Reporte de Casos
https://doi.org/10.47990/vh7bd212

Manejo odontológico e manifestações orais em criança com síndrome de Robinow: relato de caso

Lucas Fernando Oliveira Tomáz Ferraresso[1], *Beatriz Cruz Lopes*[2], *Mariella Padovese*[2], *Tatiane Garcia*[2], *Farli Aparecida Carrilho Boer*[2], *Mariana Emi Nagata*[2], *Cássia Cilene Dezan*[2].

Resumo: Síndrome de Robinow (SR) é uma doença genética rara que pode envolver os sistemas cardiovascular, esquelético e urogenital, manifestando-se por nanismo de membros curtos, defeitos na segmentação vertebral, genitália hipoplásica e anomalias cranianas e faciais. Neste artigo, apresentamos o caso de um paciente, um menino brasileiro de 10 anos com SR, que apresentou um número notável de características gerais e dentais clássicas. O exame físico geral revelou baixa estatura desproporcional com encurtamento dos membros, rosto sindrômico com aparência normal do cabelo, orelhas de implantação baixa, macrocefalia, testa proeminente, hipertelorismo e proeminência ocular, anomalias no nariz, boca triangular com filtrum longo, lábios incompetentes, hipoplasia da região média da face, retrognatia, proeminência malar deficiente, entre outras. O exame físico intrabucal revelou hiperplasia gengival, má oclusão, apinhamento dentário, diastemas, microdontia, hipoplasia do esmalte, retenção prolongada, lesões de cárie dentária, atraso na erupção dentária, palato em forma de "V", tórus palatino, língua bífida e antecedente de anquiloglossia. Radiograficamente, observou-se agenesia dentária, hipertaurodontismo, câmaras pulpares com teto espesso e erupção dentária tardia. Procedimentos dentários preventivos, restauradores e reabilitadores estão sendo realizados. A síndrome de Robinow apresenta achados clínicos e radiográficos que podem estar presentes desde o nascimento e exigem acompanhamento odontológico pediátrico. Além disso, o odontopediatra desempenha um papel essencial no desenvolvimento de um planejamento e tratamento eficazes no que diz respeito à promoção da saúde, reabilitação estética e intervenções funcionais no sistema estomatognático.

Palavras-chave: Anormalidades Craniofaciais; Manifestações Bucais; Odontopediatria.

Manejo odontológico y manifestaciones orales en un niño con síndrome de Robinow: reporte de caso

Resumen: El síndrome de Robinow (SR) es una enfermedad genética rara que puede involucrar los sistemas cardiovascular, esquelético y urogenital, manifestándose por enanismo de miembros cortos, defectos en la segmentación vertebral, genitales hipoplásicos y anomalías craneales y faciales. En este artículo, presentamos el caso de un paciente, un niño brasileño de 10 años con SR, que presentó un número notable de características generales y dentales clásicas. El examen físico general reveló una estatura desproporcionadamente baja con acortamiento de los miembros, rostro sindrómico con apariencia normal del pelo, orejas de implantación baja, macrocefalia, frente prominente, hipertelorismo y prominencia ocular, anomalías en la nariz, boca triangular con filtrum largo, labios incompetentes, hipoplasia de la región media de la cara, retrognatia, prominencia malar deficiente, entre otras. El examen físico intraoral reveló hiperplasia gingival, maloclusión, apiñamiento dental, diastemas, microdontia, hipoplasia del esmalte, retención prolongada, lesiones de caries dentales, retraso en la erupción dental, paladar en forma de "V", torus palatino, lengua bífida y antecedente de anquiloglosia. Radiográficamente, se observó agenesia dental, hipertaurodontismo, cámaras pulpares con techo grueso y erupción dental retardada. Se están llevando a cabo procedimientos dentales preventivos, restauradores y rehabilitadores. El síndrome de Robinow presenta hallazgos clínicos y radiográficos que pueden estar presentes desde el nacimiento y requieren seguimiento odontológico pediátrico. Además, el odontopediatra desempeña un papel esencial en el desarrollo de una planificación y tratamiento efectivos en términos de promoción de la salud, rehabilitación estética e intervenciones funcionales en el sistema estomatognático.

