

SÍNDROME DE CORNÉLIA DE LANGE EM BEBÊ ASSOCIADA À DOENÇA DE RIGA FEDE TARDIA: RELATO DE CASO

LANGE CORNELIA SYNDROME IN A BABY ASSOCIATED WITH LATE RIGA FEDE DISEASE: CASE REPORT

Márcia Cançado Figueiredo *

Ana Rita Vianna Potrich **

Daiana Back Gouvêa ***

Unitermos:

Síndrome de Cornélia
de Lange;
Deficiência intelectual;
Úlcera

RESUMO

Objetivo: Este trabalho tem como objetivo relatar o atendimento odontológico relacionado à doença de Riga-Fede de uma criança de 2 anos e 4 meses de idade, do sexo feminino, que apresenta síndrome de Cornélia de Lange. **Descrição do Caso:** A síndrome de Cornélia de Lange (CdLs) é uma condição rara com manifestação multissistêmica caracterizada por deficiência no desenvolvimento, dismorfismo facial típico, comprometimento no crescimento e anormalidades em múltiplos órgãos, incluindo alterações em mãos e pés, má-formações renais e cardiovasculares, além de alterações do desenvolvimento neurológico. Problemas odontológicos frequentemente incluem a presença de palato profundo e ogival, micrognatia, atraso na irrupção dentária, doença periodontal e automutilação da língua. Este artigo relata o tratamento de uma criança atendida na clínica de odontologia para pacientes com necessidades especiais Hospital de Ensino Odontológico da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), pois apresentava uma lesão traumática no ventre lingual conhecida como úlcera de Riga Fede. A lesão foi removida através de biópsia excisional, com todos os cuidados necessários em nível ambulatorial. **Conclusões:** A identificação das comorbidades associadas à Síndrome de Cornélia de Lange é de fundamental importância para uma condução segura do atendimento clínico. O profissional deve ter conhecimentos sobre as alterações que ocorrem na cavidade bucal do paciente com CdLs, conhecendo as possíveis lesões patológicas comumente associadas a síndromes.

* Doutora em Odontologia – Odontopediatria. Professora Titular da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

** Especialista em Saúde Coletiva. Odontóloga da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

*** Mestre em Clínica Odontológica – Odontopediatria. Odontóloga da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Uniterms:

Lange Syndrome;
Intellectual Disability;
Ulcer

ABSTRACT

Objective: This study aims to report the dental care related to the Riga-Fede disease of a 2.4 years old child, female, who has Cornelia de Lange syndrome. **Case Description:** Cornelia de Lange syndrome (CdLs) is a rare condition with multisystemic manifestation characterized by developmental impairment, typical facial dysmorphism, impaired growth and abnormalities in multiple organs, including changes in hands and feet, renal and cardiovascular malformations, in addition to changes in neurological development. Dental problems often include the presence of a deep and pointed palate, micrognathia, delayed tooth eruption, periodontal disease and self-mutilation of the tongue. This article reports the treatment of a child at the dental clinic for patients with special needs at the Dental Teaching Hospital of the Federal University of Rio Grande do Sul (UFRGS), as she presented a traumatic lesion in the lingual belly, known as Riga Fede ulcer. The lesion was removed by excisional biopsy with all necessary care on an outpatient basis. **Conclusions:** The identification of comorbidities associated with Cornelia de Lange Syndrome is of fundamental importance for the safe conduct of clinical care. The professional must have knowledge about the changes that occur in the oral cavity of the patient with CdLs, knowing the possible pathological lesions commonly associated with the syndromes.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Cornélia de Lange (CdLs) é caracterizada por alterações fenotípicas que podem afetar múltiplos órgãos. A síndrome é assim denominada, pois em 1933 foi estudada pela pediatra Cornélia de Lange, que avaliou duas crianças que demonstravam características sindrômicas similares, mas não tinham grau de parentesco. Porém, em 1916, um pediatra alemão chamado Brachmann já havia relatado alguns aspectos dessa síndrome, sendo este o motivo de a condição ser também conhecida como Síndrome Brachmann de Lange.^{1,2}

