

Osteo-Odonto Queratoprótese o tratamento para o Síndrome de Stevens-Johnson Uma revisão sistemática integrativa

Chloé Nolwenn Isaura Dos Santos

Dissertação conducente ao Grau de Mestre em Medicina Dentária (ciclo integrado)

Gandra, 26 de maio de 2022

Chloé Nolwenn Isaura Dos Santos

Dissertação conducente ao Grau de Mestre em Medicina Dentária (ciclo integrado)

**Osteo-Odonto Queratoprótese o tratamento para o
Síndrome de Stevens-Johnson
Uma revisão sistemática integrativa**

Trabalho realizado sob a Orientação de Professor Doutor Barbas do
Amaral

Declaração de Integridade

Eu, acima identificado, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste trabalho, confirmo que em todo o trabalho conducente à sua elaboração não recorri a qualquer forma de falsificação de resultados ou à prática de plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria do trabalho intelectual pertencente a outrem, na sua totalidade ou em partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores foram referenciadas ou redigidas com novas palavras, tendo neste caso colocado a citação da fonte bibliográfica.

Parecer do Orientador

Eu, José Manuel Barbas do Amaral, com a categoria profissional de Professor Doutor do Instituto Universitário de Ciências da Saúde, tendo assumido o papel de Orientador da Dissertação intitulada *"Osteo-Odonto Queratoprótese o tratamento para o Síndrome de Stevens-Johnson"*, do estudante do Mestrado Integrado em Medicina Dentária, Chloé Nolwenn Isaura Dos Santos, declaro que o meu parecer é positivo relativamente à Dissertação e que concordo com a sua submissão na UC Dissertação no moodle como solicitação de Admissão a Provas Públicas conducentes à obtenção do Grau de Mestre, tal como está determinado regulamentarmente no Regulamento Específico do MIMD, IUCS, aprovado pelos órgãos competentes em vigor.

Gandra, 26 de maio de 2022

(O Orientador)

AGRADECIMENTOS

Ao meu orientador, Professor Doutor Barbas do Amaral, pela sua paciência, sua simpatia e sua disponibilidade na realização do meu trabalho.

Aos meus Professores do curso de medicina dentária por todos os conhecimentos adquiridos durante os meus 5 anos e para a disponibilidade e a boa vontade partilhados durante estes anos.

Ao meu grupo de "lousteks" Alexia, Eva, Maud, Camille, sem os quais estes 5 anos não teriam sido tão fáceis de viver. A todas às nossas recordações, às nossas saídas de sexta-feira à noite e especialmente às nossas viagens : ah o famoso Piton des Neiges, lembramo-nos dele! Espero que isto seja apenas o início de uma nova aventura e que nos encontremos de novo em breve!

À Jennifer e à Elodie que estavam sempre presentes na pista de dança em bomba. À nossa viagem ao Algarve, que foi memorável e espero que não seja a último.

À minha querida colega de turma, binómia de clínica, colega de desporto, amiga de noitada, companheira de bachata e cucaracha, fofoqueira e amiga de tudo resto : Caroline. Demos-nos muito bem rapidamente e ficamos sempre juntas! Sei que isto é apenas o início de uma grande amizade e que nos encontraremos novamente em Toulouse ou Bordeaux para deliciosos brunch. Um brinde à nossa futura viagem à Tailândia. Obrigada do fundo do meu coração pela tua presença.

Aos meus amigos farmacêuticos, Paupau, Johan, Charlotte, Malaury, Isa, Lulu, Mathilde, que sempre me apoiaram apesar da distância e que ocuparam um lugar muito importante no meu coração.

Ao grupo de "michas" Alexandra e Clara que sempre estiver connigo, mesmo depois de ir estudar para o Porto. Seria preciso um livro para contar todas as nossas histórias, mas resumirei numa linda frase : a todas as nossas noites no Bazar, no Tantina, no Black Lion, no Quartier latin e às nossas viagens ao Vietname e em breve no México. Muito obrigada!

À Margot e Pierre sem os quais a famosa semana do Queimas não teria sido a mesma.

À Cindy por todos os seus bons conselhos como amiga e dentista e todo o seu apoio desde o PACES.

À Céline e à Cécile que, apesar da sua vida quotidiana como mães, também dedicaram o seu tempo a estar presente para mim.

À minha melhor amiga Anaïs, que sempre acreditou em mim e que sempre esteve presente. Obrigada por me teres apoiada e estares presente em todos os momentos.

A Fátima e Francisco por me ajudarem com a minha tese e pela sua simpatia e bondade.

E finalmente aos mais importantes, à minha família, mãe, pai, Valeriane, Lucas, Yelena, obrigada por me encorajarem ao longo do meu percurso escolar. Obrigada por tudo o que fizeram por mim e por me terem permitido fazer esta profissão. Eu amo-vos a todos muito.

RESUMO

Introdução : A síndrome de Stevens-Johnson é uma doença de pele grave. É uma doença inflamatória rara geralmente causada pela ingestão de certos tipos de medicamentos. Na maioria dos casos, levará a problemas oculares muito graves que não podem ser tratados com as técnicas convencionais de transplante de córnea. É assim que actua a cirurgia de Osteo-Odonto Queratoprótese.

Objectivo : Descrever a técnica de osteo-odonto queratoprótese após a síndrome de Stevens-Johnson para tratar lesões oculares e como evitar complicações.

Material e Métodos : Foi realizada uma pesquisa bibliográfica nas bases de dados PubMed entre 2002 e 2022. Foram encontrados 36 artigos e seleccionados 14 artigos para os resultados.

Resultados : Os artigos demonstram que após a síndrome de Stevens-Johnson, que causa olhos secos e queratinizados, apenas a cirurgia de osteo-odonto queratoprótese é capaz de restaurar a visão. Mas, esta cirurgia pode ter consequências, como o aparecimento do glaucoma e principalmente a reabsorção da lâmina osteo-odonto que pode desencadear endoftalmite posteriormente.

Conclusão : A principal indicação para a cirurgia de osteo-odonto queratoprótese é a síndrome de Stevens-Johnson. Ela é capaz de tratar e reabilitar a visão em casos graves de cegueira da córnea. O uso de tomografia por feixe de elétrons ou tomografia computadorizada de feixe cónico tem ajudado a prevenir e limitar complicações futuras.

Palavras-chave : "Osteo-Odonto Queratoprótese" e "Síndrome Stevens-Johnson"

ABSTRACT

Introduction : Steven-Johnson syndrome is a serious skin disease. It is a rare inflammatory disease usually caused by taking certain types of medication. In most cases, it will lead to very serious eye problems that cannot be treated with conventional corneal transplant techniques. This is how osteo-odonto keratoprosthesis comes into play.

Objective : Describe the osteo-odonto keratoprosthesis technique after Stevens-Johnson syndrome to treat eye damage and how to avoid complications.

Materials and Methods : A literature search was conducted in PubMed databases between 2002 and 2022. A total of 36 articles were found and 14 articles were selected for the results.

Results : Articles show that after Stevens-Johnson syndrome, which causes dry and keratinized eyes, only osteo-odonto keratoprosthesis surgery is able to restore vision. But this surgery can have consequences, such as the appearance of glaucoma and especially resorption of the osteo-odonto lamina that may trigger endophthalmitis subsequently.

Conclusion : The main indication for osteo-odonto keratoprosthesis surgery is Stevens-Johnson syndrome. It can treat and rehabilitate vision in severe cases of corneal blindness. The use of Electron Beam Tomography or Cone Beam Computed Tomography has helped to prevent and limit future complications.

