

Síndrome de Turner: características clínicas e relato de uma abordagem cirúrgica

Turner syndrome: the clinical characteristics and surgical approach

Síndrome de Turner: características clínicas y abordaje quirúrgico

Luiz Henrique Soares **TORRES**¹
Mateus Barros **CAVALCANTE**²
Caio Pimenteira **UCHÔA**²
Caroline Brígida Sá **ROCHA**²
Joana de Ângelis Alves **SILVA**³
Thayane Celina Silva **LESSA**³
Lucas Fortes Cavalcanti de **MACÊDO**⁴
João Joaquim **FERREIRA NETO**⁴
Valfrido Antônio **PEREIRA FILHO**¹

¹Programa de Pós-graduação em Ciências Odontológicas, Departamento de Diagnóstico e Cirurgia, Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP) Faculdade de Odontologia de Araraquara, 14801-903, Araraquara-SP, Brasil

²Departamento de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial, Hospital Universitário Oswaldo Cruz, UPE Universidade de Pernambuco, 50100-130 Recife-PE, Brasil.

³Cirurgiã-Dentista pela Faculdade de Odontologia de Pernambuco, UPE Universidade de Pernambuco 50100-130 Recife, Brasil

⁴Centro Universitário CESMAC - 57081-350 Maceió-AL, Brasil

Resumo

A Síndrome do Turner (ST) é um distúrbio genético causado pela ausência total ou parcial do cromossomo X. A condição foi descrita pela primeira vez em 1938 e representa o defeito cromossômico mais freqüente. 45, X é o cariótipo mais comumente apresentado em pacientes com essa patologia. Caracteriza-se por anomalias craniofaciais, baixa estatura, atraso no desenvolvimento puberal, esterilidade, peito grande, agenesia dentária, mordida aberta anterior, diastema, dentes supranumerários, entre outros. O objetivo deste estudo é descrever um caso sobre uma das manifestações orais da ST. Paciente do sexo feminino, 8 anos, encaminhada ao ambulatório de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia do Centro Universitário Cesmac-Brasil. Durante o exame foram observadas as características patognômicas da ST e ausência dos 11 e 21 dentes. A radiografia panorâmica mostrou dentes supranumerários na região anterior da maxila, afetando a erupção de 11 e 21 dentes. O tratamento proposto foi remover cirurgicamente os dentes supranumerários. É obrigatório associar o exame clínico e exames complementares ao diagnóstico precoce, a fim de planejar o tratamento preciso com o objetivo de reduzir possíveis complicações clinicamente associadas.

Descritores: Síndrome de Turner; Dente Supranumerário; Anormalidades Congênitas.

Abstract

The Turner Syndrome (TS) is a genetic disorder caused by total or partial absence of the X-chromosome. The condition was first described in 1938 and represents the most frequent chromosomal defect. 45,X is the most commonly presented karyotype in patients with this pathology. It's characterized by craniofacial anomalies, small stature, delay on the pubertal development, sterility, large chest, tooth agenesis, anterior open bite, diastema, supernumerary teeth, among others. The aim of this study is describe a case about one of the oral manifestations of the TS. An 8 years old female patient referred to the Pediatric Dentistry clinic at the dentistry school of the Centro Universitário Cesmac-Brazil. During the examination were observed the pathognomonic characteristics of the TS and absence of the 11 and 21 teeth. The panoramic radiography displayed supernumerary teeth in the anterior region of the maxilla, affecting the eruption of both 11 and 21 teeth. The proposed treatment was to surgically remove of those supernumerary teeth. It is mandatory to associate the clinical examination and complementary tests into early diagnosis in order to plan the precise treatment with purpose of reduce possible clinically associated complications.

Descriptors: Turner's syndrome; Tooth, Supernumerary; Congenital Abnormalities.