A etiologia da CdLs ainda é incerta. A relação de sete genes com a CdLs já foi relatada na literatura, sendo cinco deles identificados como causadores de 70% dos casos. Apesar de ser uma doença genética, a maioria dos casos são esporádicos (mutações heterozigotas), tendo uma porcentagem muito baixa, de menos de 1%, de casos de CdLs causados por transmissão familiar. O “espectro Síndrome de Cornélia de Lange” inclui fenótipos clássicos e não clássicos, causados por variações patogênicas nos genes codificadores do complexo de coesina e suas

interações.^{1,3,4}

A incidência da síndrome de CdLs é relatada entre 1 a cada 10.000 e 1 a cada 60.000 nascidos vivos.⁵ Não ocorre predileção racial e, em relação ao sexo, o distúrbio afeta homens e mulheres de maneira semelhante, podendo haver leve predileção pelo sexo feminino na ordem de 1,3:1.^{3,5,6} O risco de recorrência estimado é de 2-5% para irmãos de um indivíduo afetado, filho de pais saudáveis, dada a possibilidade de mosaicismos gonadais em um dos progenitores e, quando um dos progenitores é afetado, o risco de recorrência aumenta para 50%.³

Com relação à Classificação Internacional de Doenças (CID-10) esta síndrome se enquadra nas síndromes com anomalias congênitas que afetam múltiplos sistemas (Q87), associada predominantemente às de baixa estatura, CID Q87.12.

Segundo Kline et al (2007)⁷, o diagnóstico da CdLs é fundamentalmente clínico, a partir de critérios mínimos de diagnóstico após o consenso entre a Fundação Americana de Cornélia de Lange e o Comitê Científico Mundial para a CdLs. Esses critérios clínicos devem incluir a aparência facial e três ou mais

características dentre as descritas abaixo (Tabela 1), bem como preencher dois ou três critérios dentro dos sete sistemas afetados e pelo menos um deve pertencer a uma das três áreas maiores que são a do crescimento, desenvolvimento e comportamento. Todas as informações obtidas são valiosas e podem ser

utilizadas por profissionais de saúde para melhor diagnóstico e tratamento de complicações associadas a CdLs. Um bom diagnóstico permite um tratamento adequado, melhorando a expectativa de vida dos indivíduos com a síndrome.

Tabela 1. Critérios de Diagnóstico da Síndrome de Cornélia de Lange [Adaptado de Leite AL, Real MV, Santos F (2011)]

Categoria	Critério Principal	Critério Secundário	
Facial Presença do critério principal e de três ou mais critérios secundários	Sinófrío (sobrancelhas finas e arqueadas)	Cílios longos	
		Nariz curto, com narinas antevertidas	
		Filtro longo e proeminente	
		Dorso nasal largo e deprimido	
		Mento pequeno/quadrado	
		Lábios finos e antevertidos	
		Palato ogival	
Crescimento Presença de dois ou mais critérios principais.	Peso < Percentil 5		
	Comprimento/Estatura < Percentil 5		
	Perímetro cefálico < 2 Desvios-padrões		
Desenvolvimento Presença de pelo menos um critério principal.	Atraso de desenvolvimento ou retardo mental		
	Dificuldades de aprendizagem		
Comportamento Presença de dois ou mais critérios principais.	Perturbação de Hiperatividade e/ou Déficit de Atenção		
	Características Obsessivo-Compulsivas		
	Ansiedade		
	Agressividade		
	Comportamento de Autoagressão		
	Timidez extrema		
	Perturbação do Espectro Autista		
Musculoesquelético Presença de um dos critérios principais ou presença de dois ou mais critérios secundários do grupo 1 ou presença de três ou mais critérios secundários do grupo 2.	Ausência de antebraços	Grupo 1	Clinodactilia do 5º dedo
	Mãos e/ou pés pequenos (<P3) ou oligodactilia		
		Grupo 2	Deslocamento da cabeça radial/ extensão anormal do cotovelo
			1º metacarpo pequeno/ implantação proximal
			Sindactília parcial do 2º ou 3º dedos dos pés
			Escoliose
			<i>Pectum escavatum</i>
	Displasia/Luxação da anca		
Neurosensorial / Pele Presença de três ou mais critérios principais.	Ptose		
	Malformação ducto lacrimal ou Blefarite		
	Miopia ≥ -6.00D		
	Malformação ocular maior/ Pigmentação Peripapilar		
	Surdez e/ou Hipoacusia		
	Convulsões		
	<i>Cútitis marmorata</i>		
	Hirsutismo generalizado		
	Mamilos e/ou umbigo hipoplásico		
Outros sistemas maiores Presença de três ou mais critérios principais.	Malformação GI/Malrotação		
	Hérnia diafragmática		
	Refluxo GI		
	Fenda palatina		
	Malformações cardíacas congênitas		
	Micropênis		
	Hipospadias		
	Criptorquidía		
Malformações urogenitais			

