

Displasia Cleidocraniana

Cleidocranial Dysplasia

ANA KARINE FARIAS TRINDADE¹
MARIA SUELI MARQUES SOARES²
CLÁUDIA CAZAL LIRA²
MARIA LUIZA ANJOS PONTUAL³

RESUMO

A Displasia Cleidocraniana é uma doença causada por um gene autossômico dominante. Pacientes geralmente apresentam retenção de dentes decíduos, impação e atraso na erupção de dentes permanentes e presença de dentes supranumerários. Neste trabalho foi objetivo relatar um caso clínico de Displasia Cleidocraniana e discutir os aspectos gerais, sinais clínicos e radiográficos da referida Síndrome. Paciente natural de João Pessoa, PB, 14 anos, gênero feminino, compareceu à clínica de Estomatologia da UFPB com queixa de retenção prolongada dos dentes decíduos e erupção tardia dos permanentes. Ao exame clínico e radiográfico, observou-se a presença de características típicas desta displasia, como a permanência de vários dentes decíduos, além de dentes permanentes inclusos e dentes supranumerários, hipoplasia das clavículas e abaulamento frontal e parietal. Após avaliação das características clínicas e radiográficas apresentadas pela paciente foi estabelecido o diagnóstico de Displasia Cleidocraniana. A paciente foi submetida à avaliação ortodôntica e foi solicitada a exodontia de alguns elementos decíduos para um posterior tracionamento ortodôntico.

DESCRIPTORIOS

Disostose Cleidocraniana. Erupção Dentária. Dente Supranumerário. Doenças Ósseas. Má Oclusão.

SUMMARY

Cleidocranial Dysplasia is a disease caused by an autosomal dominant gene. Patients commonly present retention of primary teeth, impaction and delayed eruption of permanent teeth, and presence of supernumerary teeth. In this study the aim was to relate a clinical case of Cleidocranial Dysplasia and discuss the general aspects, clinical and radiographic signs of the mentioned Syndrome. The patient, a 14-year-old girl, resident in João Pessoa, PB, Brazil, presented at the Stomatology clinic of UFPB with the complaint of prolonged retention of primary teeth and delayed eruption of permanent teeth. On clinical and radiographic exam, the presence of typical characteristics of this dysplasia were observed, such as the permanence of various primary teeth, in addition to included and supernumerary teeth, hypoplasia of the **clavicles** and frontal and parietal sutures. After evaluation of all the clinical and radiographic characteristics presented by the patient the diagnosis of Cleidocranial Dysplasia was established. The patient was submitted to orthodontic evaluation and extraction of several primary teeth was requested in order to perform orthodontic traction afterwards.

DESCRIPTORS

Cleidocranial dysplasia. Tooth Eruption. Tooth, Supernumerary. Bone diseases. Malocclusion.

1 Profa. Dra. da Disciplina de Radiologia Odontológica da UFPB.

2 Profa. Dra. da Disciplina de Estomatologia da Universidade Federal da Paraíba-UFPB.

3 Profa. Assistente do Departamento de Morfologia-Doutoranda em Estomatologia-Programa Integrado de Doutorado em Odontologia/ UFPB-UFBA.

A Displasia Cleidocraniana (DCC) é uma rara doença causada por uma herança autossômica dominante que se apresenta com uma displasia do esqueleto (ALVES, OLIVEIRA, 2008; HEMALATHA, 2008; TANG, 2007). Está associada com uma mutação espontânea no gene que codifica a transcrição para o osteoblasto, fator RUNX2 (Runt-Related Transcription Factor 2), o qual é essencial para a diferenciação celular dos osteoblastos e odontoblastos, bem como, para a formação óssea e dental (CHEN, 2005).

A DCC se caracteriza por clavículas hipoplásicas ou ausentes, estatura baixa, proeminentes bossas frontais e parietais, fontanelas largas, displasia dental, retardo no desenvolvimento esquelético e cabeça braquiocefálica, com aumento do diâmetro transversal do crânio. Outras anomalias cranianas podem estar presentes (SILVA JÚNIOR *et al.*, 2007; TANG, 2007). A ausência das clavículas ocorre em 10% dos casos ou a presença de clavículas hipoplásicas permite o movimento dos ombros até do plano sagital mediano. PEREIRA *et al.* (2009), relataram doze casos de DCC, dos quais dez pacientes apresentavam hipoplasia de clavículas e em dois casos, ausência. Ossos da calvária, clavículas, maxilas, ossos nasais, lacrimais e ossos do quadril estão envolvidos. Os pacientes exibem hipertelorismo, o nariz é normalmente largo na base, com um dorso aplainado, hipoplasia das maxilas e um prognatismo mandibular são comuns. Pescoço largo, atraso no fechamento das suturas cranianas, palato estreito e profundo também são frequentes (SILVA JÚNIOR *et al.*, 2007) Os pacientes comumente apresentam problemas dentários relevantes, tais como retenção de múltiplos dentes na dentição decídua, impação e atraso na erupção da dentição permanente e frequentemente a presença de dentes supranumerários. (DASKALOGIANNAKIS, 2006; ALVES, OLIVEIRA, 2008), bem como a presença de cistos dentígeros.

