

CARACTERÍSTICAS BUCAIS CLÍNICAS E RADIOGRÁFICAS EM PACIENTES COM SÍNDROME OROFACIODIGITAL TIPO I

TAGLIANI MM**, Freitas MCM**, Gomide MR, Carrara CFC
Setor Odontológico - Odontopediatria HRAC/USP

As síndromes Orofaciodigitais (OFDs) formam um grupo de afecções genéticas heterogêneas, envolvendo as regiões orofacial e axiais, com superposição de sinais clínicos, o que dificulta a precisão na diferenciação clínica. A OFD do tipo I (OFD I [MIM 311200]) é transmitida como uma condição dominante ligada ao gene X, letal em homens, com prevalência de 1:250.000 nascidos vivos. Dependendo da classificação da OFD, as anormalidades craniofaciais comumente encontradas são bossas frontais, alopecia, baixa implantação de orelhas, distopia de canthorum, pregas epicânticas, hipertelorismo, hipoplasia da cartilagem alar nasal, nariz assimétrico, com aparência de "nariz de papagaio", micrognatia, retrognatia, entre outros. Os sinais clínicos digitais nas OFDs são braquidactilia, clinodactilia, sindactilia, bifurcação dos háluces e outros. Além desses, pode haver outros sintomas combinados, como atraso no desenvolvimento mental, rins policísticos e outras anomalias. A fissura mediana pode estar ou não associada. As alterações que estes pacientes apresentam na cavidade bucal são de grande relevância no fechamento do diagnóstico desta anomalia, sendo as mais comuns: hamartomas linguais, múltiplos frênulos bucais, assimetria labial, filtro naso-labial alongado, palato ogival e agenesia de incisivos inferiores. Este trabalho contribui grandemente com o estudo desta síndrome, uma vez que reúne 19 pacientes e encontra uma característica nunca relatada previamente, a ausência de freio labial superior mediano em todos os indivíduos avaliados.