

## ACHADOS ODONTOLÓGICOS EM INDIVÍDUO AFETADO PELA SÍNDROME DE KABUKI: RELATO DE CASO

OLANO-DEXTRE TL\*\*\*<sup>1</sup>, PINTO LC<sup>1</sup>, NISHIYAMA CK<sup>1</sup>, NEVES LT<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, USP, Bauru.

As manifestações orais são comumente observadas em indivíduos com síndrome de Kabuki e podem compreender micrognatia, retrognatia, palato ogival, mordida cruzada posterior, fissura lábio e/ou palato, língua bifida e úvula, dentes espaçados amplamente, primeiros molares permanentes ectópicos, atraso do padrões da erupção dentária, reabsorção radicular externa dos incisivos permanentes superiores e molares, dentes impactados e anomalias dentárias, tais como hipodontia, dentes cónicos, dentes neonatais e dentes com câmara pulpar grande. **OBJETIVO:** Descrever os achados odontológicos em indivíduo com síndrome de Kabuki matriculado no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP). **RELATO DE CASO:** Paciente brasileiro do gênero masculino, 15 anos de idade, com fissura pós-forame incisivo incompleta (úvula bifida), microtia da orelha esquerda e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor significativo, com diagnóstico clínico da síndrome de Kabuki e variante de Dandy-Walker. A história clínica odontológica descreveu mordida cruzada bilateral e mordida aberta anterior, que foram corregidas com expansor Hyrax durante o tratamento realizado no setor de Ortodontia do HRAC/USP. O indivíduo foi encaminhado ao setor de Endodontia do HRAC/USP para avaliação do dente 37 por apresentar extensa lesão cariosa. Ao exame clínico notou-se abertura bucal diminuída, lesão cariosa extensa no dente 37, o qual respondeu negativamente aos testes de percussão vertical e horizontal e o teste térmico foi inconclusivo. Na radiografia periapical não foram observadas alterações periapicais, no entanto, observou-se a presença de raiz supranumerária, também no dente 36. Procedeu-se com a remoção do tecido cariado que alcançou os limites da câmara pulpar, indicando o tratamento endodôntico radical; porém devidas as dificuldades inerentes ao indivíduo (abertura de boca insuficiente para as várias fases do tratamento endodôntico, anomalia dentária hiperplásiantes e atraso do desenvolvimento neuro-psico-motor significativo) optou-se pela exodontia do mesmo, visto a possibilidade de tratamento ortodôntico com aparelho fixo posicionando o dente 38 no lugar do dente 37. Ao exame clínico bucal visualizou-se a transposição do dente 23 e 24, além de higiene bucal comprometida e na radiografia panorâmica pertencente ao arquivo do setor de Radiologia do HRAC/USP, apresentou ausência dos dentes 15, 22 e 41, reabsorção radicular externa apical do dentes 11 e 21, presença de raízes supranumerárias nos dentes 36, 37, 46 e 47. Paciente foi encaminhado ao setor de Higienização. **CONCLUSÃO:** Os achados odontológicos de indivíduos sindrômicos devem ser descritos, enriquecendo os dados para definição do fenótipo e podendo contribuir na patogênese da síndrome.

## DENTAL FINDINGS IN INDIVIDUAL AFFECTED BY KABUKI SYNDROME: A CASE REPORT

OLANO-DEXTRE TL\*\*\*<sup>1</sup>, PINTO LC<sup>1</sup>, NISHIYAMA CK<sup>1</sup>, NEVES LT<sup>1</sup>

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

*Oral manifestations are commonly observed in individuals with Kabuki syndrome and may comprise micrognathia, retrognathia, high-arched palate, posterior crossbite, lip and/or palate cleft, bifid tongue and uvula, widely spaced teeth, ectopic permanent first molars, delayed tooth eruption pattern, external root resorption of the permanent upper incisors and molars, impacted teeth and dental anomalies such as hypodontia, conical teeth, neonatal teeth and teeth with large pulp chamber. **AIM:** Describe the dental findings in individual with Kabuki syndrome registered at the Hospital of Craniofacial Anomalies Rehabilitation at the University of São Paulo (HRAC/USP). **CASE REPORT:** A Brazilian male patient, 15 years old, with incomplete post-foramen incisor cleft, microtia of the left ear and significant neuropsychomotor developmental delay, with clinical diagnosis of Kabuki syndrome and Dandy-Walker variant. The dental clinic history described bilateral cross bite and anterior open bite, which were corrected with Hyrax expander during treatment performed in Orthodontics sector of HRAC/USP. The individual was referred to Endodontic sector HRAC/USP to evaluate of tooth 37, which had an extensive carious lesion. The clinical examination showed reduced mouth opening, extensive carious lesion in tooth 37, which responded negatively to the vertical and horizontal percussion testing and the thermal testing was inconclusive. In periapical radiography no periapical changes were observed, however, there was the presence of supernumerary root, also in the tooth 36. We proceeded with the removal of decayed tissue that has reached the limits of the pulp chamber, indicating the radical endodontic treatment; but due to difficulties inherent in the individual (reduced mouth opening for the various phases of the endodontic treatment, increase dental anomalies and significant neuropsychomotor development delay). So we opted for the extraction of the same, as the possibility of orthodontic treatment with braces positioning the tooth 38 in place of tooth 37. At the oral clinical examination we visualized the transposition of the tooth 23 and 24; and compromised oral hygiene. The panoramic radiograph belonging to the file of Radiology sector at the HRAC/USP; the patient presented absence of teeth 15, 22 and 41, an apical external root resorption of the teeth 11 and 21, roots in the presence of supernumerary root in the teeth 36, 37, 46 and 47. Patient was sent to Dental Hygiene sector. **CONCLUSION:** The findings of dental individuals with syndromes should be described, enriching the data to define the phenotype and may contribute to the pathogenesis of the syndrome.*