Fonte: Leite AL, Real MV, Santos F (2011)³

Critérios mínimos de diagnósticos da CdLS: 1) Mutações positivas para CdLS; ou 2) Aparência facial e 2 critérios de crescimento, desenvolvimento ou comportamento; ou 3) Aparência facial e 3 critérios das outras categorias, incluindo 1 critério de crescimento, desenvolvimento ou comportamento e 2 das restantes categorias.

As alterações mais frequentemente encontradas no sistema estomatognático de pacientes com a síndrome de Cornélia de Lange são micrognatia, atresia maxilar, apinhamento dentário, hipodontia, microdontia, retardo na irrupção dentária, doença periodontal, hipoplasia do esmalte e erosão dentária causada pelo ácido do refluxo gastroesofágico.^{5,8,9}

No que se refere ao plano psicológico e comportamental, de acordo com Coelho (2016)¹⁰, problemas cognitivos são comumente observados, envolvendo dificuldade de aprendizado e comunicação. Crianças com CdLS tendem a manifestar personalidade difícil e caprichosa, sendo suscetíveis a alterações frequentes de humor. Esses pacientes podem ainda apresentar comportamentos obsessivo-compulsivos, déficit de atenção e hiperatividade. Muitos indivíduos com a síndrome apresentam características típicas do transtorno do espectro autista, como automutilação, comportamentos repetitivos e compulsivos, apeço por rotina e dificuldade de interação social.

A automutilação é relatada como uma característica frequente em pacientes com necessidades especiais.¹¹⁻¹⁴ Para Baghdadi em 2001 e 2002^{15,16}, a automutilação da língua é um tipo de comportamento prejudicial, que pode acontecer com pacientes sindrômicos e, inclusive, para Van Der Meij et al (2012)¹⁷ lesões na língua de bebês pode ser a apresentação inicial de alguns problemas neurológicos graves. A presença da automutilação em pacientes com CdLS é frequente e pode estar associada à presença de anomalias físicas que são fontes de dor. A literatura refere que o comportamento de automutilação pode ocorrer em resposta a uma condição física dolorosa, numa tentativa de controle da dor, ou em resposta a mudanças de rotina ou frustrações. Esse comportamento pode manifestar-se ainda durante a primeira infância, por volta de 2 anos de idade.¹⁰

Segundo Nogueira et al (2014)¹⁸, a Doença de Riga-Fede (DRF) é uma lesão traumática caracterizada como uma ulceração crônica na mucosa bucal localizada frequentemente no ventre lingual de bebês recém-nascidos, comumente associada a dentes natais ou neonatais. A lesão pode interferir na adequada sucção do leite materno e na alimentação da criança, podendo causar perda de peso, irritabilidade, dificuldade para dormir, choro intermitente, interferência no sistema imunológico e no crescimento, além de deficiência no desenvolvimento craniofacial, devendo ser diagnosticada e tratada precocemente.

Segundo Van Der Meij et al (2012)¹⁷, a Doença de Riga-Fede está associada a movimentos linguais anteroposteriores. Aproximadamente um quarto dos casos é relacionado com distúrbios neurológicos e, nesses casos, a lesão ocorre mais tardiamente, após os 6 meses de idade.