Resumen

El síndrome de Turner (ST) es un trastorno genético causado por la ausencia total o parcial del cromosoma X. La condición se describió por primera vez en 1938 y representa el defecto cromosómico más frecuente. 45, X es el cariotipo más comúnmente presentado en pacientes con esta patología. Se caracteriza por anomalías craneofaciales, baja estatura, retraso en el desarrollo puberal, esterilidad, tórax grande, agenesia dental, mordida abierta anterior, diastema, dientes supernumerarios, entre otros. El objetivo de este estudio es describir un caso sobre una de las manifestaciones orales de la ST. Paciente femenina de 8 años remitida a la clínica de odontopediatria de la escuela de odontología del Centro Universitario Cesmac-Brasil. Durante el examen se observaron las características patognômicas del ST y ausencia de los 11 y 21 dientes. La radiografía panorámica mostró dientes supernumerarios en la región anterior del maxilar, afectando la erupción de 11 y 21 dientes. El tratamiento propuesto fue extirpar quirúrgicamente los dientes supernumerarios. Es obligatorio asociar el examen clínico y las pruebas complementarias al diagnóstico temprano para planificar el tratamiento preciso con el fin de reducir las posibles complicaciones clinicamente asociadas.

Descriptores: Síndrome de Turner; Diente Supranumerario; Anomalías Congénitas.

INTRODUÇÃO

Mencionado primeiramente por Morgagni em 1748 e depois por Funke em 1902, o relato completo da Síndrome do Turner (ST) só foi feito em 1938 por Ullrich e Turner. É descrita como uma alteração genética constituída por um mosaicismismo cromossômico com ausência ou outras deficiências estruturais do cromossomo X¹. Esta condição leva a um amplo espectro de características fenotípicas e clínicas, como baixa estatura e falência ovariana prematura. Considerada a única monossomia cromossômica compatível com a vida, ocorre em 1 para cada 1.500 a 2.500 nascidos vivos^{1,2}.

Algumas características sistêmicas, dentárias e faciais podem ser citadas: crescimento

desequilibrado do esqueleto craniofacial, redução das dimensões transversais da maxila causando má oclusão, retrognatismo mandibular, arco palatino alto, alta incidência de fissura palatina. As alterações dentárias comumente são a erupção precoce, apinhamento, alterações de forma, tamanho e espessura do esmalte dentário e reabsorção radicular idiopática³⁻⁵. Essas características, dependendo da abordagem planejada, podem ser corrigidas pelo tratamento ortodôntico ou, em alguns casos, exigindo cirurgia ortognática^{4,5}.

O objetivo deste relato é descrever as características clínicas faciais e dentárias de um caso de ST em paciente pediátrico e discutir o papel do

cirurgião-dentista no diagnóstico precoce dessa condição.

CASO CLÍNICO

Paciente do gênero feminino, oito anos de idade, foi encaminhada ao ambulatório de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia do Centro Universitário Cesmac - Brasil por um médico geneticista. A principal queixa do genitor foi a ausência do incisivo central superior após a perda dos dentes decíduos.

A paciente foi diagnosticada por um geneticista com ST através do teste de cariótipo, que resultou em monossomia do cromossomo X. As condições físicas gerais não foram dignas de nota, apesar do uso do hormônio do crescimento (HC). Ao exame extrabucal foram observados pescoço curto e em forma de teia baixa estatura, peito proeminente, linha capilar posterior baixa em região de nuca (Figura 1A e Figura 1B). Ao exame intrabucal notou-se má oclusão com mordida cruzada posterior bilateral e mordida aberta anterior (Figura 2A e Figura 2B).



Figura 1: Aspecto clínico extrabucal: vista frontal(A) e vista lateral(B).



Figura 2: Aspecto clínico intrabucal: vista frontal(A) e vista lateral(B).

Exames complementares de diagnóstico como radiografia panorâmica e radiografia periapical (Figura 3A e Figura 3B) revelaram a presença de dentes supranumerários comprometendo a irrupção dos dentes permanentes.



Figura 3: Radiografia panorâmica (A) e radiografia periapical (B) revelando a presença de elementos dentários supranumerários.

Com base na técnica de posicionamento de Clark, a abordagem palatina para o procedimento cirúrgico foi escolhida para remover os dentes supranumerários. Sob anestesia local, um retalho mucoperiosteal foi refletido e os dentes extranumerários foram removidos (Figura 4A e Figura 4B). O paciente retornou no sétimo dia de pós-operatório sem queixas ou complicações pós-operatórias (Figura 5).



Figura 4: Remoção dos elementos extranumerários.



Figura 5: Aspecto intrabucal aos sete dias pós-operatórios.