Palabras clave: Anomalías craneofaciales; Manifestaciones bucales; Odontología pediátrica.

[1]*Departamento de Odontología Preventiva y Restauradora, Universidad Estadual Paulista (UNESP), Facultad de Odontología, Araçatuba, Brasil.*
[2]*Departamento de Medicina Oral y Odontología Pediátrica, Universidad Estatal de Londrina, Londrina, PR, Brasil.*

Dental management and oral manifestations in child with Robinow syndrome: case report

Abstract: Robinow syndrome (RS) is a rare genetic disease that may involve cardiovascular, skeletal and urogenital systems and manifest through short limb dwarfism, defects in vertebral segmentation, hypoplastic genitalia and cranial and facial abnormalities. In this article, we hereby present a patient of a 10-year-old Brazilian boy with RS who presented with a remarkable number of classical general and dental features. Physical examination revealed disproportionate short stature with shortening limbs, syndromic face with normal hair appearance, low-set ears, macrocephaly, prominent forehead, hypertelorism and ocular prominence, nose anomalies, triangular mouth with long philtrum, incompetent lip seal, midface hypoplasia, retrognathia, deficient malar prominence, among others. Clinical examination revealed gingival hyperplasia, malocclusion, crowding dental, diastemas, microdontia, enamel hypoplasia, prolonged retention, dental caries, delay of dental eruption v-shaped palate, torus palatinus, bifid tongue and ankyloglossia antecedent. Radiographically, dental agenesis, hypertaurodontism and thick roof pulp chambers and delayed tooth eruption were observed. Preventive, restorative and rehabilitative dental procedures are being carried out. Robinow syndrome presents clinical and radiographic findings that may be present from birth and require pediatric dentistry follow-up. Furthermore, the pediatric dentist plays an essential role in developing effective planning and treatment in terms of health promotion, aesthetic rehabilitation and functional interventions in the stomatognathic system.

Key words: Craniofacial anomalies; Oral manifestations; Pediatric dentistry.

Introdução

A síndrome de Robinow (SR) é uma doença genética rara que pode apresentar um padrão de herança autossômico dominante ou autossômico recessivo.[1,2] O comprometimento dos sistemas cardiovascular, esquelético e urogenital pode estar presente em ambos os padrões e se manifestar por nanismo de membros curtos, defeitos na segmentação vertebral, genitália hipoplásica e anormalidades cranianas e faciais.[1,3-5] Geralmente, os padrões autossômicos recessivos apresentam dismorfia mais grave em comparação ao padrão dominante e o sistema musculoesquelético é geralmente menos afetado.[2,4]

A prevalência desta síndrome rara foi relatada como 1:500.000, sem predileção por gênero ou raça[1,2], no entanto, é particularmente maior em algumas regiões da Turquia[6], Omã[7,8], República Tcheca, Brasil e Paquistão[8] devido ao casamento consanguíneo.[6,8,9] A prevalência é baixa, pois 5%-10% das crianças morrem na infância devido a problemas cardíacos.[9]

As manifestações orais e faciais clássicas são variadas e podem incluir: língua bífida, úvula bífida, fenda palatina, apinhamento dentário[4,10-12], má oclusão, agenesia dentária, hiperplasia gengival[4,10,12,13], anquiloglossia, boca triangular com filtro longo[10,12,14] e palato altamente arqueado.[11,13,14]

Este artigo descreve as manifestações faciais, orais e dentárias em um menino brasileiro diagnosticado com SR. Espera-se que esses achados possam auxiliar os profissionais de saúde, especialmente os odontopediatras, no atendimento às crianças diagnosticadas com essa síndrome, no plano de tratamento multidisciplinar e na tomada de decisão odontológica, com base nas melhores evidências científicas. O paciente e seu representante legal foram consultados e concordaram em participar do estudo, assinando um termo de consentimento livre e esclarecido.