Como a DRF está intimamente associada ao traumatismo lingual causado pelos dentes e, frequentemente, à presença de dentes natais e/ou neonatais, o estabelecimento do plano de tratamento é desafiador, uma vez que envolve a decisão pela extração ou manutenção dos dentes que estão causando a lesão. Deve-se levar em consideração se o dente causador é extranumerário ou da série normal, grau de implantação óssea do dente por meio de exame radiográfico, grau de mobilidade ao exame clínico, problemas durante a sucção, interferência na amamentação, possibilidade de realização de medidas terapêuticas pouco invasivas (desgaste da borda incisal), possibilidade de preservação do espaço da arcada dentária e estado funcional do dente para evitar um tratamento iatrogênico.¹⁹

Um dos tratamentos indicados para a DRF, segundo Lopes (1936)²⁰, seria a exérese da lesão ulcerada, praticada com tesoura curvas, que fariam incisões semilunares laterais a lesão, permitindo a ablação da base endurecida sobre a qual repousa a ulceração. Em geral não se faz necessária a sutura das bordas da ferida e, se houver hemorragia, recorre-se a cauterização da mesma. Deve-se estar atento pois não é a exérese um meio terapêutico de eficácia constante, uma vez que, pode ocorrer recidiva após a remoção da lesão.

Diante do exposto, o objetivo deste trabalho

é apresentar o relato de caso de uma paciente de dois anos e quatro meses, com síndrome de Cornélia de Lange, que apresentou um quadro clínico de doença de Riga Fede, bem como discutir os aspectos relacionados ao tratamento realizado na criança. A responsável pela paciente consentiu a publicação científica relacionada ao atendimento da criança e o Comitê de Ética da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), autorizou a divulgação do trabalho (CAAE 53941216.7.0000.5347).

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de dois anos e quatro meses de idade, foi levada por sua mãe à clínica de odontologia para pacientes com necessidades especiais do Hospital de Ensino Odontológico da Universidade Federal do Rio

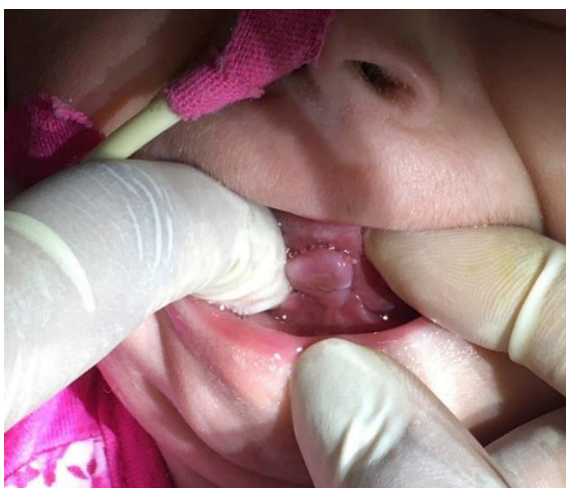


Figura 1. Presença de lesão hiperplásica, pediculada, ulcerada e de bordos endurecidos.

Durante a anamnese, a mãe da criança relatou que a menina apresentava síndrome de Cornélia de Lange (CdLs), sem histórico familiar da condição. A responsável relatou ainda que a paciente apresentava malformação renal. Quanto ao uso de medicações, a criança fazia uso de sulfato ferroso e omeprazol. Em relação aos hábitos de saúde bucal, a mãe relatou que a menina ainda não havia realizado acompanhamento odontológico e que conseguia realizar a higienização

Grande do Sul (UFRGS), pois havia preocupação da família em relação à presença de lesão ulcerada no ventre lingual da menina, cujo tempo de evolução não foi precisamente descrito pela mãe da criança (Figura 1).

Durante a anamnese, a mãe da criança relatou que a menina apresentava síndrome de Cornélia de Lange (CdLs), sem histórico familiar da condição. A responsável relatou ainda que a paciente apresentava malformação renal. Quanto ao uso de medicações, a criança fazia uso de sulfato ferroso e omeprazol. Em relação aos hábitos de saúde bucal, a mãe relatou que a menina ainda não havia realizado acompanhamento odontológico e que conseguia realizar a higienização dentária da criança esporadicamente. Quanto à dieta, a criança era alimentada por sonda nasogástrica.



