

Manifestações orofaciais da mucopolissacaridose VI: relato de caso

Camila de Oliveira BARBEIRO, Mariana Paravani PALAÇON, Andreia BUFALINO,
Evânio Vilela da SILVA, Elaine Maria Sgavioli MASSUCATO, Claudia Maria NAVARRO

Introdução: As Mucopolissacaridoses são doenças genéticas raras que afetam a produção de enzimas fundamentais para diversos processos bioquímicos. A Mucopolissacaridose VI (MPS VI) é uma doença autossômica recessiva rara de armazenamento lisossomal, causada pela deficiência de arilsulfatase B. Sua incidência é inferior a 1:1.000.000 de recém-nascidos e apresenta fenótipos clínicos variados. As manifestações orais incluem má posição dentária, côndilos hipoplásicos, mordida aberta anterior, macroglossia, lábios hipertróficos, entre outras, além de alterações craniofaciais. **Objetivo:** Relatar um caso de MPS VI que compareceu ao Serviço de Medicina Bucal com queixa de lesão oral. **Relato de Caso:** Paciente do sexo masculino, 32 anos, compareceu ao Serviço de Medicina Bucal com queixa de lesão em mucosa labial interna, com 1 mês de evolução e sem sintomatologia. No exame intra-oral observou-se úlcera de leito amarelado, circunscrita por um halo esbranquiçado, com aproximadamente 1 cm de diâmetro e próxima a dentes mal posicionados. A principal hipótese diagnóstica foi úlcera traumática. Observou-se também mordida aberta, taurodontia, macroglossia, palato ogival, dentes mal posicionados. A avaliação extra-oral revelou desproporção crânio-facial, nanismo, dedos em posição de semi-flexão, prega palmar única, hipertricose, cegueira, nariz em sela, hipertrofia labial e durante a anamnese os pais relataram que o paciente tinha diagnóstico de MPS VI. **Resultados:** O paciente e os pais foram orientados sobre o trauma em tecido mole causado pelo mal posicionamento dentário e prescrevemos Omcilon-A Orabase para uso tópico na lesão, 3 vezes ao dia. Após 15 dias de aplicação, a lesão reduziu significativamente. **Conclusão:** Apesar de rara, o cirurgião-dentista deve ter conhecimento sobre a MPS devido às suas importantes manifestações orais e para proporcionar ao paciente um tratamento adequado. Além disso, uma avaliação clínica minuciosa associada a uma anamnese completa são imprescindíveis para um correto diagnóstico.

DESCRIPTORIOS: Mucopolissacaridose VI; estomatologia; úlcera oral.