Keywords : " Osteo-Odonto Keratoprosthesis " and " Stevens-Johnson Syndrome "

ÍNDICE GERAL

RESUMO.....	VIII
ABSTRACT.....	X
ÍNDICE GERAL	XII
ÍNDICE DE FIGURAS E GRÁFICOS	XIV
ÍNDICE DE TABELAS	XVI
LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS	XVIII
1. INTRODUÇÃO	1
2. OBJETIVO	2
3. MATERIAL E MÉTODOS	2
3.1) Fontes de informação.....	2
3.2) Critérios de elegibilidade.....	2
3.3) Seleção dos estudos.....	3
3.4) Diagrama de fluxograma.....	4
4. RESULTADOS	5
5. DISCUSSÃO	14
5.1) Definição da doença de Stevens-Johnson.....	14
5.2) Gestão ocular : Osteo-Odonto Queratoprótese.....	16
5.3) Resultados e limitações da cirurgia.....	19
6. CONCLUSÃO.....	22
7. REFERÊNCIAS	23

ÍNDICE DE FIGURAS E GRÁFICOS

Figura 1 - Representação do enxerto de mucosa oral cobrindo a conjuntiva.....	16
Figura 2 - Ressecção do complexo dentário/osso do doente.....	17
Figura 3 - Ressecção do dente com confecção de lâmina de osteo-odonto e inserção de PMMA.....	17
Figura 4 - Colocação do anel Flieringa.....	18
Figura 5 - Lâmina osteo-odonto colocada entre a mucosa oral transplantada e a conjuntiva.....	18
Figura 6 - A. Resultado final após 3 meses de cirurgia.....	18
B. Prótese cosmética cobrindo a superfície ocular externa.....	18

ÍNDICE DE TABELAS

Tabela 1 - Estratégia PICO.....2

Tabela 2 - Dados retirados dos estudos.....5

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

SJS - Stevens-Johnson Syndrome / Síndrome de Stevens-Johnson

OOKP – Osteo-Odonto Keratoprosthesis / Osteo-Odonto Queratoprótese

PMMA – Polymethyl Methacrylate / Polimetilmetacrilato

MAVC - Melhor Acuidade Visual Corrigida

EBT - Electron Beam Tomography / Tomografia por feixe de elétrons

CBCT - Cone Beam Computed Tomography / Tomografia computadorizada de feixe cônico

1. INTRODUÇÃO

A síndrome de Stevens-Johnson (SJS) é uma doença rara, 2 casos por milhão por ano na Europa, que faz parte das doenças cutâneas graves da mucosa com reação imunológica ¹. É uma doença inflamatória com efeitos colaterais que podem ser fatais e com lesões oculares significativas a longo prazo. Em mais de 80% dos casos, é desencadeada algumas semanas após a ingestão de um medicamento. Os antibióticos são considerados a causa mais comum. É inicialmente caracterizada por febre, queimadura nos olhos, tosse, rinorreia e, em seguida, generaliza-se numa erupção cutânea eritematosa vesiculobolhosa dolorosa. Também pode ocorrer descamação da pele e lesões oculares muito graves, como a descamação da superfície ocular sendo que 35% dos afetados perdem a visão. Uma intervenção rápida é fundamental e necessária para evitar graves consequências, tais como a cegueira ^{2,3}.

As complicações oculares podem ser tratadas com transplantes de córnea. No entanto, em caso de insucesso ou em casos mais graves de secura ocular, pode ser colocada uma Osteo-Odonto Queratoprótese (OOKP)⁴. Esta técnica foi descrita pela primeira vez por Strampelli em 1963 e depois modificada por Falcinelli. É um procedimento cirúrgico que substitui a córnea afetada por uma córnea artificial obtida através de um dente do próprio doente e um enxerto de mucosa oral. É uma operação complexa que se realiza em duas etapas e requer a colaboração de uma equipe de cirurgia oral e de oftalmologistas ^{5,6}.

A OOKP é reconhecida mundialmente para tratar esta doença inflamatória da córnea por ter bons resultados, mas podem existir complicações, sendo uma delas a reabsorção da lâmina osteo-odonto. São consequências a ter em consideração, mas esta técnica continua a ser o tratamento de primeira linha, nos casos mais graves de SJS e de olhos secos ^{5,7}.

O objetivo desta tese é de desenvolver este procedimento cirúrgico inovador em casos de síndrome de Stevens-Johnson, e analisar diferentes métodos que permitem evitar o insucesso da OOKP.

2. OBJETIVO

Descrever a técnica de osteo-odonto queratoprótese após a síndrome de Stevens-Johnson para tratar lesões oculares e como evitar complicações.

3. MATERIAL E MÉTODOS

➤ 3.1) Fontes de informação

Foi realizada uma pesquisa na base de dados Pubmed com palavras chaves "Osteo-Odonto Keratoprosthesis" AND "Stevens-Johnson Syndrome" seguindo a estratégia PICO com uma pergunta como ponto de partida. Aqui a questão é "Qual é a eficácia da cirurgia de osteo-odonto queratoprótese após a síndrome de Stevens-Johnson em comparação com os tratamentos tradicionais ? "

Tabela 1 - Estratégia PICO

Patient (População)	Adultos com síndrome de Stevens-Johnson
Intervention (Intervenção)	Cirurgia de osteo-odonto queratoprótese
Comparison (Comparação)	Com tratamentos tradicionais
Outcome (Resultado)	Efeitos na visão após a cirurgia

➤ 3.2) Critérios de elegibilidade

Critérios de elegibilidade foram usados para esta pesquisa :

-Critério de inclusão : artigos em inglês, francês ou português, artigos publicados entre 2002 e 2022, artigos com abstract, artigos que não são revisões sistemáticas.

-Critério de exclusão : artigos em outro idioma que inglês, francês ou português, artigos anteriores ao ano de 2002, artigos sem abstract e revisões sistemáticas.