Figura 2. Comprometimento de crescimento, alterações em mãos e pés e utilização da sonda nasogástrica.

dentária da criança esporadicamente. Quanto à dieta, a criança era alimentada por sonda nasogástrica.

Com relação aos sinais clínicos da Síndrome de Cornélia de Lange, a paciente apresentava malformações dos membros inferiores e superiores. A menina apresentava ainda baixa estatura e peso (Figura 2). Sua cognição, audição e capacidade de fala estavam comprometidos comparando-se a

bebês normotípicos.

Ao exame clínico da face, observou-se um dismorfismo facial típico, pestanas longas, espessamento das sobrancelhas com a união das mesmas, testa hirsuta, narinas antevertidas, lábio superior fino, filtro labial alongado e indistinto, além de comissura labial voltada para baixo (Figura 3). Ao exame das mucosas bucais, verificou-se presença de lesão hiperplásica, pediculada, ulcerada, com bordas endurecidas, de 1cm x 0,6cm, no ventre lingual (Figura 1). Os dentes apresentavam-se hígidos em relação a presença de lesões de cárie dentária, porém havia presença de fatores de risco da doença pela presença de biofilme visível.

Observou-se durante o exame clínico que a paciente realizava movimentos anteroposteriores repetitivos com a língua, caracterizando um hábito deletério. A hipótese diagnóstica da lesão foi de doença de Riga-Fede (DRF), pois acreditou-se que os movimentos repetitivos causaram a mutilação no ventre lingual devido ao atrito com os bordos incisais dos dentes 71 e 81.

Devido à grande hiperplasia do tecido sublingual e presença de bordos endurecidos, a biópsia excisional da lesão foi planejada, com objetivo de realizar o diagnóstico diferencial da lesão.¹⁷ Como de rotina na clínica de odontologia para pacientes com necessidades especiais do HEO da UFRGS, o profissional que atendeu a paciente entregou à mãe da criança uma carta endereçada ao médico da criança, com o objetivo de explicar-lhe a proposta de tratamento da equipe odontológica

e solicitar-lhe parecer quanto ao quadro sistêmico da paciente.

O procedimento de biópsia foi realizado em nível ambulatorial. A criança foi envolta em campo cirúrgico estéril, a mãe da menina realizou a estabilização protetora de seu corpo, enquanto um membro auxiliar da equipe de trabalho realizava a estabilização de sua cabeça. A cirurgia foi realizada sob anestesia infiltrativa no ventre lingual, próximo à lesão, com lidocaína 2% associada à epinefrina 1:100000 (DFL Ind. Ltda.). Uma pinça hemostática reta foi utilizada para direcionar a incisão e a remoção da lesão foi realizada com bisturi lâmina 15C e pinça Adson.

Procedeu-se à hemostasia com gaze estéril e então manobra de síntese por meio da sutura por três pontos simples com fio reabsorvível. O uso caseiro de um mordedor foi recomendado para atuar como um protetor bucal e evitar o contato do ventre lingual com os incisivos inferiores. Uma consulta de revisão pós-operatória foi agendada para sete dias após o procedimento. A mãe da paciente, no entanto, não pode leva-la à consulta e um novo agendamento foi realizado. A criança retornou quatorze dias após a realização da biópsia, apresentando cicatrização do leito cirúrgico compatível com o tempo pós-operatório (Figura 4). Não havia indicativos de infecção pós-operatória.

O diagnóstico histopatológico da lesão foi de úlcera crônica, confirmando a hipótese diagnóstica inicial de Doença de Riga-Fede (Figura 5).



Figura 3. Características faciais típicas: espessamento das sobrancelhas com a união das mesmas, testa hirsuta, narinas antevertidas, lábio superior fino, filtro labial alongado e indistinto, além de comissura labial voltada para baixo.



Figura 4. Avaliação pós-operatória realizada 14 dias após remoção da lesão.

