



# SÍNDROME DE SCHWARTZ JAMPEL: RELATO DE EXPERIÊNCIA

AUTOR(ES): ADRIANA BENQUERER OLIVEIRA PALMA, POLLIANA FERREIRA MENDES CAPUCHINHO, REBECA YASMIN ROCHA DOS SANTOS

A síndrome de Schwartz Jampel (SSJ) é uma desordem autossômica recessiva, cujos aspectos clínicos são: distrofia miotônica contínua, baixa estatura, aparência facial típica e múltiplas anormalidades esqueléticas. A SSJ é resultado de mutações no gene HSPG2, que codifica Perceplan, uma importante proteoglicana componente da membrana basal. O tratamento ainda não é bem definido. A droga mais utilizada pelos pacientes é a carbamazepina. É importante que haja uma atuação multiprofissional, medicina, odontologia, a fisioterapia, a fonoaudiologia, a terapia ocupacional, além de cirurgias ortopédicas e oftalmológicas. OBJETIVO: O presente trabalho relata características, tratamento e a importância do conhecimento da síndrome de SSJ pelo cirurgião-dentista, sendo ilustrado com um caso clínico. METODOLOGIA: Foram realizadas buscas de documentos e artigos científicos nas bases de dados Biblioteca Virtual de Saúde, SciELO, Portal CAPES, PubMed, LILACS, Google Acadêmico, no período à partir de 2010 até o ano 2015, com os seguintes descritores: Síndrome de Schwartz Jampel, SSJ, Síndrome de Schwartz Jampel e odontologia, Carbamazepina, e Miotonia, sendo selecionados aqueles encontrados na íntegra em Português e Inglês. Foram identificados alguns trabalhos e selecionados os relevantes. RELATO DE CASO: Paciente GC, sexo feminino, 25 anos, melanoderma, procurou a Clínica Integrada IV (pacientes com necessidades neuropsicomotoras) da Unimontes para realizar tratamento odontológico. Durante o exame clínico foram identificados sinais característicos da SSJ como: baixa implantação da orelha, exostose, baixa estatura, língua festonada, apinhamento dentário e maloclusão, atresia do palato e fenda pseudopalatina. Durante o atendimento planejado por sessões, a paciente recebeu os seguintes tratamentos: anamnese, exame físico, profilaxia, exame de dentes, aplicação tópica de flúor, radiografia do dente 28; tratamento expectante e restauração provisória no dente 37; restaurações provisórias com CIV nos dentes 46, 47; extração do resto radicular-28; restauração de resina nos dentes 46, 47; restauração de resina no dente 37, 26. CONCLUSÃO: É relevante que o Cirurgião Dentista conheça as características a respeito desta síndrome, pois esta acomete a região facial e cavidade bucal. Além disso deve ter uma visão sistêmica da saúde do paciente a fim de evitar complicações no atendimento. Projeto de Extensão: Programa de Saúde bucal numa visão interdisciplinar