Relato de caso

Um menino brasileiro de 10 anos, sem comprometimento cognitivo ou motor, apresentou-se à Clínica de Especialidades Infantis Bebê-Clínica da Universidade Estadual de Londrina, queixando-se de danos à estética dentária. A história familiar revelou que o paciente é o segundo filho de um casamento não consanguíneo. A mãe não relatou história familiar ou características de SR. O paciente realiza acompanhamento multidisciplinar com fonoaudiólogo, pediatra e endocrinologista.

História médica

1. Histórico gestacional e do parto: Exame de transluscência nucal na 12ª semana gestacional foi indicativo de possibilidade de síndrome. Ultrassonografia na 34ª semana gestacional mostrou encurtamento dos ossos sugestivo de Síndrome de Down. Parto cesárea com 38 semanas, Apgar oito e nove, pesando e medindo, respectivamente, 3.720 kg e 51 cm. Segundo relato materno, a gestação e o parto transcorreram sem intercorrências e não houve exposição à radiação, álcool ou tabaco durante a gestação.

2. Período neonatal: Monitoramento em Unidade de Terapia Intensiva por sete dias devido à dificuldade respiratória e de sucção. Durante esse período, foi alimentado por sonda. Posteriormente, aleitamento materno exclusivo até 6 meses e complementado até 10 meses.

Características gerais e faciais:

Paciente apresenta bom perfil comunicativo, leve comprometimento da fala, ótima socialização e interação. Mãe relata dieta alimentar inadequada rica em sacarose. O exame físico revelou baixa estatura desproporcional (1,33 cm), peso de 26 kg, face sindrômica, aparência normal dos cabelos sem comprometimento da qualidade ou quantidade, macrocefalia, testa proeminente, hipertelorismo e proeminência ocular, fissuras palpebrais inclinadas para baixo, nariz curto com narinas antevertidas e ponte nasal deprimida, boca triangular (cantos inferiores voltados para baixo), filtro longo, ausência de selamento labial passivo, hipoplasia da face média, retrognatia, proeminência malar deficiente e orelhas de implantação baixa (Figura 1). O exame das mãos mostrou clinodactilia e braquidactilia afetando ambos os membros (Figura 2).