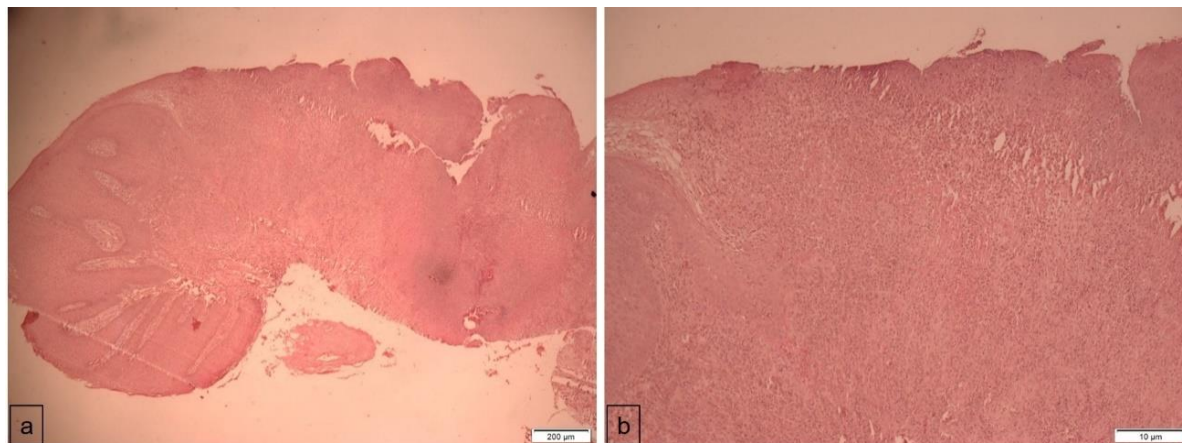


Figura 5. Imagens do exame histopatológico, em aumento de 40x (a) e 100x (b), em que se observa um fragmento de mucosa revestido por tecido epitelial estratificado pavimentoso paraceratinizado hiperplásico com degeneração hidrópica e área de úlcera. Adjacente, observa-se tecido conjuntivo com infiltrado inflamatório crônico e vasos sanguíneos.

DISCUSSÃO

Segundo Van der Meij et al (2012)¹⁷ a doença de Riga-fede pode ocorrer associada a dentes natais ou neonatais, em bebês de até 2 meses de idade, ou relacionada à erupção de incisivos inferiores entre 6 e 24 meses de idade, sendo aos 10 meses a idade média de acometimento. Quanto à época de ocorrência da condição, Dominguez-Cruz et al (2007)²¹ propõem a classificação em “doença de Riga-Fede precoce”, quando ocorre associada à presença de dentes natais ou neonatais nos primeiros 6 meses de vida, e “doença de Riga-Fede tardia”, quando ocorre associada à primeira dentição após os 6-8 meses de vida. Os autores relatam que a doença precoce está relacionada com o reflexo de sucção e tendência instintiva de protrusão lingual, enquanto que a doença tardia está possivelmente relacionada com alterações neurológicas.

No caso descrito a paciente apresentou a lesão com dois anos e quatro meses de idade, associado a erupção dos elementos dentários 71 e 81. O aparecimento tardio da doença de Riga Fede justifica-se pelo atraso de desenvolvimento global causado pela síndrome de Cornélia de Lange e a presença de movimentos de projeção lingual. A presença de movimentos repetitivos em pacientes síndrômicos é relatada na literatura.¹⁰

O diagnóstico diferencial da doença de Riga-Fede deve incluir tumor de células

granulares, miofibroma, sarcoma, linfoma, agranulocitose, sífilis congênita e tuberculose.^{17,21} A literatura sobre diagnóstico diferencial, aliada à identificação clínica de bordos endurecidos na lesão influenciaram a tomada de decisão pela biópsia no caso descrito.

A recidiva da lesão no ventre da língua não foi uma hipótese descartada, uma vez que os movimentos de protrusão lingual que desencadearam o aparecimento da mesma tenderiam a persistir de forma lenta devido a movimentos involuntários relacionados ao desenvolvimento neuropsicomotor da paciente síndrômica. O uso de um mordedor foi sugerido com alternativa para evitar os movimentos linguais repetitivos, atuando como um protetor bucal. Barbosa et al (2016)¹⁴ relataram o uso de protetor bucal para evitar mordeduras involuntárias em paciente com doença neurodegenerativa.

