

Granulomatose de Wegener – Reabilitação oral com prótese bucomaxilofacial

Wegener's granulomatosis - Oral rehabilitation with maxillofacial prosthesis

Granulomatosis de Wegener - rehabilitación oral con prótesis bucomaxilofacial

RESUMO

Introdução: A granulomatose de Wegener é uma doença autoimune rara que ocorre através de mediadores imunológicos. Sua etiologia permanece desconhecida. No entanto, sabe-se que é caracterizada principalmente pela inflamação dos vasos sanguíneos que acometem preferencialmente as vias aéreas superiores, inferiores e os rins. A doença apresenta altas taxas de morbidade e mortalidade quando não tratada, seu principal tratamento é através do uso de corticoides e imunossupressores. **Objetivo:** realizar um relato de caso de Granulomatose de Wegener tratando a comunicação orosinusal através de prótese bucomaxilofacial e uma discussão baseada na literatura recente. **Relato de caso:** paciente do gênero masculino, 40 anos de idade, leucoderma, encaminhado ao serviço de Bucomaxilofacial do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina (HU-UFSC) queixando-se de comunicação oronasal em região de palato. Foi tratado com prótese BMF obturadora, o que devolveu ao paciente a capacidade de fonação, deglutição e convívio social. **Conclusão:** o tratamento com a prótese BMF reestabelece o velamento velofaríngeo, corrige hipernasalidade, melhora a deglutição e dá conforto psicológico ao paciente com estabilidade protética funcional.

Palavras-chaves: Granulomatose com Poliangiite, Doenças Autoimunes, Patologia

ABSTRACT

Introduction: Wegener's Granulomatulosis is a rare autoimmune disease that acts through immunologic mediators. It's etymology remains unknown. However, it is known that it's mainly characterized by the inflammation of blood vessels that affect, by preference, upper and lower airways, as well as kidneys. The disease presents high rates of morbidity and mortality when not treated, and it's main treatments are corticoids and immunosuppressants. **Objective:** Perform a Wegener's Granulomatulosis case report treating orosinusal communication through the use of a bucomaxilofacial prosthesis and a discussion based on current literature. **Case report:** Male patient, 40 years of age, leucoderma, brought to the Bucomaxilofacial department of Federal University of Santa Catarina (HU-UFSC) with complaints regarding oronasal communication in the palate region. The patient was treated with a BMF prosthetics, which has allowed the patient to resume normal social activities, as well as returning phonation and deglutition. **Conclusion:** Treatment with a BMF prosthetics reestablishes velopharyngeal veiling, assists in the correction of nasal voice, improves deglutition and offers the patient psychological comfort with functional prosthetic stability.

Key-words: Granulomatosis with Polyangiitis, Autoimmune Diseases, Pathology

RESUMEN

Introducción: la granulomatosis de Wegener es una enfermedad autoinmune rara que se presenta a través de mediadores inmunológicos. Su etiología

Felipe Daniel Burigo dos Santos

Residente em Cirurgia e Traumatologia
Bucomaxilofacial, Florianópolis, Brasil

Cleumara Osmann

Aluno da graduação de Odontologia,
UFSC, Florianópolis, Brasil
Cirurgiã Bucomaxilofacial, Especialista em Prótese
Bucomaxilofacial, Florianópolis, Brasil

Juan Cassol

Aluno da graduação de Odontologia,
UFSC, Florianópolis, Brasil

Luiz Fernando gil

Cirurgião Bucomaxilofacial, Especialista
em CTBMF, Professor do departamento
de ciências morfológicas UFSC,
Coordenador da residência em CTBMF
UFSC.

Heitor Fontes da Silva

Cirurgião Bucomaxilofacial, Doutorado
FOP-UNICAMP, Coordenador da
residência em CTBMF UFSC Florianópolis,
Brasil

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Felipe Daniel Búrigo dos Santos
(48) 9 9612-5628
R. Dep. Antônio Edu Vieira, 1422
– Pantanal, Ap 914 A, 8804-0001,
Florianópolis
Email: felipe_b@hotmail.com.br

permanece desconhecida. Sin embargo, se sabe que se caracteriza principalmente por la inflamación de los vasos sanguíneos que afectan preferentemente las vías respiratorias superiores e inferiores y los riñones. La enfermedad tiene altas tasas de morbilidad y mortalidad cuando no se trata, su principal tratamiento es mediante el uso de corticosteroides e inmunosupresores.