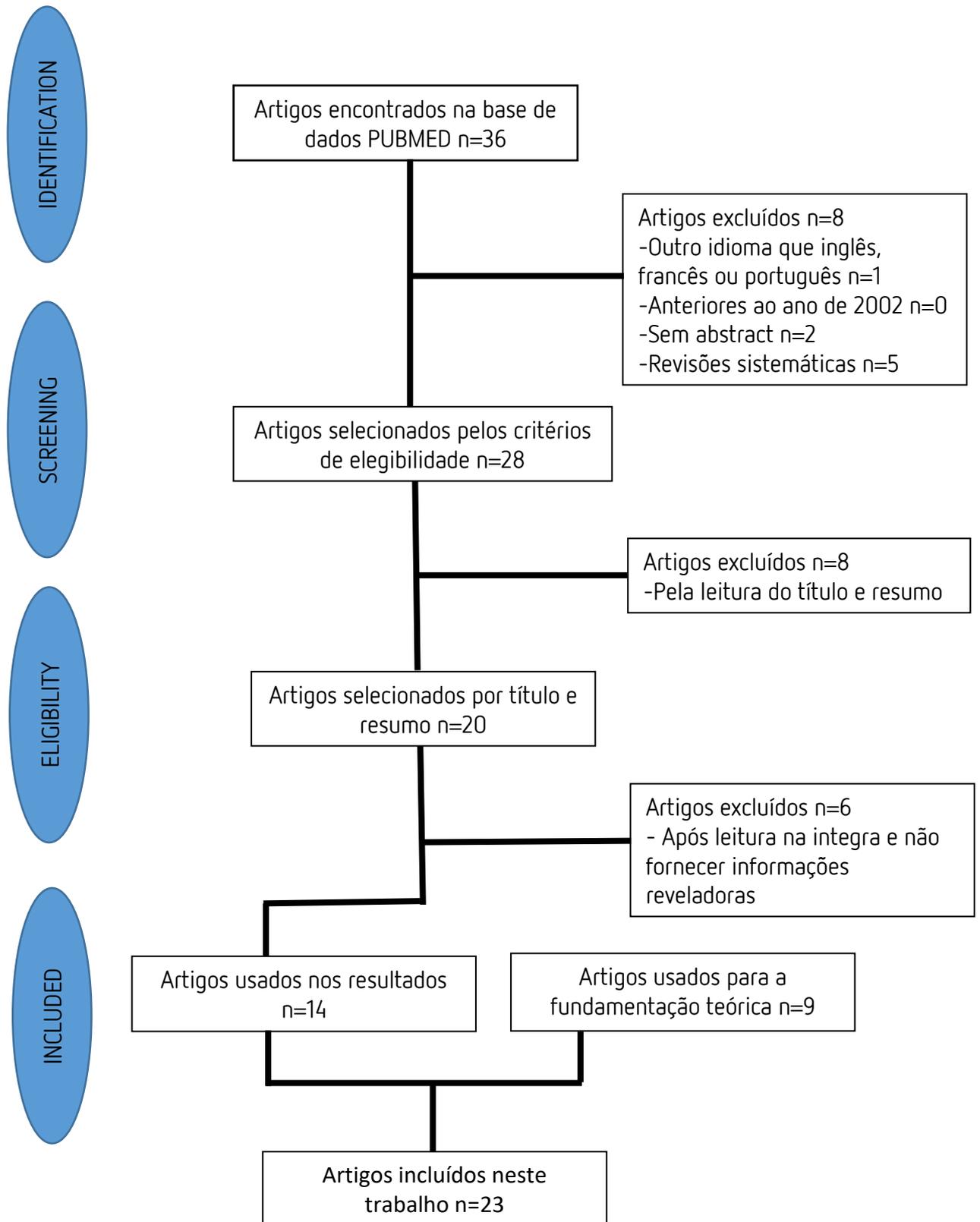
➤ 3.3) Seleção dos estudos

Inicialmente foram encontrados 36 artigos, 8 foram excluídos de acordo com os critérios de inclusão e exclusão. Após leitura dos títulos e resumos, 20 artigos foram mantidos. Foi feita uma leitura completa dos 20 artigos e posteriormente 6 foram excluídos por não fornecerem informações reveladoras para os resultados. Assim para esta revisão sistemática 14 foram incluídos para os resultados finais.

Este estudo é uma revisão sistemática integrativa e compreende :

- 2 relatos do caso (2) (4)
- 3 estudos prospetivos (6) (17) (19)
- 2 descrições de casos (20) (22)
- 7 estudos retrospectivos (10) (13) (15) (16) (18) (21) (23)

➤ 3.4) Diagrama de fluxograma



4. RESULTADOS

Tabela 2 - Dados retirados dos estudos

Autores	Objectivo	Tamanho da amostra	Materiais e Métodos	Resultados	Conclusão
ano					
Tipo do estudo					
<p>G Geerling et al.,</p> <p>(2003)</p> <p>Relato de caso</p> <p>(2)</p>	<p>Descrever as técnicas cirúrgicas complexas no manejo de um doente com doença da superfície ocular em estágio final devido à síndrome de Stevens-Johnson.</p>	<p>Uma doente caucasiana de 29 anos sofria de síndrome de Stevens-Johnson induzida por fenobarbitona.</p>	<p>Desconforto severo devido à secura ocular absoluta no olho direito foi tratado com sucesso com autotransplante de glândula submandibular. A reabilitação visual do olho esquerdo (perfurações repetidas e infeções) foi realizada por meio de osteo-odonto queratoprótese usando um cilindro óptico refinado e uma membrana mucosa oral para cobrir o hâptico osteo-odonto.</p>	<p>Três meses após a cirurgia, a acuidade visual melhorou para 6/6. Após 24 anos de cegueira registrada, ela foi aliviada da dor e cegueira incapacitantes e agora têm um emprego regular desde 2 anos.</p>	<p>O estudo mostra que a OOKP é a cirurgia que permite a reabilitação visual no caso do SJS graças à sua córnea artificial que tem a melhor taxa de retenção a longo prazo. É uma cirurgia complexa (dificuldade de avaliação precisa da pressão intraocular e campo visual), mas que permite a preservação dos olhos e alívio do desconforto severo e reabilitação visual.</p>
<p>Reddy Sc et al.,</p> <p>(2011)</p> <p>Relato de caso</p> <p>(4)</p>	<p>Relatar um procedimento de de osteo-odonto queratoprótese bem sucedido em caso de estágio final de cegueira da córnea devido à síndrome de Stevens-Johnson.</p>	<p>Uma índia de 35 anos : um caso conhecido de síndrome de Stevens-Johnson secundário à ampicilina desde 1985 apresentada com olhos secos bilaterais e cegueira corneana.</p>	<p>A cirurgia foi realizada em duas etapas: -1º de outubro de 2004, um dente canino autólogo foi removido, modificado para receber um cilindro óptico de polimetilmetacrilato (PMMA), e implantado em bolsa submuscular sob a pálpebra inferior por 2-4 meses. -Após 3 meses, no 6 de janeiro de 2005, o complexo</p>	<p>OOKP é realizada no olho direito e a visão é melhorada do movimento da mão para 6/6. A mucosa oral está saudável. O cilindro óptico está bem centrado. Sua pressão intraocular por palpação parecia normal e não tem deterioração do campo visual. A mesma visão é mantida no olho direito no</p>	<p>O objetivo da cirurgia OOKP é oferecer uma prótese corneana anatomicamente estável a longo prazo e reabilitação visual nos casos mais graves de cegueira (SJS). No entanto, é uma cirurgia complexa que pode levar à perda de visão, glaucoma ou erosão da lâmina osteo-odonto.</p>

			cilindro-dente (osteo-odontolamina) foi recuperado e implantado na córnea.	último acompanhamento 5 anos após a cirurgia.	
Donald T H Tan et al., (2008) Série de casos prospectiva não comparativa (6)	Validar a eficácia e segurança da cirurgia de osteo-odonto queratoprótese em doenças da córnea e da superfície ocular em estágio final através de um programa cirúrgico multidisciplinar na Ásia.	16 adultos (9 homens e 7 mulheres de idade média 30,5 anos) de origem étnica asiática, cegos bilateralmente com cegueira da córnea em estágio final da síndrome de Stevens-Johnson ou queimaduras químicas ou térmicas graves.	Entre fevereiro de 2004 e julho de 2006, realização da cirurgia em 2 passos : -estágio 1, remoção de um dente canino autólogo para receber um cilindro óptico de polimetilmetacrilato e implantação em bolsa submuscular -estágio 2 (2 a 4 meses depois) recuperação do complexo dente-cilindro e sua implantação na córnea. O período médio de acompanhamento foi de 19,1 meses (variação 5-31).	A cirurgia de osteo-odonto queratoprótese foi concluída com sucesso em 15 dos 16 olhos. Presença das complicações intraoperatórias : hemorragia expulsiva (dispositivo de queratoprótese não implantado)(n=1), fratura dentária (n=1), fistula oronasal (n=1) e inclinação óptica inferior leve (n=1). Presença das complicações pós-operatórias mínimas. Manutenção da estabilidade anatômica e a retenção da queratoprótese em todos os olhos. 11 doentes (73,3%) têm melhor acuidade visual corrigida por óculos estável de pelo menos 20/40 ou melhor, entre estes 9 (60%) têm uma visão estável de 20/20. Quatro doentes alcançaram seu melhor potencial visual, variando de 20/100 à visão de contagem de dedos.	A experiência mostrou que a cirurgia OOKP tem o potencial de restaurar uma boa visão para os casos mais graves como o SJS. Poucas ou mínimas complicações foram observadas, mas um acompanhamento mais longo deve ser necessário para confirmar isso.
Geetha Iyer et al., (2016)	Comparar os resultados do manejo das sequelas oculares da síndrome de Stevens-Johnson ao longo de 25 anos	O grupo I incluiu 798 olhos de 399 doentes (194 homens e 205 mulheres), com idade variando de 5 a 71 anos	Os doentes com sequelas oculares de síndrome de Stevens-Johnson atendidos em nosso instituto foram	Independentemente do manejo conservador ou cirúrgico, a deterioração da visão no grupo I no último	O artigo demonstra a evolução do manejo do SJS desde 1990. De fato, os métodos de reabilitação e