Em 2007, Kline e colaboradores⁷, publicaram um documento de consenso especializado, sobre o diagnóstico e tratamento odontológico ideal para pessoas com a síndrome de Cornélia de Lange (CdLs), cuja primeira declaração de consenso internacional, neste documento, sugeriu que o acompanhamento odontológico dos pacientes com CdLs fosse feito precocemente por uma equipe interdisciplinar de saúde, orientando uma dieta saudável, aplicação tópica de flúor e

exames dentários periódicos. Esta conduta foi adotada para a paciente do caso clínico apresentado, uma vez que foi reforçada a orientação de higiene bucal a ser realizada pela cuidadora e as consultas de manutenção da paciente foram planejadas para ocorrerem em periodicidade mínima de 6 meses, ou até mesmo com maior frequência, sempre observando fatores de risco individuais.

Houve a colaboração da paciente e da sua cuidadora durante o atendimento, por esse motivo foi realizado o tratamento cirúrgico da lesão lingual da paciente. Seu choro foi débil, fraco, por vezes rouquenho. Entretanto, Sztajnberg et al (1973)², afirmaram que estas características do choro são comuns na síndrome de Cornélia de Lange e que o choro pode sugerir o diagnóstico da condição.

A paciente do caso descrito apresentou, no entanto, além do choro característico, as principais características clínicas da CdLs, cumprindo-se os parâmetros de diagnósticos clínicos faciais, de crescimento e desenvolvimento, músculo esqueléticos e cutâneo (Tabela 1), corroborando com os três casos clínicos apresentados por Sztajnberg et al (1973)².

Domingues-Cruz et al (2007)²¹, Senanayake e Karunaratne (2014)²² e Morales-Chávez et al (2015)¹³ referem a ocorrência de úlceras bucais em pacientes sindrômicos, o que reforça uma possibilidade de associação entre a característica sindrômica da paciente e o surgimento de uma úlcera de Riga Fede. Por outro lado, durante a descrição do referido caso clínico, percebeu-se que havia poucas citações sobre os achados dentários e bucais específicos da Síndrome Cornélia de Lange, bem como sua relação com outras síndromes. Dessa maneira observa-se necessidade de investigar essas características. Publicações de relatos clínicos sobre pacientes com a CdLs poderiam ajudar a identificar semelhanças e diferenças entre diferentes grupos de pacientes com problemas associados a esta síndrome.

Acredita-se que a publicação deste relato de caso clínico foi uma oportunidade de capacitação para os cirurgiões-dentistas que, conhecendo a especificidade das necessidades de um único paciente, possam atender outros pacientes com a Síndrome Cornélia de Lange de maneira mais eficiente.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O conhecimento sobre as comorbidades que um paciente com a Síndrome Cornélia de Lange apresenta é de fundamental importância para a condução de seu tratamento odontológico. O cirurgião-dentista deve conhecer as alterações que ocorrem na face e cavidade bucal do paciente com a síndrome, incluindo as possíveis lesões patológicas comumente associadas. Neste relato de caso clínico, a remoção da lesão propiciou adequado diagnóstico diferencial, mas o acompanhamento longitudinal da paciente está indicado, com objetivo de manter sua saúde bucal e propiciar qualidade de vida.

AGRADECIMENTOS

As autoras agradecem a colaboração da Dra. Manoela Domingues Martins na obtenção das imagens histológicas