Objetivo: realizar un reporte de caso de Granulomatosis de Wegener en el tratamiento de la comunicación orosinusal mediante prótesis maxilofacial y una discusión basada en la literatura reciente. **Caso clínico:** paciente de sexo masculino, 40 años, leucoderma, remitido al Servicio Maxilofacial del Hospital Universitario de la Universidad Federal de Santa Catarina (HU-UFSC) por comunicación oronasal en región paladar. Fue tratado con una prótesis obturatriz de BMF, que le devolvió al paciente la capacidad de hablar, tragar y socializar. **Conclusión:** el tratamiento con la prótesis BMF restablece el velo velofaríngeo, corrige la hipernasalidad, mejora la deglución y proporciona confort psicológico al paciente con estabilidad protésica funcional.

Palabras clave: Granulomatosis con poliangeítis, Enfermedades autoinmunes, Patología.

INTRODUÇÃO

Granulomatose com poliangiite (GPA) é uma doença sistêmica imunologicamente mediada, rara e caracterizada por uma reação inflamatória padrão com sinais de necrose, inflamação granulomatosa e vasculite¹. Manifestações mucocutâneas persistentes em face como crostas nasais, epistaxe e ulcerações orais podem estar presentes².

Há uma prevalência de 3/100.000 pessoas. Acomete homens e mulheres sem predileção por sexo, com maior frequência em indivíduos na quinta década podendo ocorrer, no entanto, em qualquer faixa etária. Acomete principalmente caucasianos, os quais correspondem a 90% dos casos³.

Dentre as manifestações sistêmicas existem alterações graves, como paralisia progressiva dos nervos cranianos e disfunção hipofisária, associadas principalmente a hemorragias pulmonares ou rápido avanço da glomerulonefrite, a qual pode ser fatal⁴.

A comunicação oronasal pode apresentar-se e estar associada a refluxo alimentar e deficiência dietética, disfonia do tipo rouquidão, voz hipernasalada e fobias sociais.⁵ Assim, o manejo protético das deficiências no palato com obturadores maxilares é necessário na correção da fala, deglutição e conforto psicológico.⁶

O presente artigo tem como objetivo apresentar um caso clínico de Granulomatose de Wegener com reabilitação oral por prótese Bucomaxilofacial.

RELATODECASO

Paciente, gênero masculino, leucoderma, 40 anos de idade. Foi encaminhado ao serviço de Bucomaxilofacial do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina (HU-UFSC) queixando-se de comunicação oronasal em região de palato.

Inicialmente avaliado pela equipe de Otorrinolaringologistas (2017), em possíveis hipóteses diagnósticas foram discutidos o possível uso de drogas, evoluindo com osteomielite crônica e deformidade nasal. Em conversa com profissional Reumatologista, foi solicitado o exame ANCA, onde o resultado confirmou para reagente, contribuindo para o diagnóstico de GPA, e, excluindo a hipótese de uso de entorpecentes. No momento já realizava uso de Prednisona 20 mg/dia, Azatioprina 50mg/ 2 vezes ao dia e Bactrim 400+80 mg/ 2 vezes ao dia.

Assim que diagnosticado, a equipe plástica foi acionada para realizar a reconstrução do septo. No entanto, em avaliação clínica, notaram aspecto desfavorável, o qual inviabilizou o procedimento cirúrgico. Após reencaminhamento para equipe de reumatologia, o tratamento cirúrgico foi aventado.

Ao ser encaminhado ao serviço de CTBMF-UFSC, foi feita a avaliação clínica e história pregressa da doença. Ao exame clínico observou-se a presença de uma comunicação buco sinusal de cerca de 3cm x 1cm a qual refletia em uma fonação anasalada. O paciente relatou, além da dificuldade de fonação, que havia a passagem de líquidos através da cavidade nasal e, além disso, demonstrava baixo autoestima em decorrência das sequelas da doença (Fig1).



