

## Abordagem odontológica em paciente infantil com síndrome de Schwartz-Jampel: relato de caso

Alana Castilho de SOUZA, Ana Flávia Borges SHIMADA, Renata Yumi Takahashi MARTINS,  
Izadora Zago GALI, Nayara Nila de Oliveira RODRIGUES, Gabriela Cristina SANTIN,  
Maria Gisette Arias PROVENZANO

**Introdução:** A síndrome de Schwartz-Jampel é uma doença rara autossômica recessiva que resulta em mutações no gene HSPG2, responsável por codificar uma proteína proteoglicana componente da membrana basal. Os aspectos clínicos dessa síndrome são: distrofia miotônica contínua, aparência facial típica, baixa estatura e várias anormalidades esqueléticas. Nos aspectos orodentais, portadores dessa doença podem apresentar múltiplos dentes inclusos, mordida aberta, abertura bucal limitada, palato estreito e arqueado, fendas em palato mole e duro, entre outros. **Objetivos:** Assim, o objetivo deste trabalho é relatar um caso clínico de uma paciente, sexo feminino, 6 anos, portadora da síndrome de Schwartz Jampel com atenção odontopediátrica e ortopédica facial e acompanhamento de 4 anos. **Material e método ou Conduta Clínica:** A abordagem clínica inicial compreendeu o manejo e estratégias educativas preventivas. A conduta ortopédica facial foi a instalação de um aparelho superior removível com expansor e cobertura oclusal para uma expansão lenta, assim como favorecer a abertura bucal da criança e conter a constrição muscular peribucal decorrente da síndrome. Posteriormente, optou-se pela utilização de um aparelho ortodôntico fixo, expansor de maxila tipo Hyrax. O protocolo de ativação foi de expansão rápida com ativações diárias nas primeiras duas semanas, seguindo-se de ativações lentas realizadas durante o atendimento clínico, correspondendo a um período total de um ano. **Resultados:** Houve resposta positiva da paciente ao tratamento proposto, pois o uso dos aparelhos ortopédicos levou a uma melhor abertura bucal, favorecendo as funções mastigatórias, fonéticas e de higiene bucal, o que proporcionou uma melhor qualidade de vida. **Conclusão:** Embora rara, a síndrome de Schwartz-Jampel ainda é pouco abordada na literatura. Ressalta-se, então, a importância do cirurgião dentista ter conhecimento sobre as intercorrências dessa síndrome sobre o desenvolvimento e crescimento dos arcos dentários no paciente infantil.

**DESCRIPTORIOS:** Osteocondrodisplasias; odontopediatria; ortodontia.