REFERÊNCIAS

1. Cascella Marco, Muzio Maria Rosaria. Cornelia de Lange Syndrome [Internet]. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2020.
2. Sztajnberg M, Pompeu F, Teixeira I, Carneiro S, Schulz I, Ribeiro S. Síndrome Brachmann-de Lange: a propósito de três casos. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 1973;31(2):96-104.
3. Leite AL, Real MV, Santos F. Síndrome Cornélia de Lange e Disgenesia Cerebral. *Nascer e Crescer Revista do Hospital de Crianças Maria Pia*. 2011;20(4):270-3.
4. Toker AS, Ay S, Yeler H, Sezgin I. Dental Findings in Cornelia de Lange Syndrome. *Yonsei Med J*. 2009;50(2):289-292.
5. Lima A, Moriyama CM, Alves TS, Santos MTBR, Costa SC, Guaré RO. Frenectomia labial em paciente com Síndrome de Cornelia de Lange. *Rev. Odontol. Univ. Cid. São Paulo*. 2014;26(2):170-6.
6. Szyca R, Leksowski R. Cornelia de Lange syndrome - characteristics and laparoscopic treatment modalities of reflux based on own material. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne*. 2011;6(3):173-7.

7. Kline AD, Krantz ID, Sommer A, Kliwer M, Jackson LG, Fitzpatrick DR, et al. Cornelia de Lange Syndrome: Clinical Review, Diagnostic and Scoring Systems and Anteprecipatory Guidance. *Am J Med Genet (Part A)*. 2007;143A:1287-96.
8. Moretto MJ, Pereira TS, Aguiar SMHCA. Case Report: Cornelia de Lange Syndrome (CDLs). *Arch Health Invest*. 2012;1(1): 41-45.
9. Yamamoto K, Horiuchi K, Uemura K, Shohara E, Okada Y, Sugimura M, et al. Cornelia de Lange syndrome with cleft palate. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1987;16(4):484-91.
10. Coelho Charlotte. A Síndrome de Cornélia de Lange [Internet]. [Portugal]; 09 Feb 2016 [acesso em 09 Dez 2020].
11. Santos FC, Moraes SRS, Barbosa MVC. Síndrome de Kabuki: Relato de Caso. *Revista Científica da FMC*. 2009;4(2)
12. Andrade DLS, Santos CBR, Dultra FKA, Dultra JA. Síndrome de Lesch Nyhan e Odontologia: relato de caso. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*. 2014;13(1)
13. Morales-Chávez MC, González M. Síndromes genéticas y otros trastornos asociados a autolesiones bucales. *Acta Odontológica Venezolana*. 2015;53(2).
14. Barbosa LF, Borges PA, Pantoja RR, Peres MPSM, Franco JB. Uso de protetor bucal em paciente com doença neurodegenerativa devido a lesão oral por automutilação: relato de caso. *Sci Invest Dent*. 2016;21(2).
15. Baghdadi Z. Riga-Fede disease: report of a case and review. *Journal of Clinical Pediatric Dentistry*. 2001;25(3):209-213.
16. Baghdadi ZD. Riga-Fede disease: association with microcephaly. *International Journal of Paediatric Dentistry*. 2002;12:442-445.
17. Van der Meij EH; de Vries TW; Eggink HF; de Visscher JG. Traumatic lingual ulceration in a newborn: Riga-Fede disease. *Ital J Pediatr*. 2012;38:20.
18. Nogueira, JSE; Gonçalves-Filho, AJG; Moda, LB; Oliveira, RP. Doença de Riga-Fede: relato de dois casos - um conservador e outro radical. *Rev Assoc Paul Cir Dent*. 2014;68(2):100-4.
19. Ribeiro VF, Ribeiro EOA, Soares KS, Prestes GR. Tratamento odontológico hospitalar da doença de Riga-Fede em recém-nascido: Relato de caso. *Revista da ACBO* 2019;8(3):125-130.
20. Lopes, HL. Considerações sobre um caso de doença de Riga-Fede *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 1936;4(6):1-14.
21. Domingues-Cruz J, Herrera A, Fernandez-Crehuet P, Garcia-Bravo B, Camacho FR. Riga-Fede disease associated with postanoxic encephalopathy and trisomy 21: a proposed classification. *Pediatr Dermatol*. 2007;24:663-665.
22. Senanayake MP, Karunaratne I. Persistent lingual ulceration (Riga-Fede disease) in an infant with Down syndrome and natal teeth: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2014;8:283.

Endereço para correspondência

Daiana Back Gouvêa

E-mail: daianabgouvea@gmail.com