DISCUSSÃO

Descrita como a alteração genética mais comum em mulheres e a única cromossômica monossômica compatível com a vida, ST foi relatada por Ullrich e Henry Turner em 1938². Desde então, vários relatos foram publicados^{1-4,6,7}. As características da ST foram bem descritas na literatura (Tabela 1)⁸⁻¹². Neste relato, a paciente apresentou características clínicas como distúrbios endócrinos associados a erupção de dentes e físicas como pescoço curto e em formato de teia. Várias condições sistêmicas, como doenças cardíacas e renais, hipertensão arterial, obesidade, diabetes mellitus, catarata, problemas na glândula tireoide e artrite foram relatadas na literatura¹³. No entanto, neste caso, a mãe não relatou nenhuma doença associada.

Malformações craniofaciais desarmoniosas com complicações bucais como uma característica da ST foi reportada na literatura por Midtbø e Halse⁶. Pacientes com alterações no cromossomo X desenvolvem um modelo especial de má oclusão com desvios sagital, vertical e transversal. Em seu estudo, a prevalência de oclusão distomolar e mordida aberta anterior e lateral e mordida cruzada lateral foi significativamente aumentada quando relacionada à síndrome¹⁴.

Problemas de erupção devido à maturação dentária têm sido descritos¹¹. Alguns autores

estabeleceram a presença de dentes supranumerários ou variação de tamanho conectada ao cromossomo X^{15,16}. Vários trabalhos na literatura relatam a presença de dentes supranumerários em pacientes com síndromes genéticas e de alteração de desenvolvimento e enfatizam a solicitação de exames complementares^{17,18}.

Tabela 1. Descrição das principais características apresentadas na Síndrome de Turner

Alterações Faciais	
Ayoub et al. ⁸	Crescimento mandibular diminuído; hipoplasia do terço médio
Kasagani et al. ⁹	Mandíbula hipoplásica; assimetria facial
Shankar Backeljauw ¹⁰ e	-----
Duarte ¹¹	Micrognatia; desenvolvimento craniofacial anormal; mandíbula larga; maxila estreita
Contreras et al. ¹²	Inclinação posterior da maxila; palato ogival; retrognatismo
Alterações Dentárias	
Ayoub et al. ⁸	Oclusão molar distal; maxila estreita; Mordida cruzada;
Kasagani et al. ⁹	Maloclusão; Erupção prematura; Maloclusões Erupção prematura; Dentes com tamanho reduzido; Hipoplasia de esmalte
Shankar Backeljauw ¹⁰ e	Erupção anormal dos dentes; Alterações de forma
Duarte ¹¹	Desenvolvimento dentário anormal; erupção da dentição secundária precoce; má oclusão dentária
Contreras et al. ¹²	Maloclusão; Hipoplasia de esmalte; coroas dentárias com tamanhos reduzidos
Condições Sistêmicas	
Ayoub et al. ⁸	Doença cardíaca congênita; deficiência hormonal; dificuldades no aprendizado; hipotireoidismo; diabetes mellitus
Kasagani et al. ⁹	Anormalidades cardíacas; Hipertensão; Anormalidades renais; Desordens gastrointestinais
Shankar Backeljauw ¹⁰ e	Obesidade; Doença celíaca; Deficiência de vitamina D; Osteoporose; risco de fratura aumentado;
Duarte ¹¹	Doença celíaca; disgenesia gonadal; Hipertensão arterial; atraso no desenvolvimento puberal; infertilidade
Contreras et al. ¹²	Anomalias cardiovasculares; hipertensão arterial; otite média; hipotireoidismo; diabetes mellitus; deficiência imunológica; osteoporose
Outras Alterações	
Ayoub et al. ⁸	Atraso no crescimento; Surdez
Kasagani et al. ⁹	Disgenesia gonadal; Ausência de desenvolvimento mamário; Pescoço curto; Baixa estatura; Tórax proeminente; Unhas hipoplásicas
Shankar Backeljauw ¹⁰ e	Baixa estatura; Pescoço em forma de teia; Estrabismo; Ptose palpebral; Anormalidades da orelha externa
Duarte ¹¹	Pescoço curto; Encurtamento dos ossos longos; Baixa implantação capilar na nuca; Baixa implantação de orelhas
Contreras et al. ¹²	Baixa estatura; Imaturidade do desenvolvimento sexual

Uma vez que a condição é notada, a necessidade de remover os dentes supranumerários deve ser discutida para permitir a irrupção dos dentes permanentes impactados. Neste relato a paciente apresentou dentes supranumerários comprometendo a irrupção dos incisivos permanentes. Os dentes supranumerários são menos comuns na dentição decídua (0,3-0,8%) que os dentes permanentes (0,1-3,8%)^{19,20} e são a causa mais comum de falha de erupção do incisivo central superior³.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os cirurgiões-dentistas devem estar atentos aos achados orais ou faciais da ST em seus pacientes. O diagnóstico inicial é um ponto chave para o atendimento e o planejamento juntamente com outras modalidades médicas. Diversos autores recomendam que a avaliação clínica e radiográfica periódica devam ser realizadas para garantir o bem estar do paciente.