<p>Revisão retrospectiva</p> <p>(10)</p>	<p>em um instituto terciário de atendimento oftalmológico.</p>	<p>(média, 24,6 +/- 15,5 anos). O grupo II foi composto por 847 olhos de 517 doentes (288 homens e 229 mulheres), com idade variando de 1 ano a 76 anos (média, 27,4 +/- 24,7 anos).</p>	<p>divididos em 2 grupos e revisados : grupo I, entre janeiro de 1990 e dezembro de 2004 (a duração média do seguimento foi de 19,5 +/- 33,2 meses) e grupo II, entre janeiro de 2005 e dezembro de 2014 (o seguimento médio foi de 62,4 +/- 17,3 meses). Os grupos foram subdivididos em procedimentos de estabilização da superfície ocular (A), reabilitação visual (B) e aqueles conduzidos de forma conservadora (C). As medidas de resultados primários e secundários foram uma mudança na acuidade visual melhor corrigida (MAVC) e uma melhora nos sintomas e no estado da superfície ocular, respetivamente.</p>	<p>acompanhamento foi estatisticamente significativa. No subgrupo A do grupo II, observou-se melhora/estabilização da MAVC após cauterização punctal (231 olhos), enxerto de membrana mucosa para queratinização da margem palpebral (393 olhos) e reconstrução do fórnice (28 olhos) em 93,6% dos olhos comparado no grupo I. No subgrupo B, todos os 10 olhos submetidos a aloenxerto límbico no grupo I falharam quando comparados com uma melhora da MAVC para melhor que 20/200 em 65,5% dos 61 olhos submetidos à queratoprótese no grupo II. Em 54,3% (434) dos olhos do grupo I, que não foram submetidos a nenhuma intervenção cirúrgica e receberam apenas tratamento médico, observou-se uma deterioração estatisticamente significativa da MAVC.</p>	<p>estabilização são mais eficazes no manejo do SJS do que os métodos conservadores que eram usados anteriormente. OOKP, hoje em dia, é um dos pilares dos tratamentos de reabilitação para doenças da córnea em estágio final, como a SJS.</p>
<p>Giancarlo Falcinelli et al.,</p> <p>(2005)</p> <p>Revisão retrospectiva</p>	<p>Avaliar os resultados anatômicos e funcionais a longo prazo de osteo-odonto queratoprótese modificada para tratamento de cegueira corneana de diversas etiologias.</p>	<p>181 doentes (98 homens e 83 mulheres) idade média 54,3 submetidos à cirurgia osteo-odonto queratoprótese modificada.</p>	<p>Doentes que se submeteu à cirurgia entre 1973 e 1999 realizada de acordo com um procedimento padronizado para indicação olho seco (n = 70) devido a penfigoide ocular (n = 39), síndrome de</p>	<p>As complicações anatômicas que levam à perda de osteo-odonto queratoprótese são de 11 (6,07%) dos 181 doentes. 18 anos após a cirurgia, a probabilidade de manter um osteo-odonto</p>	<p>Podemos concluir que esta cirurgia é uma técnica complexa, mas eficaz no caso de tratamento de cegueira grave. Trazem bons resultados (reabilitação</p>

(13)			<p>Sjögren (n = 11), tracoma (n = 8), síndrome de Lyell (n = 6), síndrome de Stevens-Johnson (n = 4), doença do enxerto versus hospedeiro (n=1) e coloboma congênito da pálpebra (n=1), queimaduras graves da córnea (n=68), queratopatia bolhosa (n=13), sequelas de queratite (n=15) e queratopatia bolhosa secundária à cirurgia antiglaucomatosa (n = 15). A duração média do acompanhamento foi de 12 anos (1-25 anos).</p>	<p>queratoprótese intacto é de 85%. A melhor acuidade visual pós-operatória média é de 0,76. A acuidade final média no final do acompanhamento diminui ligeiramente 0,69 mas significativamente. A análise estima que 18 anos após a cirurgia, a probabilidade de manter a melhor acuidade visual pós-operatória é de 55,5%.</p>	<p>visual) a longo prazo com porém algumas complicações.</p>
<p>Venkata S Avadhanam et al., (2020) Revisão retrospectiva (15)</p>	<p>Analisar os fatores que afetam a reabsorção laminar na coorte de osteo-odonto queratoprótese.</p>	<p>64 doentes (25 mulheres e 39 homens) incluídos e 74 lâminas implantadas (3 enxertos tibiais, 11 aloenxertos dentários e 60 autoenxertos dentários).</p>	<p>Revisão retrospectiva dos registros dos casos, a partir da coorte de doentes submetidos a osteo-odonto queratoprótese entre 1996 e 2014 realizada no Sussex Eye Hospital em Brighton, Reino Unido. Os dados dos doentes foram coletados no Microsoft Excel e Word.</p>	<p>69% apresentam reabsorção, dos quais, foi observada em 65% dos autoenxertos e 86% dos enxertos alotibiais. Os não fumadores, apresentaram melhor saúde oral em comparação aos fumadores (71% vs 50%). A má saúde oral foi fortemente associada à má qualidade da dentição e ao edentulismo. A espessura laminar e a espera pelo tempo entre as cirurgias dos estágios 1 e 2 não mostraram influência significativa no início e na progressão da reabsorção. Maior incidência em Stevens-Johnson (43%).</p>	<p>A reabsorção é maior no grupo das lâminas da tibia e do aloenxerto que no grupo dos autoenxertos e especialmente em pessoas com SJS. Uma cavidade oral saudável (não fumadores e dentição de alta qualidade) é essencial na realização do procedimento OOKP. O estudo mostrou que 2/3 dos casos de reabsorção ocorrem durante os primeiros 3 anos de OOKP (+++ no primeiro ano) e a espessura laminar não influencia a reabsorção no pós-operatório.</p>

				(20%), vitrite estéril (6%) e descolamento de retina (2%).	O artigo mostra que uma boa higiene dentária é essencial para o sucesso da operação, principalmente em países em desenvolvimento onde a periodontite está muito presente.
Geetha Iyer et al., (2015) Série de casos retrospectiva (18)	Evitar ou retardar o processo de reabsorção laminar após cirurgia de osteo-odonto queratoprótese modificada aumentando o dente canino por meio de enxerto ósseo mandibular.	11 olhos (cinco síndrome Stevens-Johnson e seis lesões químicas).	Análise retrospectiva da atuação de um cirurgião oromaxilofacial do processo de aumento ósseo na face labial do dente canino em conjunto com a cirurgia realizada entre dezembro de 2012 e fevereiro de 2014. O seguimento médio após osteo-odonto queratoprótese nesses olhos foi de 7,45 meses (2 a 20 meses).	As complicações observadas : -exposição laminar periférica (três olhos SJS) -exposição de enxerto ósseo e necrose na boca (nove SJS). Nenhuma evidência de reabsorção laminar clínica em nenhum dos olhos foi observada.	Existem problemas de exposição laminar do olho com SJS seguindo OOKP. Doentes com SJS têm uma mucosa mais suscetível à erosão e necrose. Não há reabsorção laminar, mas seria necessário suporte de longo prazo (4 ou 5 anos) para validar esse conceito.
Sayan Basu et al., (2013) Série de casos prospectiva (19)	Descrever os resultados clínicos das complicações que afetam o enxerto autólogo de mucosa oral após cirurgia de osteo-odonto queratoprótese modificada na síndrome de Stevens-Johnson crônica.	30 olhos de 30 doentes com superfícies oculares secas queratinizadas induzidas por síndrome de Stevens-Johnson.	Os doentes foram submetidos a várias etapas desse procedimento entre agosto de 2009 e fevereiro de 2012.	Necrose da mucosa desenvolvida em 15 (50%) olhos e supercrescimento em 4 (13,3%) olhos. A necrose pré-implantação (n=7) foi inicialmente tratada de forma conservadora, mas 2 olhos necessitaram de enxerto livre de membrana mucosa labial para exposição persistente da córnea. Enxerto livre de membrana mucosa labial foi realizado em todos os casos de necrose pós-implantação (n=8), mas 8 olhos necessitaram de retalhos pediculares tarsais adicionais	A necrose da mucosa é uma das consequências da cirurgia OOKP em olhos secos queratinizados após SJS, que pode levar à reabsorção laminar e endoftalmite. É mais comum que a supercrescimento e é mais difícil de tratar.