Figura 1 - A) Aspecto extra oral do paciente com Granulomatose de Wegener. B) - Aspecto intra oral apresentando extensa lesão e comunicação buco-sinusal.

Conversado com paciente, esclarecido sobre possibilidades de reabilitação, foi descartada a possibilidade de retalho pela técnica Von Langenback pelo prognóstico desfavorável. Optou-se pela confecção de prótese bucomaxilofacial (PBMF) via Sistema Único de Saúde. Foi realizada uma moldagem com hidrocolóide irreversível e confeccionada uma prótese obturadora com armação metálica fundida e acrílico termo polimerizável (Fig. 2).



Figura 2 - A) - Prótese provisória. B) - Adaptação de prótese provisória com selamento total de comunicação buco-sinusal

As etapas de confecção da prótese obedeceram aos critérios e passos da confecção das PPrs (moldagem de estudo; confecção dos nichos; montagem em articulador) e após a prova da armação metálica foi acrilizada a parte do bulbo em resina acrílica termopolimerizável. E durante um ano foram realizadas consultas de acompanhamento para ajustes na PBMF e sua melhor adaptação, devido a tratamentos restauradores nos elementos dentários. Os ajustes trouxeram benefícios a fonação e deglutição

Em setembro de 2019 o paciente retornou queixando-se de alterações na voz e passagem de líquidos pela cavidade nasal. Constatou-se um aumento da lesão e conseqüente desadaptação da prótese. Após consulta com protesista bucomaxilofacial, foi realizado novo reembasamento com material provisório e recomendação de retorno ao infectologista, reumatologista e oncologista para acompanhamento devido a alterações como tecido inflamatório e queixa de dor e desconforto no local. Constatou-se que a comunicação havia aumentado e apresentava cerca de 4cm x 1cm de diâmetro. (Fig 3)



Figura 3 - A) Aumento da comunicação buco-sinusal durante tratamento de confecção de PBMF. B) Adaptação de PBMF definitiva com selamento total de comunicação buco-sinusal. C) PBMF definitiva.

Em agosto de 2020 foi instalada a prótese obturadora no paciente. Na mesma consulta foram feitas as recomendações de uso e higienização e agendado o retorno para a semana seguinte. Na consulta de retorno o paciente apresentava as funções de deglutição, mastigação e fala preservadas e estava confortável e satisfeito com a prótese. (Fig 3)

Tabela 3 - Sítios fraturados (n – %).

Úlceras, crostas ou corrimento sanguinolento sinu-buco-nasal	3
Envolvimento cartilaginoso	2
Perda ou redução de audição	1
Olhos vermelhos ou doloridos	1
c-ANCA ou Pr-3 anticorpo positivo	5
Granuloma na biópsia	3
Nódulos, massas ou cavitações em raio-x de tórax	2
Contagem eosinofílica ≥ 1 (x10g/L)	-3

Legenda: c-ANCA, anticorpo citoplasmático antineutrofílico sérico; Pr-3, proteinase-3

DISCUSSÃO

As manifestações orais da GPA acontecem em 6% a 13% dos pacientes, frequentemente em casos avançados da doença⁷, de maneira mais branda com hiperplasia gengival associada a petéquias, fístulas oroantrais e nódulos na mucosa labial. Apresenta-se clinicamente mais severo na presença de ulcerações e necrose na mucosa do palato, além de erosões ósseas no processo palatino da maxila³.

Com o intuito de auxiliar no diagnóstico de Granulomatose com Poliangite, em 2017, o Colégio Americano de Reumatologistas (ACR), criou a tabela 1 com as manifestações clínicas (em vermelho) e testes imuno-histoquímicos e/ou radiográficos (em branco) com as devidas pontuações e suas contribuições ponderadas para o diagnóstico de GPA, onde uma pontuação maior ou igual a 5 evidencia Granulomatose de Wegener². O paciente do presente caso apresentou c-ANCA positivo, palato ulcerado e envolvimento cartilaginoso, totalizando 10 pontos.

A apresentação da patologia foi localizada e grave, e o paciente apresentava fenda palatina por deficiência de tecido mole e duro, com cerca de 4cm em seu maior diâmetro, sem comprometimento renal por lesões de glomerulonefrite ou disfunções renais, o que faz correspondência com cerca de 30% dos casos da granulomatose de Wegener¹.