Figura 1. *Fotografia facial mostrando características gerais e faciais da SR.*

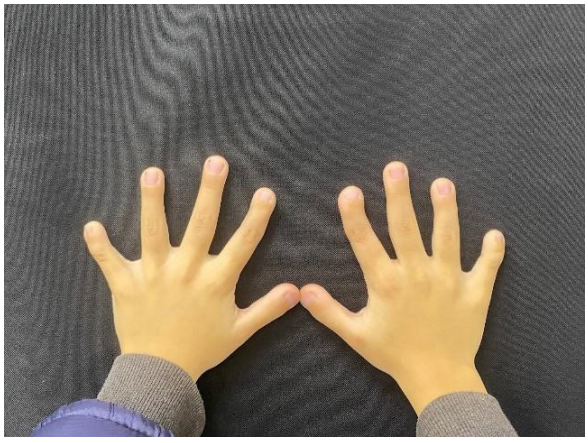


Figura 2. *Clinodactilia e braquidactilia afetando ambas as mãos.*

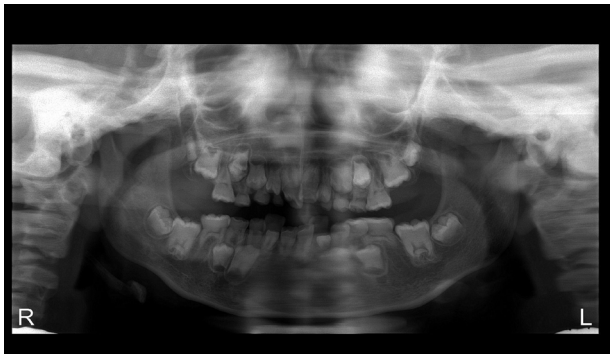


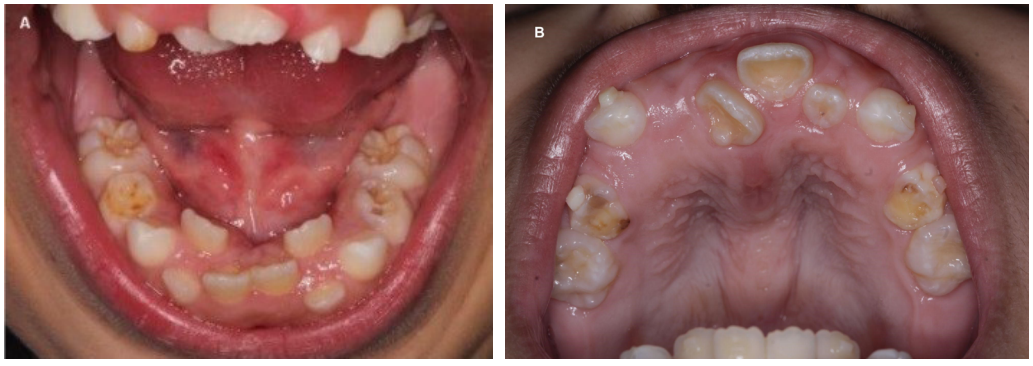
Figura 3. *Radiografia panorâmica mostrando agenesia dentária, hipertaurodontismo, câmaras pulpares espessas e erupção dentária tardia.*

Características orais e dentárias

Radiograficamente, foram observadas agenesia dentária dos segundos pré-molares superiores e inferiores bilaterais, hipertaurodontismo em molares permanentes, câmaras pulpares de teto espesso em molares decíduos e permanentes e erupção dentária tardia (Figura 3). O exame físico intraoral revelou hiperplasia gengival, má oclusão, apinhamento dentário, múltiplos diastemas, hipoplasia de esmalte em incisivos superiores e retenção prolongada de incisivos laterais inferiores. Além dessas características, foi observada a presença de lesão de cárie dentária em molares decíduos (Figuras 4A e 4B) e língua bífida (Figuras 5A e 5B). A erupção da dentição decídua foi tardia e iniciada aos 10 meses de idade.

Plano de tratamento

Consistiu em aconselhamento dietético, evidenciação de biofilme dentário, instruções de higiene oral, profilaxia dentária, aplicação tópica de verniz fluoretado (Duraphat® 5000 ppm F; Colgate–Palmolive Company, Hamburgo, Alemanha) nos dentes anteriores e aplicação de diamino fluoreto de prata 30%



Figuras 4A y 4B. *Exame físico intraoral.*

Figuras 5A e 5B. *Língua bífida*

(Cariestop® 30%, Biodinâmica Química e Farmacêutica LTDA, Paraná, Brasil) nos molares decíduos, extração de retenções prolongadas, tratamento restaurador atraumático nos dentes #54, #64, #74, #84 e aplicação de selante resinoso nos dentes #55, #65, #75, #85 e #11. Neste momento, o paciente está em tratamento ortodôntico e o reforço das orientações de higiene oral, bem como o controle do biofilme, é realizado mensalmente nas consultas de manutenção ortodôntica.

Discussão

Descrito pela primeira vez por Robinow e colaboradores, esse transtorno é uma doença genética extremamente rara[1,2] caracterizada por nanismo de membros curtos, hemivértebras, hipoplasia genital e anormalidades na cabeça.[1,3-5] A maior prevalência pode ser encontrada em algumas regiões do mundo devido à consanguinidade[6,8,9] e a proporção homem-mulher é de 1:1.[10] No presente relato, o menino brasileiro apresentou desenvolvimento mental normal e foi diagnosticado com SR autossômica recessiva, com base apenas em características clínicas: nenhum teste genético foi realizado. Defeitos cardíacos congênitos são frequentemente encontrados em pacientes diagnosticados com SR[3,4,10], mas não estavam presentes neste paciente.