				(n=6) para necrose periférica ou revisões através da pálpebra (n=2) para necrose central. Aos 24,1 ± 6,5 meses pós-implantação, a probabilidade de manter 20/60 ou melhor visão foi semelhante em olhos com ou sem necrose da mucosa (86 ± 8,8% vs 80 ± 10,3%).	
K C S Fong., et al (2005) Descrições de casos (20)	Descrever a experiência do uso de tomografia por feixe de elétrons (EBT) na imagem de osteo-odonto queratoprótese para identificar perda óssea e dentina precoce que pode ameaçar a viabilidade do olho.	7 doentes com osteo-odonto queratoprótese foram submetidos a EBT. A idade média dos doentes foi de 52 anos (variação de 3.279 anos).	As dimensões da lâmina OOKP foram medidas no EBT e comparadas com as medidas manuais no momento da cirurgia. O tempo médio entre a cirurgia e a EBT foi de 38 meses (variação de 12 a 62 meses). Em todos os doentes, cinco dos doentes receberam uma lâmina osteo-odonto autóloga, enquanto os outros tiveram os dentes de um doador vivo, seguido de imunossupressão de longo prazo com ciclosporina.	Pequenas reduções da lâmina foram observadas em todos os doentes, principalmente no rebordo inferior. Os resultados da EBT permitem de tratar os doentes de osteo-odonto queratoprótese de forma mais proativa, pois os doentes com altos graus de redução óssea (grau 2 ou 3) são monitorados com mais frequência.	Uma das complicações da OOKP é a reabsorção laminar. O artigo demonstra o interesse do uso da EBT que permite monitorizar e analisar as dimensões da lâmina para evitar um possível risco de extrusão do cilindro óptico ou endoftalmite. É uma ferramenta de diagnóstico prática e precisa em radiologia para prevenir o aparecimento de complicações após OOKP.
Geetha Iyer et al., (2014) Série de casos retrospectiva (21)	Analisar os casos de reabsorção da lâmina após o procedimento de cirurgia de osteo-odonto queratoprótese modificada.	Acompanhamento de 85 olhos de 82 doentes durante todas as etapas do procedimento de cirurgia.	Procedimento feito entre março de 2003 e março de 2013 e observação de sinais de reabsorção clinicamente ou radiologicamente. 44 pertenciam ao grupo de síndrome de Stevens-Johnson e 37 ao grupo de lesão química com seguimento médio de 36,93	Reabsorção em 20 das 87 lâminas (22,98%). Em 3 das 7 lâminas no grupo lesão química e 8 das 12 lâminas no grupo SJS : a lâmina deve ser removida. O aparecimento do primeiro sinal de reabsorção foi de 36 meses com SJS e 43 meses com lesão química e a vitrite foi a	Para reduzir os efeitos indesejáveis da cirurgia, como o risco de reabsorção laminar, é essencial a realização de análises clínicas e radiológicas antes da operação. De acordo com os resultados, a reabsorção ocorre mais frequentemente quando o suporte ósseo é

			meses (1-90 meses) e 30,42 meses (1-80) meses. 4 olhos pertenciam a outras etiologias.	característica indicativa de reabsorção precoce (7 de 20 lâminas/ 35%).	fino e principalmente na SJS. Além disso, a vitrite (inflamação) é a principal característica de reabsorção e também é mais comum na SJS.
Britt-Isabelle Berg et al., (2015) Descrições de casos (22)	O objetivo deste estudo foi investigar a viabilidade e eficácia da tomografia computadorizada de feixe cônico (CBCT) no planejamento, avaliação e acompanhamento para osteo-odonto queratoprótese.	6 doentes osteo-odonto queratoprótese receberam um scanner CBCT.	Os scanner de CBCT foram realizadas antes e/ou entre 5 e 504 meses após a intervenção primária osteo-odonto queratoprótese. Os resultados pré e pós-operatórios da CBCT foram avaliados. A reabsorção da lâmina osteo-odonto foi medida e graduada. Cinco medidas diferentes (I-V) foram realizadas nas vistas coronal e transversal da CBCT.	4 scanners foram realizadas no pré-operatório e 4 no pós-operatório. Dentes, raízes e complexo periodontal com o osso circundante e outras estruturas vitais foram sempre avaliados no CBCT em pré-operatória. Os CBCT pós-operatórias revelam um complexo dente-lamina-osso claro, incluindo o espaço entre a dentina e o osso. A perda óssea pode ser medida com precisão. As medições foram feitas facilmente na estação de CBCT.	O uso da CBCT é importante no pré e pós-operatório OOKP. De fato, no pré-operatório, permite determinar o melhor dente doador (dente e periodonto saudáveis). No pós-operatório, ele acompanha a evolução da lâmina osteo-odonto para prevenir possíveis complicações futuras como endoftalmite. O CBCT é uma alternativa tridimensional (3D) à tomografia por feixe de elétrons (EBT) com alta resolução e menos radiação. Como há um longo seguimento após a operação, é preferível usar dispositivos de baixa radiação.
C Liu et al., (2008) Série de casos retrospectiva não comparativa (23)	Relatar os resultados a longo prazo da cirurgia de osteo-odonto queratoprótese na reabilitação visual de doentes com cegueira corneana de doença inflamatória da superfície ocular em estágio final.	36 doentes (21 homens e 15 mulheres) com idade entre de 19 a 87 anos.	Doentes tratados no centro de referência Nacional osteo-odonto queratoprótese em Brighton, Reino Unido, entre novembro de 1996 e março de 2006. Os principais diagnósticos pré-operatórios foram síndrome de Stevens-	Em 34 doentes (ou 97%), o implante de uma lâmina OOKP foi bem sucedido. 30 doentes (ou 83%) tiveram alguma melhoria na visão, 28 (ou 78%) alcançaram visão de 6/60 ou melhor, e 19 (ou 53%) alcançaram 6/12 ou melhor. A probabilidade de	O artigo mostra que se trata de uma cirurgia complexa e tecnicamente exigente com risco extremo de perda de visão. No entanto, os resultados mostraram que os doentes são capazes de alcançar melhoria da visão a longo prazo

			<p>Johnson (n=16 ou 44%), queimaduras térmicas ou químicas graves (n=6 ou 17%) e penfigoide de membrana mucosa (n=5 ou 14%). O restante dos casos compreendeu causas diversas de olho seco (n=9 ou 25%). O seguimento variou de 6 meses a 9 anos (média de 3,9 ± 2,5 anos).</p>	<p>manter a visão >6/60 cinco anos após a cirurgia foi de 53%±10%. Um resultado visual final estatisticamente melhor foi obtido na SJS em comparação com as outras duas condições. Complicações ameaçadoras da visão ocorreram em 9 casos (ou 25%), e incluíram endoftalmite, descolamento de retina e glaucoma. O principal fator de falha anatômica foi a reabsorção da lâmina osteo-odonto queratoprótese que ocorreu em sete casos (19%).</p>	<p>mas podem ter alguns problemas como glaucoma (dificuldade de uma avaliação precisa da pressão intraocular e campo visual) e reabsorção laminar principalmente em aloenxertos. Surge a questão para a realização da cirurgia em edêntulos. Ainda é uma das únicas cirurgias que podem obter resultados no caso de doenças oculares em estágio terminal para as quais os procedimentos convencionais de transplante de córnea não funcionam.</p>
--	--	--	---	--	---

