

FISSURA DE LÁBIO E/OU PALATO E AS ALTERAÇÕES SISTÊMICAS EM INDIVÍDUOS COM SÍNDROME DE KABUKI DO HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

OLANO-DEXTRE TL****¹, NEVES LT¹, NISHIYAMA CK¹, KOKITSU-NAKATA NM¹, PINTO LC¹, ALMEIDA ALPF¹

1 Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, USP, Bauru.

O indivíduo com a Síndrome de Kabuki (SK) pode apresentar fissura de lábio e/ou palato e outras alterações sistêmicas associadas à síndrome. Conhecer as alterações presentes em sujeitos com essa síndrome pode contribuir para a prevenção e para o tratamento odontológico, em especial nos indivíduos que apresentem cardiopatias congênitas proporcionando maior segurança no atendimento odontológico.

OBJETIVO: Investigar a presença de fissura de lábio e/ou palato e listar as alterações sistêmicas presentes em indivíduos com síndrome de Kabuki (SK) do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP). **MÉTODOS:** Foram analisados 46 prontuários de indivíduos com SK matriculados no HRAC/USP quanto à presença de fissura de lábio e/ou palato e foram listadas as alterações sistêmicas presentes (cardiopatias, doenças infecciosas e imunológicas, nefropatias, comprometimento neurológicos e repercuções). **RESULTADOS:** 44 (95,65%) indivíduos apresentaram fissura de lábio e/ou palato, 22 indivíduos do gênero masculino apresentaram fissuras de lábio e/ou palato, sendo 19 com fissura de palato, 2 com fissura de lábio e palato e 1 com fissura de lábio; e 22 indivíduos do gênero feminino, 18 apresentaram fissura de palato e 4 fissura de lábio e palato. Das alterações sistêmicas 17 (36,96%) indivíduos apresentaram cardiopatia congênita, 36 (78,26%) indivíduos tiveram doenças infecciosas ou imunológicas, 8 (17,39%) indivíduos apresentaram nefropatias, 40 (86,96%) indivíduos tinham deficiência intelectual. **CONCLUSÃO:** Os indivíduos com SK apresentaram fissura de lábio e/ou palato, cardiopatias congênitas, doenças infecciosas e deficiência intelectual, necessitando abordagem interdisciplinar.

CLEFT LIP AND/OR PALATE AND SYSTEMIC ALTERATION IN INDIVIDUALS WITH KABUKI SYNDROME FROM HOSPITAL FOR REHABILITATION OF CRANIOFACIAL ANOMALIES

OLANO-DEXTRE TL****¹, NEVES LT¹, NISHIYAMA CK¹, KOKITSU-NAKATA NM¹, PINTO LC¹, ALMEIDA ALPF¹

1 Hospital of Rehabilitation of Craniofacial Anomalies, USP, Bauru.

An individual with Kabuki syndrome (KS) can present cleft lip and/or palate and other systemic alterations associated with the syndrome. Knowing the alteration present in individuals with this syndrome may contribute to the prevention and to the dental treatment, especially in those individuals

who have congenital heart diseases providing grater safety in dental care. **AIM:** To investigate the presence of cleft lip and/or palate and list the systemic alterations present in individuals with Kabuki syndrome (KS) of the Hospital of Rehabilitation of Craniofacial Anomalies at the University of São Paulo. **METHODOLOGY:** Were analyzed 46 records of patients with KS registered at HRAC/USP about the presence of cleft lip and/or palate and systemic alterations were listed (congenital heart diseases, infectious and immune diseases, nephropathies, neurological disorders and repercussions). **RESULTS:** 44 (95,65%) individuals had lip and/or palate, 22 male individuals of this sample had cleft lip and/or palate, therefore, 19 with cleft palate, 1 with cleft lip and 2 with cleft lip and palate; and in 22 female individuals of this sample, 18 had cleft palate and 4 cleft lip and palate. Systemic alterations were shown, 17 (36,96%) individuals showed congenital heart diseases, 36 (78,26%) individuals showed infectious or immunological diseases, 8 (17,39%) individuals showed nephropathies, 40 (86,96%) individuals showed intellectual disability. **CONCLUSION:** Individuals with KS showed cleft lip and/or palate, congenital heart diseases, infectious diseases and intellectual disability, requiring interdisciplinary approach.