Caracterizada como síndrome de Robinow recessiva (SRR) ou síndrome de Robinow dominante (SRD), menos de 200 famílias afetadas foram relatadas com relação à SRR e menos de 50 famílias com relação à SRD.[15] A SRR é causada por mutação no gene ROR2 no cromossomo 9q22, que controla a maioria dos processos celulares básicos dos condrócitos e a formação e ossificação normais resultantes dos membros, remover. vértebras e costelas, além de contribuir para o tamanho geral do esqueleto. Também parece ser crítico para a formação normal do esqueleto, coração e genitais.[8,16] A perda da função da proteína ROR2 durante o desenvolvimento inicial interrompe o desenvolvimento embrionário, levando a anormalidades esqueléticas e outros aspectos fenotípicos da SRR, como anormalidades genitais e defeitos cardíacos.[17]

As manifestações faciais comuns encontradas neste paciente corroboram aquelas descritas na literatura: macrocefalia[10,12-14], proeminência da

testa[4,10-12,14], hipertelorismo ocular[4,11], proeminência ocular, fissuras palpebrais inclinadas para baixo[10,13,14], orelhas baixas[10,12,13], anomalias nasais, boca triangular com filtro longo[10,12,14], retrognatia, hipoplasia do terço médio da face[4,10-14] e proeminência malar deficiente.[14] A Tabela 1 apresenta e compara as principais manifestações faciais e gerais da SR.

Tabela 1. *Manifestações gerais e faciais da síndrome de Robinow na literatura comparadas ao caso clínico.*

Manifestações gerais e faciais reportadas na literatura	Manifestações gerais e faciais no paciente
Microcefalia	Presente
Testa proeminente	Presente
Hipertelorismo ocular	Presente
Proeminência ocular	Presente
Anomalias da íris	Ausente
Fissuras palpebrais	Presente
Orelhas de implantação baixa	Presente
Nariz curto	Presente
Nariz antevertido	Presente
Ponte nasal deprimida	Presente
Boca triangular e comissura labial voltada para baixo	Presente
Filtro longo/curto	Presente
Selamento labial incompetente	Presente
Retrognatia	Presente
Hipoplasia do terço médio da face	Presente
Proeminência malar deficiente	Presente
Hipoplasia genital	Presente
Baixa estatura	Presente
Encurtamento de membros	Presente
Problemas respiratórios	Presente desde o nascimento
Escoliose	Ausente
Anomalias nas mãos	Presente

Os achados orais e dentários clássicos observados neste paciente corroboram aqueles descritos por vários autores: língua bífida, apinhamentos dentários[4,10-12], microdontia[3,18], erupção dentária tardia[11,19], retenção prolongada de incisivos decíduos[14,19], má oclusão, agenesia dentária, hiperplasia gengival[4,10-13], anquiloglossia[10,12,14] e palato em formato de V.[11,13,14] Entretanto, úvula bífida, fenda palatina[4,10-12] e dentes supranumerários[3,18] representam manifestações inerentes à SR que não foram observadas. A Tabela

Tabela 2. *Manifestações orais da síndrome de Robinow na literatura comparadas ao caso clínico.*

Manifestações orais e dentárias relatadas na literatura	Manifestações orais e dentárias no paciente
Hiperplasia gengival	Presente
Língua bífida	Presente
Macroglossia	Ausente
Anquiloglossia	Presente
Úvula bífida	Ausente
Fenda palatina	Ausente
Palato em forma de V	Presente
Má-oclusão	Presente
Apinhamento dentário	Presente
Erupção dentária tardia	Presente
Retenção prolongada	Presente
Dente natal ou neonatal	Ausente
Agenesias dentárias	Presente
Hipodontia	Ausente
Microdontia	Presente
Dentes supranumerários	Ausente
Múltiplos diastemas	Presente
Rotação dentária	Presente
Taurodontismo	Presente
Câmaras pulpares de teto espesso	Presente
Dentes cônicos	Ausente
Hipoplasia do esmalte	Presente
Cárie dentária	Presente

2 apresenta e compara as principais manifestações orais e dentárias da SR.

Neste caso, apresentamos achados odontológicos raros como: hipertaurodontismo em molares permanentes, câmaras pulpares de teto espesso em molares decíduos e permanentes e hipoplasia de esmalte. O presente caso clínico é o primeiro relato na literatura do acometimento dessas manifestações associadas exclusivamente à SR. O taurodontismo é caracterizado pelo deslocamento apical do assoalho pulpar e encurtamento das raízes. Acredita-se que seja causado no início da vida fetal devido à falha do diafragma da bainha epitelial de Hertwig em invaginar no nível horizontal adequado.[20,21] A presença do taurodontismo está associada a várias outras síndromes, como: Ellis Van Creveld[22], Klinefelter[23], síndrome de Hurler[24], entre outras.

