

ALTERAÇÕES DENTÁRIAS NA SÍNDROME DE WAARDENBURG

Edimilson Martins de Freitas; Sibebe Nascimento de Aquino; Lívia Máris Ribeiro Paranaíba; Ricardo D. Coletta; Hercílio Martelli Júnior

Síndrome de Waardenburg (SW; MIM # 193500) é uma doença autossômica dominante caracterizada pela perda auditiva neurosensorial congênita, distopia canthorum e despigmentação do cabelo (topete branco), pele e íris. Além disso, alterações musculoesqueléticas, doença de Hirschsprung e defeitos neurológicos podem ser observados. Manifestações orais como agenesia dentária, fissura do lábio e/ou palato, malformações de esmalte e língua fissurada foram descritas em associação à SW. Este trabalho relata um caso de paciente afetada por WS, com presença de alterações dentárias. Paciente DSA, sexo feminino, 16 anos de idade, foi encaminhada para a Clínica de Estomatologia da Universidade Estadual de Montes Claros, Minas Gerais, Brasil, com queixa principal de ausência dentária. Exame físico revelou presença de topete branco, manchas acromáticas na região abdominal e dos membros inferiores e alterações na cor dos olhos. Exame intra bucal revelou dentes cônicos, oligodontia e taurodontismo. Avaliação foi solicitada ao Departamento de Dermatologia e Oftalmologia da Unimontes, que culminou com o diagnóstico de SW. Demais membros da família foram avaliados e dos 29 investigados, 16 apresentaram características de SW. Anomalias dentárias, como a agenesia dentária, dentes cônicos e taurodontismo, foram identificadas em outros dois indivíduos da família. A presença de alterações dentárias resultou em considerável impacto estético em indivíduos afetados, o que exigiu uma abordagem multidisciplinar. A paciente e seus familiares afetados são acompanhados pelo Departamento de Odontologia da Unimontes. O diagnóstico precoce das alterações clínicas nesses casos pode contribuir para melhorar a qualidade de vida dos pacientes afetados. Avaliações de mais casos clínicos e famílias afetadas são necessárias para compreensão dos mecanismos envolvidos nas manifestações dentárias dessa condição.

Referências:

1. BRITO, L. A.; PARANAIBA, L.M.R; BASSI, C.F.S; MASOTTI, C; MALCHER, C; SCHLESINGER, D.; *et al.* Region 8q24 is a susceptibility locus for nonsyndromic oral clefting in Brazil. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*, 94(6):464-468, 2012.
2. NEWTON, V.E. Clinical features of the Waardenburg syndromes. *Adv Otorhinolaryngol*, 61:201-208, 2002.
3. WAARDENBURG, P.J. A new syndrome combining developmental anomalies of the eyelids, eyebrows and nose root with pigmentary defects of the iris and head hair and with congenital deafness. *Am J Hum Genet*, 3:195-253, 1951.