5. DISCUSSÃO

5.1) Definição da doença de Stevens-Johnson

A doença de Stevens-Johnson não é bem conhecida. É uma doença dermatológica rara que pode destruir a pele e as membranas mucosas. Afeta geralmente entre 2 a 7 pessoas por milhão por ano com maior incidência nas mulheres e nos idosos ou indivíduos com VIH (1/1000). Pode ser fatal e em 80% dos casos deve-se ao uso de medicamentos⁸. Ocorre 4 a 28 dias após a sua ingestão e vários tipos de medicamentos são a causa, mas há alguns classificados como de "alto risco" ^{8,9}:

- Allopurinol
- Sulfonamidas
- Antibióticos : penicilinas, cefalosporinas, quinolonas, minociclina
- Nevirapina
- Anticonvulsivantes : lamotrigina, carbamazepina, oxcarbazepina, fenobarbital, fenitoína
- Medicamentos anti-inflamatórios não esteróides da família oxicam
- Inibidores da bomba de prótons (pantoprazol, omeprazol)

A presença de sintomas após a medicação deve ser considerada imediatamente, porque se trata de uma emergência vital. Muito frequentemente, os doentes só chegam ao hospital alguns dias mais tarde porque o diagnóstico inicial desta doença é difícil de fazer ⁹. De facto, o início é desencadeado por sintomas não específicos como febre, mal-estar, tosse, rinite ou dor ocular ⁸. É apenas após 3 a 4 dias que o diagnóstico toma forma com o aparecimento de :

- Lesões cutâneas tais como máculas purpúricas, vesículas e/ou bolhas, grandes erosões dolorosas e sinal positivo de Nikolsky (a pressão lateral sobre a pele que leva à perda epidérmica).
- Lesões mucosas tais como enantema, bolhas, erosões pós-bolhosas nas membranas mucosas.

As membranas mucosas são frequentemente as mais severamente afetadas por esta doença, tais como os lábios, boca, olhos, órgãos genitais, tracto respiratório e tracto gastrointestinal ⁸.

É assim que a doença é diagnosticada clinicamente. É depois feita uma biopsia da pele para validar a síndrome e para excluir outras doenças bolhosas da pele.

É uma doença muito grave que é classificada de acordo com a pontuação SCORTEN (1 ponto por critério) :

- Idade > 40 anos
- Tumor maligno, cancro
- Descolamento da pele >10 %
- Taxa de impulso > 120/min
- Bicarbonato < 20 mmol/l
- Ureia > 10 mmol/l
- Glicemia > 14 mmol/l

Quanto maior o score, maior o risco de morte : com um score superior a 5 o risco é de 90%⁹. É por isso que uma equipa multidisciplinar está envolvida nesta doença, tais como dermatologistas, oftalmologistas, urologistas e pneumologistas.

Após o diagnóstico, o doente é imediatamente colocado em cuidados intensivos ou num centro de queimaduras. A medicação que causa a doença é imediatamente interrompida e todo o equipamento necessário é disponibilizado para ajudar o doente, tal como uma sonda nasogástrica e oxigénio se os órgãos forem afetados. O cuidado da pele e das mucosas é feito diariamente com uma limpeza suave, e anestésicos tópicos para remover a pele morta e ajudar a cicatrização. Apesar de todos estes cuidados, o doente pode ter sequelas graves tais como doenças pulmonares, cicatrizes cutâneas, despigmentação da pele, complicações orais tais como inflamação da gengiva ou doença periodontal e sobretudo problemas oculares tais como secura, fotofobia, dor ou cegueira nos casos mais graves ⁸.

A gestão ocular após a SJS é muito importante, uma vez que esta é a parte do corpo mais gravemente afectada e há poucos tratamentos que funcionam hoje em dia. De facto, após

esta doença, há uma inflamação contínua da superfície ocular que leva a um agravamento da visão ¹⁰.

De acordo com o artigo de 2016 de Geetha Iyer et al. que acompanhou a evolução da terapêutica para doentes com SJS, demonstra que entre todos os tratamentos utilizados, o que traz resultados positivos é a cirurgia de osteo-odonto queratoprótese. Os tratamentos conservadores tais como substitutos artificiais de lentes ou tópicos esteróides não mostraram qualquer melhoria, pelo contrário, houve uma deteriorização significativa da visão. Apenas os métodos de estabilização ou reabilitações como a cirurgia de osteo-odonto queratoprótese permitem uma possível melhoria visual ¹⁰.

5.2) Gestão ocular : Osteo-Odonto Queratoprótese

A síndrome de Stevens-Johnson causa graves danos na córnea e a cicatrização da córnea leva a uma secura excessiva e queratinização do olho. É por isso que os transplantes tradicionais de córnea utilizados como tratamento de doenças oculares não funcionam. É aqui que entra em ação a cirurgia de osteo-odonto queratoprótese para o tratamento do olho na sua fase terminal. A cirurgia é feita em 2 passos realizados ao longo de vários meses¹¹.

O primeiro passo é preparar o olho através de uma queratectomia (remoção de todo o tecido degenerativo e cicatricial da córnea até uma área saudável). Em seguida, um retalho de mucosa oral da bochecha, com cerca de 2 mm de espessura, é removida e transplantada para a frente do olho até às inserções musculares ^{12,13}.



Figura 1 : Representação do enxerto de mucosa oral cobrindo a conjuntiva ¹².

A seguir é a preparação da lâmina osteo-odonto. Após uma avaliação clínica para determinar a presença ou ausência de processos inflamatórios na raiz, osso alveolar, ligamento ou periodonto : um dente alogénico ou dente do doente é extraído, juntamente com o osso circundante e o complexo periodontal. O complexo é então moldado numa forma retangular de aproximadamente 9-10 mm de largura por 14,5 a 16 mm de comprimento e 2,5 a 3,25 mm de espessura. Os tecidos moles são removidos, bem como a polpa ^{11,12,13}.



Figura 2 : Ressecção do complexo dentário/osso do doente ¹².

Depois, é feito um orifício no meio da dentina para integrar o cilindro óptico de polimetilmetacrilato (PMMA). Assim, a lâmina osteo-odonto é feita e colocada sob o músculo orbicularis oculi, numa bolsa suborbital ^{13,14}.

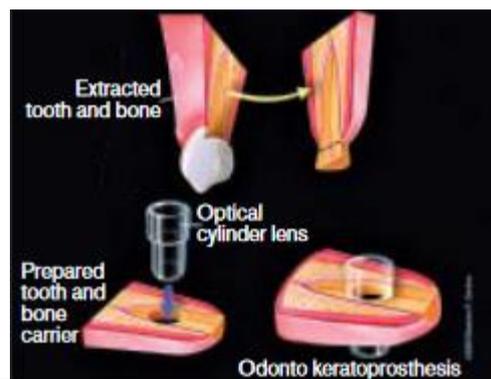


Figura 3 : Ressecção do dente com confecção de lâmina de osteo-odonto e inserção de PMMA ¹².

É feita uma pausa de cerca de 3 meses para permitir a cicatrização da mucosa oral e a vascularização da lâmina, antes de se proceder à segunda cirurgia. Após alguns meses, a lâmina é retirada da bolsa subcutânea e é colocada entre a mucosa oral e a

conjuntiva na superfície anterior do olho. A mucosa oral enxertada é parcialmente descolada de cima para baixo. Depois é colocado um anel de Flieringa sobre o olho.

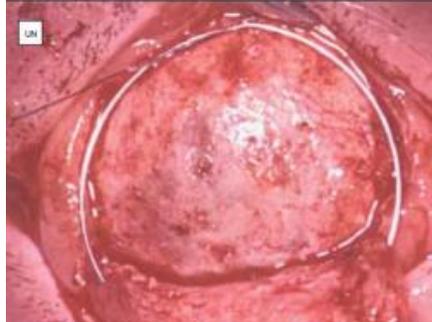


Figura 4 : Colocação do anel Flieringa ¹³.

Em seguida, a superfície anterior do olho é novamente preparada, a córnea é trepanada de modo a que o cilindro óptico pode passar sobre a superfície do olho. O complexo de lâmina é coberto pela mucosa oral previamente descolada. Esta última é reposicionada mais suturada e é feito um orifício para permitir a projeção da lente de modo a que a luz possa passar para a retina ^{11,12,13}.