Outra característica encontrada neste paciente associada ao taurodontismo são as câmaras pulpares de teto espesso. Kantaputra *et al.* (1999)[19], relataram câmaras pulpares de teto espesso em um paciente diagnosticado com SR. Acreditamos que essa alteração dentária pode estar relacionada à presença de má oclusão, hábitos parafuncionais, bem como à ação de agressores pulpares, como: cárie dentária e doenças periodontais.

Em relação ao defeito de desenvolvimento do esmalte, a hipoplasia do esmalte é definida como uma redução na quantidade de tecido formado, apresentando-se como alterações na translucidez ou opacidade do esmalte que pode ser difusa ou demarcada e de cor branca, amarela ou marrom.[25,26] Essa condição pode ser causada por muitas perturbações ambientais e sistêmicas adquiridas, como condições metabólicas, distúrbios genéticos, infecções, medicamentos e produtos químicos, bem como radiação e trauma.[27] Além disso, muitas síndromes hereditárias, particularmente aquelas que envolvem pele, cabelo e unha, apresentam defeitos generalizados no esmalte devido à origem neural embriológica comum do ectoderma.[28,29] Além disso, a hipoplasia do esmalte pode representar um fator de risco adicional para o desenvolvimento de cárie dentária.

Medidas para prevenção e controle da cárie, como: evidenciação do biofilme dentário, instruções de higiene oral, profilaxia, aconselhamento dietético representam estratégias relevantes para promover a saúde bucal e foram implementadas. O paciente foi submetido a um procedimento de frenectomia há 4 anos com melhora significativa na fala, de acordo com sua mãe. No momento, o paciente está em tratamento ortodôntico por meio do uso de alinhadores invisíveis com boa colaboração. Como o paciente apresentou dificuldade em controlar efetivamente o biofilme dentário, orientações adicionais foram realizadas durante todas as consultas de controle em relação aos alinhadores invisíveis. Dificuldades no controle do biofilme dentário, experiência de cárie dentária, presença de attachments, uso de alinhadores dentários e características dentárias inerentes à síndrome, como apinhamento dentário, retenção prolongada, representam fatores que favorecem o desenvolvimento de inflamação gengival crônica.

O presente relato demonstrou manifestações gerais e orais variadas e concomitantemente marcantes. Portanto, é essencial que os profissionais de saúde, especialmente os odontopediatras, sejam capazes de compreender e identificar

aspectos clínicos e radiográficos da síndrome de Robinow e diferenciá-la de outras síndromes que apresentam manifestações semelhantes.

Conclusão

A síndrome de Robinow representa uma doença autossômica dominante ou recessiva com manifestações orais, dentárias, faciais e gerais variadas que requerem uma abordagem multidisciplinar. O odontopediatra desempenha um papel essencial no diagnóstico de características orais presentes desde a infância. Além disso, o planejamento e tratamento eficazes em termos de promoção da saúde, reabilitação estética e intervenções funcionais do sistema estomatognático devem ser realizados para melhorar a qualidade de vida, autoestima e bem-estar da criança e sua família.

Conflito de interesses

Os autores declaram que não há conflitos de interesse quanto à publicação deste artigo.

Declaração de ética

Os autores declaram que os pais deram consentimento para que imagens e informações clínicas do caso fossem relatadas em publicações científicas. Os pais entendem que o nome e as iniciais da criança não serão publicados e serão feitos esforços para ocultar a identidade da criança. Este artigo está em conformidade com os protocolos do Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual de Londrina.

