

ASPECTOS ORO-FACIAIS NA SÍNDROME DE MOHR (OFD II) - RELATO DE CASOS

TAGLIANI MM**, Tagliani Neto L**, Dela Coleta TE**, Carrara CFC
Setor Odontológico - Odontopediatria HRAC/USP

Um dos subtipos da síndrome orofaciodigital (OFD), a síndrome de Mohr ou OFD II, ocorre em 1: 330.000 indivíduos nascidos vivos e tem como sinal patognomônico a polissindactilia bilateral dos háluces. O padrão de transmissão genético é autossômico recessivo. O correto diagnóstico torna-se fundamental devido aos diferentes padrões de herança genética e prognóstico para cada subtipo da OFD . Os sinais clínicos comumente descritos em indivíduos com OFD II são hipertelorismo, fissura mediana labial, oligodontia, hamartomas linguais, micrognatia, sindactilia, braquidactilia, clinodactilia, polidactilias pós-axial e pré-axial. Em alguns indivíduos observa-se atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, anormalidades cerebrais severas e anomalia de Dandy-Walker. Neste estudo são relatados três casos de indivíduos com síndrome de Mohr, matriculados no HRAC/USP. As características comuns aos três indivíduos, do sexo masculino, são fissura mediana pré-forame incompleta, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, hamartomas linguais, cisto cerebral, dentição decídua completa, desvio de linha média, assimetria labial e micrognatia. Devido ao comprometimento cerebral severo, os pacientes têm baixa expectativa de vida, o que limita nossa análise à primeira dentição.