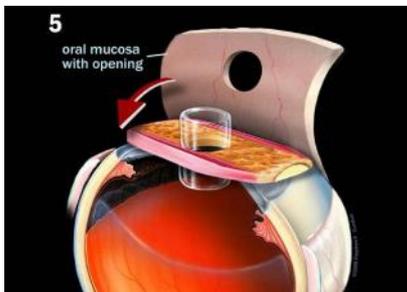


Figura 5 : lâmina osteo-odonto colocada entre a mucosa oral transplantada e a conjuntiva ¹².



*Figura 6 : A. Resultado final após 3 meses de cirurgia
B. Prótese cosmética cobrindo a superfície ocular externa ¹³.*

No final da operação, o doente permanece numa posição de decúbito em geral durante 5 a 6 dias para absorver o ar intravitreal. Inicia-se um tratamento pós operatório com antibióticos, corticosteróides e medicamentos oculares hipotensos como a acetazolamida. A pressão intra-ocular é monitorizada todos os dias durante pelo menos 10 dias. Uma prótese estética é normalmente colocada 1 mês após a operação na superfície ocular externa. Posteriormente, é efetuada uma monitorização ao longo da vida ¹³.

5.3) Resultados e limitações da cirurgia

Trata-se de uma cirurgia muito complexa que necessita de vários meses para ser realizada e que compensa as falhas dos tratamentos tradicionais da córnea e requer a intervenção de vários profissionais de saúde. Permite uma reabilitação visual nos casos mais graves, graças à córnea artificial que tem uma melhor taxa de retenção a longo prazo provavelmente devido à utilização de um componente biológico (a lâmina osteo-odonto) e ao tempo de integração na bolsa subcutânea antes da implantação ².

Idealmente, a queratoprotése deveria incluir ¹² :

- Biointegração óptima
- Prevenção da infecção
- Reprodução das qualidades da córnea
- Durabilidade do tempo de vida do doente

No entanto, há vários parâmetros a ter em conta antes de realizar esta cirurgia. Para que esta terapêutica possa funcionar, a saúde oral do doente deve ser considerada em primeiro lugar. O perfil ideal do doente seria que ele não seja fumador e que tenha uma dentição de alta qualidade para aceder à cirurgia ¹⁵. O dente a ser extraído deve ser endodônticamente e periodontalmente saudável. O canino maxilar é o dente que será extraído mais frequentemente devido ao seu maior comprimento de raiz e à sua quantidade adequada de osso alveolar para fazer o complexo osteodontoal. Por exemplo, no caso de doença periodontal com perda óssea, será difícil usar os dentes, bem como se a coroa ou raiz estiverem cariados. No entanto, se não houver dentes que correspondam aos requisitos acima descritos, pode ser realizado um aloenxerto de um doador compatível com o HLA. Contudo, o doente deve estar sob imunossupressão (ciclosporina) para evitar a rejeição do enxerto, mesmo que o doador seja compatível com o HLA. O doente deve também estar consciente dos efeitos secundários do fármaco, nomeadamente a nefrotoxicidade e hiperplasia gengival ¹⁶.

Uma saúde dentária deficiente leva a um risco acrescido de reabsorção laminar que é a principal consequência do OOKP em doentes com SJS ^{16,17}.

Segundo o artigo de 2020 de Venkata S Avadhanam et al. que analisa os fatores que levam à reabsorção laminar após OOKP em 5 grupos diferentes de doentes : 74 lâminas foram analisadas e 69% mostraram uma reabsorção. Dos quais, o grupo com a maior percentagem pertencia ao grupo SJS com 51% dos casos de reabsorção. Mais ainda, aqueles com pior higiene dentária também se encontravam entre os doentes do SJS (42%) ¹⁵. Isto deve-se ao facto de, após um SJS, a membrana mucosa ser mais suscetível à erosão e necrose ¹⁸ e, portanto, levar à reabsorção laminar e se agravar-se a uma expulsão do cilindro óptico ^{17,18} ou a endoftalmite (infecção ocular) ¹⁹. Da mesma forma com o artigo de 2010 de Geetha Iyer et al. e o artigo de 2013 de Sayan Basu et al. que demonstram que as principais complicações deste tratamento são complicações da mucosa para SJS ^{17,19}.

Para evitar estas complicações, análises clínicas e radiológicas como a utilização de tomografia por feixe de elétrons (EBT) ou tomografia computadorizada de feixe cónico (CBCT) são usados. Eles permitem-nos determinar o melhor dente doador na fase pré-operatória através da análise das dimensões da lâmina e na fase pós-operatória para verificar a sua evolução. Eles podem intervir rapidamente se houver reabsorção ^{20,21,22} ou um início de vitrite que é uma inflamação da camada intermediária do olho e que é o sinal de reabsorção precoce, particularmente na SJS ²¹.

O acompanhamento pós-operatório é muito importante porque é neste momento que os riscos de reabsorção laminar ocorrem, especialmente nos primeiros anos ¹⁵. De acordo com o artigo de 2020 de Venkata S Avadhanam et al., há uma taxa de reabsorção de 40% no primeiro ano após a implantação da lâmina e de 61% no segundo ano. É portanto necessário monitorizar o doente durante alguns anos e o CBCT será preferida devido à sua alta resolução e baixa radiação em comparação com a EBT ²².

Alguns estudos demonstraram também que a reabsorção está ainda mais presente no caso dos aloenxertos. De acordo com o artigo de 2008 de C Liu et al., aos 5 anos, a probabilidade de manter um aloenxerto intacto era de 0%, em comparação com uma probabilidade de 81% de conservar um autoenxerto. Para além disso, o estudo mostra que os aloenxertos dentários compatíveis com HLA tiveram resultados anatómicos significativamente mais pobres em comparação com os doentes com autoenxertos dentários.

A questão que se coloca é se a cirurgia é ou não benéfica, de forma semelhante para doentes desdentados^{15,23}.

Outras complicações estão também presentes, mas muito menores, como mostra o artigo de 2008 de Donald T H Tan et al. com complicações intra-operatórias em 15 olhos : hemorragia expulsiva (dispositivo de queratoprótese não implantado) (n=1), fratura dentária (n=1), fístula oronasal (n=1), inclinação óptica inferior leve (n=1) ⁶ e o artigo de 2010 de Geetha Iyer et al. com complicações pós-operatórias mínimas em 50 olhos : supercrescimento da membrana mucosa (2%), hipotonia (2%), expulsão do cilindro óptico (4%) e descolamento de retina (2%) ¹⁷.

No entanto, apesar das complicações, vários estudos mostram uma grande melhoria visual e a longo prazo. O artigo de 2008 de C Liu et al. dos 36 doentes analisados, 30 doentes (ou 83%) tiveram uma melhoria da visão, 28 (ou 78%) tiveram uma visão de 6/60 ou melhor, e 19 (ou 53%) tiveram uma visão de 6/12 ou melhor o que significa que é preciso aproximar-se de 6 metros para ver algo que normalmente é visto a 12 metros. E entre esses pacientes, o grupo SJS demonstrou um resultado visual final estatisticamente melhor ²³. O mesmo se aplica ao artigo de 2003 de G Geerling et al. que seguiu uma mulher de 29 anos com SJS após ter tomado uma medicação. Três meses após uma cirurgia, a acuidade visual melhorou para 6/6 e ela foi aliviada de dor e cegueira incapacitantes ². Mais recentemente, o artigo de 2011 de Reddy Sc et al. que se seguiu a uma mulher indiana de 35 anos com SJS a sua visão foi melhorada do movimento da mão para 6/6 e ela tem mantido a sua visão 5 anos após a cirurgia ⁴.

Para terminar, o artigo de 2005 de Giancarlo Falcinelli et al. de 181 doentes submetidos à operação, 85% tinham mantido intacto um osteo-odonto queratoprótese 18 anos após a operação e e 55,5% tinham mantido a melhor acuidade visual pós- operatória ¹³.