Referencias bibliográficas

1. Robinow M, Silverman FN, Smith HD. A newly recognized dwarfing syndrome. Am J Dis Child. 1969; 117(6):645-51. doi: 10.1001/archpedi.1969.02100030647005. PMID: 5771504.
2. Robinow M. The Robinow (fetal face) syndrome: a continuing puzzle. Clin Dysmorphol. 1993; 2(3):189-98. PMID: 8287180.
3. Mazzeu JF, Pardono E, Vianna-Morgante AM, Richieri-Costa A, Ae Kim C, Brunoni D, et al. Clinical characterization of autosomal dominant and recessive variants of Robinow syndrome. Am J Med Genet A. 2007; 143(4):320-5. doi: 10.1002/ajmg.a.31592. PMID: 17256787.
4. Beiraghi S, Leon-Salazar V, Larson BE, John MT, Cunningham ML, Petryk A, et al. Craniofacial and intraoral phenotype of Robinow syndrome forms. Clin Genet. 2011; 80(1):15-24. doi: 10.1111/j.1399-0004.2011.01683.x. Epub 2011. PMID: 21496006.
5. Bunn KJ, Lai A, Al-Ani A, Farella M, Craw S, Robertson SP. An osteosclerotic form of Robinow syndrome. Am J Med Genet A. 2014; 164A(10):2638-42. doi: 10.1002/ajmg.a.36677. Epub 2014. PMID: 25045061.
6. Akşit S, Aydinlioglu H, Dizdarer G, Caglayan S, Bektaşlar D, Cin A. Is the frequency of Robinow syndrome relatively high in Turkey? Four more case reports. Clin Genet. 1997; 52(4):226-30. doi: 10.1111/j.1399-0004.1997.tb02552.x. PMID: 9383028.
7. Soliman AT, Rajab A, Alsalmi I, Bedair SM. Recessive Robinow syndrome: with emphasis on endocrine functions. Metabolism. 1998; 47(11):1337-43. doi: 10.1016/s0026-0495(98)90301-8. PMID: 9826209.
8. Afzal AR, Rajab A, Fenske CD, Oldridge M, Elanko N, Ternes-Pereira E, et al. Recessive Robinow syndrome, allelic to dominant brachydactyly type B, is caused by mutation of ROR2. Nat Genet. 2000; 25(4):419-22. doi: 10.1038/78107. PMID: 10932186.
9. Patton MA, Afzal AR. Robinow syndrome. J Med Genet. 2002; 39(5):305-10. doi: 10.1136/ jmg.39.5.305. PMID: 12011143; PMCID: PMC1735132.
10. Cerqueira DF, de Souza IP. Orofacial manifestations of Robinow's syndrome: a case report in a pediatric patient. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2008; 105(3):353-7. doi: 10.1016/j.tripleo.2007.05.032. Epub 2007. PMID: 18061493.