O diagnóstico correto da GPA é essencial para o que se obtenha o melhor manejo clínico e imediato tratamento para impedimento de maiores perdas teciduais e evoluções para outros espaços da face, como o acometimento de soalho de órbita, orofaringe e ouvido médio⁴. Sendo assim, é essencial a contenção da evolução da doença com

cooperação multiprofissional por infectologistas, reumatologistas e oncologistas, o que impede agravamentos e possibilita reabilitação.

Recomendações atuais no tratamento da GPA se baseiam na imunossupressão. É privilegiado o uso de corticoides sistêmicos via oral como a prednisolona 20mg/dia (dose máxima de 60mg) até remissão de sinais flogísticos durante 6 a 9 meses. Associado ao corticoide, a imunossupressão é conseguida com ciclofosfamida ou análogos, como a azatioprina em doses de 3mg/kg/dia por até um ano depois da remissão completa da doença³.

As próteses bucomaxilofaciais obturadoras são fundamentais no tratamento de defeitos maxilares. Nestes casos, além de conferir boa estabilidade, retenção durável e suporte tecidual, a PBMF é essencial no controle da dor⁸.

Devido à presença de elementos dentais hígidos em boas condições de sustentação e ancoragem de tensões, a necessidade de implantes dentais é descartada e a retenção da prótese é obtida utilizando apoio nos elementos dentais⁵.

A PBMF obturadora temporária tem papel primordial no controle fonético, na capacidade de deglutição e no bem-estar do paciente durante o controle de atividade da doença, visto que a instabilidade do comprimento da lesão e acomodamento dos tecidos perilesionais impedem que a prótese definitiva seja confeccionada⁶.

A produção da PBMF obturadora definitiva se dá a partir do fim do tratamento da doença e do sucesso observado na utilização da prótese temporária. Com estabilidade dimensional dos tecidos moles e duros, a possibilidade de retenções nos elementos dentário e o fim da evolução necrótica do palato, pode-se confeccionar a prótese definitiva^{6,8}.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A obtenção de aprovação final do paciente na confecção da Prótese Bucomaxilofacial é preponderante. É de fundamental importância, o reestabelecimento do velamento velofaríngeo e correção de hipernasalidade, melhora na deglutição e avanços no bem-estar psicossocial sejam obtidos em totalidade após a reabilitação protética.

Dessa forma, com retenção protética desejada, estabilidade sem movimentos de báscula durante a alimentação, fala e respiração, correção de fonação e da habilidade de engolir e adaptação protética sem causar danos aos tecidos moles do palato, a prótese bucomaxilofacial, associada ao controle da Granulomatose de Wegener

por cooperação multiprofissional, devolveu o paciente ao convívio social e reestabeleceu seu bem-estar psicológico.

REFERÊNCIAS

1. Greco A, Marinelli C, Fusconi M, et al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. *Int J Immunopathol Pharmacol.* 2016 October; 29(2):151-159.
2. Sowida M. Granulomatosis polyangiitis. *BMJ Case Rep.* 2019 June; 12(7):1-5.
3. Weeda LW, Coffey SA. Wegener's Granulomatosis. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2008 June; 20(4):643-649.
4. Peters JE, Gupta V, Saeed IT, Offiah C, Jawad ASM. Severe localised granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis) manifesting with extensive cranial nerve palsies and cranial diabetes insipidus: A case report and literature review. *BMC Neurol.* 2018 April; 18(1):1-13.
5. Phasuk K, Haug SP. Maxillofacial Prosthetics. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2018; 30(4):487-497.
6. Keyf F. Obturator prostheses for hemimaxillectomy patients. *J Oral Rehabil.* 2001; 28(9):821-829.
7. Ponniah I, Shaheen A, Shankar KA, Kumaran MG. Wegener's granulomatosis: The current understanding. *Oral Surgery, Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* 2005 September; 100(3):265-270.
8. Chen C, Ren W, Gao L, et al. Function of obturator prosthesis after maxillectomy and prosthetic obturator rehabilitation. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2016 January; 82(2):177-183.