



ALTERAÇÕES ORAIS EM PACIENTES COM SÍNDROME FANCONI PRIMÁRIA

AUTOR(ES): CÉLIA MARCIA FERNANDES MAIA, DANIELLA REIS BARBOSA MARTELLI, HERCÍLIO MARTELLI JÚNIOR, PAULA CRISTINA B. PEREIRA, SHIRLENE BARBOSA P. FERREIRA, SIBELE NASCIMENTO DE AQUINO, ANA CRISTINA SIMÕES E SILVA

Síndrome Fanconi (SF) constitui uma alteração metabólica caracterizada por uma generalizada disfunção dos túbulos renais com prevalência aproximada de 1/1.000.000 nativos. Essa alteração renal leva ao comprometimento da reabsorção de minerais, proteínas e glicose. A doença possui herança autossômica com casos herdados como herança dominante ou recessiva. Poliúria, acidose metabólica, atraso no crescimento, raquitismo e osteomalácia constituem parte das alterações clínicas da doença. Alterações dentais são pouco conhecidas na SF, embora essas manifestações já tenham sido descritas em pacientes com distúrbios renais. O objetivo do presente estudo foi o relato de dois casos de SF com alterações dentais. Metodologia Para isso, 4 pacientes com SF, diagnosticados entre 1997 a 2010, foram selecionados para o estudo. Após o diagnóstico, os pacientes foram submetidos a exames clínicos e de imagens. Resultados Foram identificadas alterações dentais em 2 dos pacientes avaliados. No primeiro caso, o exame clínico oral revelou presença de dentes com superfícies ásperas com áreas brancas e opacas. Perda da dentição decídua precocemente e atraso na erupção da dentição permanente também foram observadas. No segundo paciente, a oroscopia detectou atraso na erupção da dentição permanente e o exame radiográfico revelou perda de contraste entre dentina e esmalte. Nos dois casos, foi observada a perda de densidade óssea na maxila e mandíbula ao exame radiográfico. Conclusão Esse trabalho relata que a presença da disfunção tubular renal na SF pode ter efeitos sobre os tecidos mineralizados da cavidade oral. Todos os pacientes incluídos nesse trabalho são acompanhados por uma equipe multidisciplinar que inclui nefrologistas pediátricos, psicólogos, nutricionistas e dentistas. Este trabalho constitui o primeiro relato de alterações dentais em pacientes brasileiros com a SF. Agradecimentos: FAPEMIG, CAPES, CNPq. Referências 1. Drube J, Schiffer E, Mischak H, Kemper MJ, Neuhaus T, Pape L, Lichtinghagen R, Ehrich JHH: Urinary proteome pattern in children with renal Fanconi syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 2009;24:2161-2169. 2. Haque SK, Ariceta G, Batlle D: Proximal renal tubular acidosis: a not so rare disorder of multiple etiologies. *Nephrol Dial Transplant* 2012;27:4273-4287.