11. Basman A, Akay G, Peker I, Gungor K, Akarslan Z, Ozcan S, et al. Dental management and orofacial manifestations of a patient with Robinow Syndrome. J Istanb Univ Fac Dent. 2017; 51(2):43-48. doi: 10.17096/jiufd.86251. PMID: 28955595; PMCID: PMC5573473.
12. Conlon CJ, Abu-Ghname A, Raghuram AC, Davis MJ, Guillen DE, Sutton VR, et al. Craniofacial phenotypes associated with Robinow syndrome. Am J Med Genet A. 2021; 185(12):3606-3612. doi: 10.1002/ajmg.a.61986. Epub 2020. PMID: 33237614.
13. Mali S, Bansal N, Dhokar A, Yadav M. Orofacial Manifestations of Autosomal Recessive Robinow's Syndrome: A Rare Case Report. J Clin Diagn Res. 2016; 10(3):ZD09-10. doi: 10.7860/JCDR/2016/16318.7469. Epub 2016. PMID: 27135013; PMCID: PMC4843398.
14. Soman C, Lingappa A. Robinow Syndrome: A Rare Case Report and Review of Literature. Int J Clin Pediatr Dent. 2015; 8(2):149-52. doi: 10.5005/jp-journals-10005-1303. Epub 2015. PMID: 26379386; PMCID: PMC4562051.
15. Robinow Syndrome. Rare Diseases National Organization of Rare Diseases. (2017). https://rarediseases.org/rare-diseases/robinow-syndrome/.
16. DeChiara TM, Kimble RB, Poueymirou WT, Rojas J, Masiakowski P, Valenzuela DM, et al. Ror2, encoding a receptor-like tyrosine kinase, is required for cartilage and growth plate development. Nat Genet. 2000; 24(3):271-4. doi: 10.1038/73488. PMID: 10700181.
17. Jain PS, Gupte TS, Jetpurwala AM, Dedhia SP. Robinow Syndrome and Fusion of Primary Teeth. Contemp Clin Dent. 2017; 8(3):479-481. doi: 10.4103/ccd.ccd_622_17. PMID: 29042739; PMCID: PMC5644011.
18. Israel H, Johnson GF. Craniofacial pattern similarities and additional orofacial findings in siblings with the Robinow syndrome. J Craniofac Genet Dev Biol. 1988; 8(1):63-73. PMID: 3209680.
19. Kantaputra PN, Gorlin RJ, Ukarapol N, Unachak K, Sudasna J. Robinow (fetal face) syndrome: report of a boy with dominant type and an infant with recessive type. Am J Med Genet. 1999; 84(1):1-7. doi: 10.1002/(sici)1096-8628(19990507)84:1<1::aid-ajmg1>3.0.co;2-c. PMID: 10213037.
20. Kalina A, Rożniatowski P, Regulski P, Turska-Szybka A.The occurrence and intensity of taurodontism among patients in the hospital of the infant Jesus. Biometric analysis of panoramic radiographs. Dent Med Probl. 2015; 52(4):455-461.
21. Chetty M, Roomaney IA, Beighton P. Taurodontism in dental genetics. BDJ Open. 2021; 7(1):25. doi: 10.1038/s41405-021-00081-6. PMID: 34244468; PMCID: PMC8270984.
22. Ferraresso LFOT, Fagundes FAU, Padovese M, Singi P, Paiva MF, Inagaki-Nomura LT, et al. Peripheral odontogenic fibroma in a child with Ellis-van Creveld syndrome: Case report. Spec Care Dentist. 2024; 44(1):103-108. doi: 10.1111/scd.12855. Epub 2023. PMID: 37041105.
23. Giambersio E, Barile V, Giambersio AM. Klinefelter's syndrome and taurodontism. Arch Ital Urol Androl. 2019; 91(2). doi: 10.4081/aiua.2019.2.130. PMID: 31266283.
24. McGovern E, Owens L, Nunn J, Bolas A, Meara AO, Fleming P. Oral features and dental health in Hurler Syndrome following hematopoietic stem cell transplantation. Int J Paediatr Dent. 2010; 20(5):322-9. doi: 10.1111/j.1365-263X.2010.01055.x. Epub 2010. PMID: 20545789.
25. A review of the developmental defects of enamel index (DDE Index). Commission on Oral Health, Research & Epidemiology. Report of an FDI Working Group. Int Dent J. 1992; 42(6):411-26. PMID: 1286924.
26. Nota A, Palumbo L, Pantaleo G, Gherlone EF, Tecco S. Developmental Enamel Defects (DDE) and Their Association with Oral Health, Preventive Procedures, and Children's Psychosocial Attitudes towards Home Oral Hygiene: A Cross-Sectional Study. Int J Environ Res Public Health. 2020; 17(11):4025. doi: 10.3390/ijerph17114025. PMID: 32516977; PMCID: PMC7311990.
27. Seow WK. Enamel hypoplasia in the primary dentition: a review. ASDC J Dent Child. 1991; 58(6):441-52. PMID: 1783694.
28. Laugel-Haushalter V, Langer A, Marrie J, Fraulob V, Schuhbaur B, Koch-Phillips M, et al. From the transcription of genes involved in ectodermal dysplasias to the understanding of associated dental anomalies. Mol Syndromol. 2012; 3(4):158-68. doi: 10.1159/000342833. Epub 2012. PMID: 23239958; PMCID: PMC3507273.
29. Seow WK. Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management. Aust Dent J. 2014; 59 Suppl 1:143-54. doi: 10.1111/adj.12104. Epub 2013. PMID: 24164394.

Recibido 16/11/24
Aceptado 14/02/25
Correspondencia: Lucas Fernando de Oliveira Tomáz Ferraresso, correo: lucas.fernando@uel.br