculares. **Revista Neurociências**, v. 22, n. 3, p. 930-940, 2014.
- CAVEZZI JUNIOR, O. Endocardite infecciosa e profilaxia antibiótica: um assunto que permanece controverso para a odontologia. **Revista Sul-Brasileira de Odontologia**, v. 7, n. 3, p. 372-6, 2010.
- CORTEZZI, W. *et al.* As novas recomendações da American Heart Association para a profilaxia antibiótica da endocardite infecciosa de interesse para a odontologia hospitalar e cirurgia oral e maxilofacial. **Revista Brasileira de Cirurgia Oral e Maxilofacial**, v. 1 a 4, n. 33, 2010.
- DE AQUINO, I. *et al.* Síndrome de Marfan e seu impacto cardiovascular: aspectos etiopatogênicos, métodos diagnósticos e condutas terapêuticas: Marfan syndrome and its cardiovascular impact: etiopathogenic aspects, diagnostic methods and therapeutic conduct. **Brazilian Journal of Development**, v. 8, n. 8, p. 60327-60344, Ago, 2022.
- DE LIRA, M. C. *et al.* A influência da respiração oral na qualidade de vida infantil. **Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences**, v. 6, n. 1, p. 651-662, 2024.
- DO NASCIMENTO, A. F.; ALEXANDRE, T. **Manifestações cardiovasculares das doenças hereditárias do tecido conjuntivo: Síndrome de Marfan e Síndrome de Ehlers-Danlos**. Orientador: Dr. Manuel Vaz da Silva, 2013. 50f. Dissertação (Mestrado Integrado em Medicina) - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto / Centro Hospitalar de São João Porto, Portugal, 2013.
- DOCIMO, R. *et al.* Association between oro-facial defects and systemic alterations in children affected by Marfan syndrome. **Journal of clinical and diagnostic research: JCDR**, v. 7, n. 4, p. 700, 2013.
- DUPRAT, A. C.; PEREIRA, C. **Síndrome de marfan**. Orientadora: Cristiana Pereira, 2002. 74f. Dissertação - Faculdade Federal De Ciências Médicas de Porto Alegre, Porto Alegre, 2002.
- LAMMERS, R. A.; STEFENON, L.; WIETHOLTER, P. Aspectos gerais e bucais da Síndrome de Marfan. **Archives Of Health Investigation**, v. 9, n. 5, p. 498-502, 2020.
- MARX, M. *et al.* Síndrome de Marfan. **ID on line. Revista de psicologia**, v. 10, n. 33, p. 01-19, 2017.
- MERCADO, S.; CACIVA, R. C.; MORALES, S. J. Reporte de caso de Síndrome de Marfan en Odontología. **Revista de la Facultad de Odontología**, v. 28, n. 2, p. 9-12, 2018.
- NOLETO, F. *et al.* Atendimento odontológico a paciente portador de Síndrome de Marfan-relato de caso. **Brazilian Journal of Development**, v. 6, n. 6, p. 34104-34114, 2020.
- PEREIRA, J.; BIANCHINI, E. Caracterização das funções estomatognáticas e disfunções temporomandibulares pré e pós cirurgia ortognática e reabilitação fonoaudiológica da deformidade dentofacial classe II esquelética. **Revista CEFAC**, v. 13, n. 6, p. 1086-1094, 2011.
- RODRIGUES, W. C. *et al.* Tratamento ortodôntico-cirúrgico de um paciente com Síndrome de Marfan e Síndrome da Apnéia Obstrutiva do Sono: relato de caso com 9 anos de acompanhamento. **Revista Gaúcha de Odontologia**, v. 67, n. 1, p. 20190050, 2019.

ROSSI, R.; ARAÚJO, M.; BOLOGNESE, A.M. Expansão maxilar em adultos e adolescentes com maturação esquelética avançada. **Revista dental press de Ortodontia e Ortopedia facial**, v. 14, n. 5, p. 43-52, 2009.

SANTANA, E. *et al.* Expansão cirúrgica da maxila. **Revista Dental Press de Ortodontia e Ortopedia Facial**, v. 14, n. 1, p. 92-100, 2009.

SANTOS, A. C.; MELO, J. R.; OLIVEIRA, L. M. Tratamento da Apneia Obstrutiva do Sono: Abordagens e Eficácia. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 47, n. 1, p. 15-22, 2021.

UTUMI, E. *et al.* Surgery correction of the maxillary transverse deficiency: case report. **Revista Instituto Ciência e Saúde**, v. 26, n. 3, p. 362-5, 2008.

WILSON, W. R. *et al.* Prevention of Viridans Group Streptococcal Infective Endocarditis: A Scientific Statement From the American Heart Association. **Rev. Circulation**, v. 143, n. 20, p. e963-e978, 2021.

YETMAN, A. T. *et al.* Sleep-disordered breathing in the Marfan syndrome. **American Journal of Cardiology**, v. 86, n. 9, p. 957-959, 2000.