REFERÊNCIAS

1. Vasconcelos, B. Estudo da frequência de aberrações cromossômicas nos pacientes atendidos na Unidade de Genética do Instituto da

Criança entre 1992 a 2002 [dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP; 2007.

2. Laranjeira C, Cardoso H, Borges T. Turner syndrom. Acta Pediatr Port. 2010;41(1):38-43.

3. Selow MLC, Vieira I, Figueiredo AM, Miyaki MR. A síndrome de turner em odontologia. Dens. 2006;14(2):13-20

4. Russell KA. Orthodontic treatment for patients with Turner. Am J Ortho Dentofacial Orthop. 2001;120(3):314-22

5. Hwang CJ, Cha JY. Orthodontic treatment with growth hormone therapy in a girl of short stature. Am J Ortho Dentofacial Orthop. 2004; 126(1):118-26.

6. Midtbø M, Halse A. Occlusal morphology in Turner syndrome. Eur J Orthod. 1996;18(2):103-9.

7. Mandelli SA, Abramides DVM. Manifestações clínicas e fonoaudiológicas na síndrome de turner: estudo bibliográfico. Rev CEFAC. 2012;14(1):146-55

8. Ayoub F, Aoun N, El Hussein H, Jassar H, Sayah F, Salameh Z. Oral and craniofacial clinical signs associated to genetic conditions in human identification part I: a review. J Int Oral Health. 2015;7(5):81-86.

9. Kasagani SK, Jampani ND, Nutalapati R, Mutthineni RB, Ramiseti A. Periodontal manifestations of patients with Turner's syndrome: Report of 3 cases. J Indian Soc Periodontol. 2012;16(3):451-55.

10. Shankar RK, Backeljauw PF. Current best practice in the management of Turner syndrome. Ther Adv Endocrinol Metab. 2018;9(1):33-40.

11. Duarte AC. Mulheres com síndrome de Turner: relação entre atividade física e qualidade de vida [dissertação]. São Carlos: Universidade Federal de São Carlos; 2016.

12. Contreras JPO, Cepeda SEN, Gonzales GIM. Enfoque odontológico del Síndrome de Turner. Remexesto. 2017;4(2):27- 37.

13. Wanderley CAP, Príncipe CSR, Pires EU, Ferreira LM, Ferreira LS, Santos MCO et al. Desenvolvimento sexual e cognitivo das portadoras da síndrome de Turner. Ciênc cogn. 2004;2:61-74.

14. Midtbø M, Halse A. Root length, crown height and root morphology in Turner syndrome. Acta Odontol Scand. 1994;52(5):303-14.

15. Wang XP, Fan J. Molecular genetics of supernumerary tooth formation. Genesis. 2011;49(4):261-77.

16. Lopez, ME, Bazan C, Lorca IA, Chervonagura A. Oral and clinical characteristics of a group of patients with Turner síndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2002;94(2):196-204.

17. Garvey MT, Barry HJ, Blake M. Supernumerary teeth: an overview of classification, diagnosis and management. J Can Dent Assoc. 1999; 65(11):612-16.
18. Szilágyi A, Keszthelyi G, Nagy G, Madléna M. Oral manifestations of patients with Turner syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2000;89(5):577-84.
19. Duarte F, Ramos C, Fonseca L. Dentes Supranumerários. Temática. 2006;1:53-66
20. Peker I, Kaya E, Darendeliler-Yaman S. Clinical and radiographical evaluation of non-syndromic hypodontia and hyperdontia in permanent dentition. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2009;14(8):e393-97.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Luiz Henrique Soares Torres

luiz-lhst@hotmail.com

Submetido em 09/03/2019

Aceito em 11/06/2019