O OOKP continua a ser a principal indicação no caso do SJS, pois é capaz de resistir ao ambiente seco e hostil de um olho queratinizado que a doença causa. Ela permite a reabilitação visual a longo prazo. No entanto, a cirurgia não está isenta de consequências como vimos anteriormente e nos casos mais graves pode levar à perda de visão ⁴.

6. CONCLUSÃO

A síndrome de Stevens-Johnson é uma doença muito grave e pouco comum que afeta principalmente as membranas mucosas sob a forma de queimadura. As lesões oculares são uma das consequências mais graves da síndrome. A córnea é gravemente afetada e pode levar à perda de visão e poucos tratamentos tradicionais funcionam. Apenas uma terapêutica se tem mostrado bem sucedida nos casos mais graves para tratar a córnea afetada : a cirurgia de osteo-odonto queratoprótese.

No entanto, demonstrou ser um procedimento complexo e longo. É realizado durante vários meses e é o último recurso se nenhum dos tratamentos anteriores tiver funcionado e a visão se deteriorar gravemente. Trata-se de uma cirurgia extremamente difícil que requer a intervenção de vários médicos e um acompanhamento a longo prazo. Não está isento de consequências, uma vez que sacrifica a estrutura oral do paciente, há uma má aparência estética após a operação, o campo visual é limitado e é difícil gerir complicações graves como a reabsorção da lâmina de osteo-odonto e a endoftalmite.

É por isso que a análise clínica é muito importante antes da operação, bem como a análise radiológica, como a CBCT e a EBT, que também permitiu um acompanhamento pré e pós-operatório, a fim de limitar ou evitar as suas consequências.

Esta revisão sistemática revelou a melhoria da visão graças a esta terapêutica. O médico dentista terá um papel muito importante, deverá monitorizar as membranas mucosas da síndrome e analisar a cavidade oral para ver se o doente é elegível para cirurgia. Para concluir, face a esta doença muito grave, esta técnica permite que alguns dos doentes voltem a ter uma vida normal.

7. REFERÊNCIAS

1. Wong A, Malvestiti A, Hafner M. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A review. *Rev Assoc Med Bras* (1992). 1 oct 2016;62:468-73.
2. Geerling G, Liu CSC, Dart JKG, Sieg P, Herold J, Collin JRO. Sight and comfort: complex procedures in end-stage Stevens–Johnson syndrome. *Eye (Lond)*. janv 2003;17(1):89-91.
3. Metcalfe D, Iqbal O, Chodosh J, Bouchard CS, Saeed HN. Acute and Chronic Management of Ocular Disease in Stevens Johnson Syndrome/Toxic Epidermal Necrolysis in the USA. *Front Med (Lausanne)* [Internet]. 2021 [cité 29 nov 2021];8:662897. Disponible: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fmed.2021.662897/full> doi: 10.3389/fmed.2021.662897
4. Reddy Sc, Tajunisah I, Tan T. Osteo-odonto keratoprosthesis in Stevens-Johnson syndrome: A case report. *Int J Ophthalmol*. 18 avr 2011;4(2):212-5.
5. Liu C, Paul B, Tandon R, Lee E, Fong K, Mavrikakis I, et al. The osteo-odontokeratoprosthesis (OOKP). *Semin Ophthalmol*. 1 avr 2005;20(2):113-28.
6. Tan DTH, Tay ABG, Theng JTS, Lye K-W, Parthasarathy A, Por Y-M, et al. Keratoprosthesis surgery for end-stage corneal blindness in asian eyes. *Ophthalmology*. mars 2008;115(3):503-510.e3.
7. Tan A, Tan D, Tan X, Mehta J. Osteo-odonto Keratoprosthesis: Systematic Review of Surgical Outcomes and Complication Rates. *Ocul Surf*. 31 janv 2012;10(1):15-25.
8. Oakley AM, Krishnamurthy K. Stevens Johnson Syndrome. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 26 avr 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459323/>
9. Oro S, Duong TA, Wolkenstein P, le Pr Chosidow, Lu D. Nécrolyse épidermique toxique (syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell). *Protocole national de diagnostic et de soins*. [En ligne]. Créteil (FR): Cente de référence des dermatoses bulleuses toxiques et toxidermies graves; Octobre 2017 [cité le 5 mai 2022]. Disponible: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2011-01/ald_31_pnds_sjs_lyell_web.pdf

10. Iyer G, Srinivasan B, Agarwal S, Pillai VS, Ahuja A. Treatment Modalities and Clinical Outcomes in Ocular Sequelae of Stevens-Johnson Syndrome Over 25 Years--A Paradigm Shift. *Cornea*. janv 2016;35(1):46-50.
11. Sawatari Y, Perez VL, Parel JM, Alfonso E, Falcinelli G, Falcinelli J, et al. Oral and maxillofacial surgeons' role in the first successful modified osteo-odonto-keratoprosthesis performed in the United States. *J Oral Maxillofac Surg*. juin 2011;69(6):1750-6.
12. Sawatari Y, Marx RE, Perez VL, Parel JM. Biointegration of the osteo-odonto lamina in the modified osteo-odonto keratoprosthesis: engineering of tissue to restore lost vision. *Int J Oral Maxillofac Implants*. oct 2013;28(5):e304-309.
13. Falcinelli G, Falsini B, Taloni M, Colliardo P, Falcinelli G. Modified osteo-odonto-keratoprosthesis for treatment of corneal blindness: long-term anatomical and functional outcomes in 181 cases. *Arch Ophthalmol*. oct 2005;123(10):1319-29.
14. Fukuda M, Hamada S, Liu C, Shimomura Y. Osteo-odonto-keratoprosthesis in Japan. *Cornea*. sept 2008;27 Suppl 1:S56-61.
15. Avadhanam VS, Chervenkoff JV, Zarei-Ghanavati M, Liu C. Clinical study of lamellar resorption: Part 1 - Factors affecting lamellar resorption. *Ocul Surf*. oct 2020;18(4):699-705.
16. Narayanan V, Nirvikalpa N, Rao SK. Osteo-odonto-keratoprosthesis - a maxillofacial perspective. *J Craniomaxillofac Surg*. déc 2012;40(8):e426-431.
17. Iyer G, Pillai VS, Srinivasan B, Falcinelli G, Padmanabhan P, Guruswami S, et al. Modified osteo-odonto keratoprosthesis--the Indian experience--results of the first 50 cases. *Cornea*. juill 2010;29(7):771-6.
18. Iyer G, Srinivasan B, Agarwal S, Rishi E, Rishi P, Rajan G, et al. Bone augmentation of the osteo-odonto alveolar lamina in MOOKP--will it delay lamellar resorption? *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. juill 2015;253(7):1137-41.
19. Basu S, Pillai VS, Sangwan VS. Mucosal complications of modified osteo-odonto keratoprosthesis in chronic Stevens-Johnson syndrome. *Am J Ophthalmol*. nov 2013;156(5):867-873.e2.
20. Fong KCS, Ferrett CG, Tandon R, Paul B, Herold J, Liu CSC. Imaging of osteo-odonto-keratoprosthesis by electron beam tomography. *Br J Ophthalmol*. août 2005;89(8):956-9.

21. Iyer G, Srinivasan B, Agarwal S, Rachapalle SR. Laminar resorption in modified osteo-odonto-keratoprosthesis procedure: a cause for concern. *Am J Ophthalmol.* août 2014;158(2):263-269.e2.
22. Berg BI, Dagassan-Berndt D, Goldblum D, Kunz C. Cone-beam computed tomography for planning and assessing surgical outcomes of osteo-odonto-keratoprosthesis. *Cornea.* avr 2015;34(4):482-5.
23. Liu C, Okera S, Tandon R, Herold J, Hull C, Thorp S. Visual rehabilitation in end-stage inflammatory ocular surface disease with the osteo-odonto-keratoprosthesis: results from the UK. *Br J Ophthalmol.* sept 2008;92(9):1211-7.