A capacidade de aproximação dos ombros anteriormente é relatada na hipoplasia clavicular e é um sinal clássico para o diagnóstico desta doença (PATEL, 2004). É importante realizar o diagnóstico diferencial com a Picnodisostose ou Síndrome de Maroteuz-Lamy, a qual difere da DCC, pelo fato dos pacientes exibirem nanismo, ossos densos, frágeis e agenesias parciais das falanges dos dedos dos pés e mãos (SILVA JÚNIOR *et al.*, 2007)

Para as alterações estomatológicas vários tratamentos foram propostos por diferentes autores. De acordo com GASSEN (2006); SERRATINE, ROCHA (2007) foi preconizada a conservação dos dentes decíduos, uma vez que a exodontia não faz com que ocorra a erupção dos dentes permanentes. O tratamento

cirúrgico e ortodôntico, a exodontia de todos os elementos e instalação de prótese, bem como técnicas de reabilitação oral com osteoimplantes integrados também foi evidenciado. (DASKALOGIANNAKIS, 2006)

Desta forma, no presente trabalho foi objetivo relatar um caso clínico de DCC, bem como discutir os aspectos clínicos e radiográficos de grande interesse para a Odontologia.

RELATO DO CASO

Paciente natural de João Pessoa/PB, 14 anos de idade, gênero feminino, compareceu à clínica de Estomatologia da UFPB, com queixa de retenção prolongada dos dentes decíduos e erupção tardia dos permanentes.

No aspecto clínico geral a paciente apresentava aparência sindrômica, baixa estatura, pescoço largo, aumento da distância interocular e braquiocefalia com abaulamento frontal e parietal e hipoplasia do terço médio da face (Figura 1). Ainda foi observado estreitamento da parte superior do tórax, com mobilidade exacerbada dos ombros superiores em direção ao plano sagital mediano devido à hipoplasia das clavículas, fazendo suspeitar de DCC (Figura 2).

A paciente informou que não havia nenhum outro parente com características físicas semelhantes às suas. Ao exame intrabucal, observou-se palato estreito e profundo, permanência de vários dentes decíduos e leve prognatismo mandibular (Figura 3).

Realizou-se exame radiográfico pósterio-anterior de tórax, no qual constatou-se hipoplasia das clavículas (Figura 4). Aos exames radiográficos pósterio-anterior de crânio e perfil de crânio, observou-se atraso no fechamento das suturas coronal, sagital e parietooccipital (ou lambdoidea) e, presença de ossos isolados irregulares, denominados de ossos wormianos (Figura 5). Ao exame radiográfico panorâmico, observou-se permanência prolongada dos dentes 53, 55, 63, 64, 73, 75, 83, 84 e 85, inclusão do 12, 13, 22, 23, 24, 33, 34, 35, 44 e 45 e infra-oclusão do 37 e 46 e 47. Verificou-se ainda, presença de germes de quartos molares (Figura 6).

Diante das características clínicas e radiográficas foi estabelecido o diagnóstico de DCC. A paciente foi submetida à avaliação ortodôntica e então, solicitou-se a exodontia de alguns dentes decíduos para um posterior tracionamento ortodôntico.



Figura 1- Vista lateral (A) e frontal (B) da paciente.



Figura 2- Visão frontal da paciente com aproximação dos ombros em direção ao plano sagital mediano.



Figura 3 - Ao exame intrabucal observou-se presença de dentes decíduos e ausência de dentes permanentes.



Figura 4- Radiografia pósterio-anterior de tórax exibe hipoplasia dos ossos claviculares.

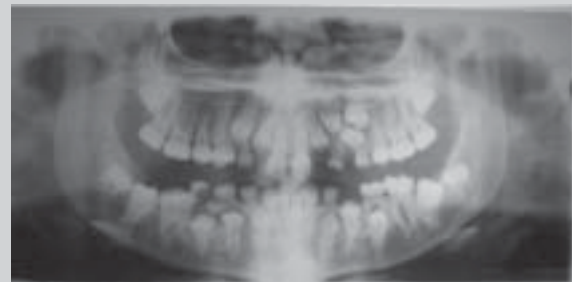


Figura 5- Na radiografia pósterio-anterior de crânio (A) e perfil de crânio (B), observa-se retardo no fechamento das suturas cranianas e presença de ossos ossos isolados irregulares, denominados de ossos wormianos (setas).

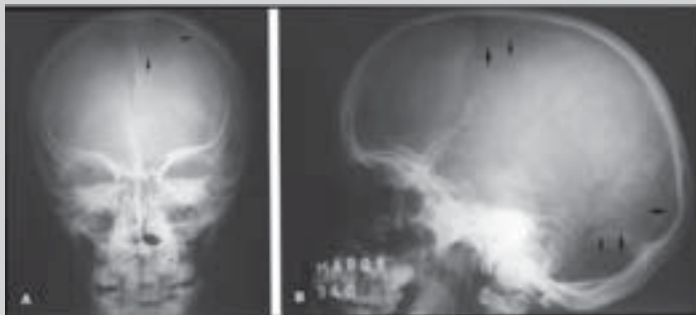


Figura 6- Radiografia panorâmica evidenciando a permanência de dentes decíduos, presença de dentes inclusos e dentes supranumerários.

DISCUSSÃO

O cirurgião-dentista, muitas vezes, é o primeiro profissional procurado para resolver a queixa principal dos pacientes, visto que o atraso e/ou ausência na erupção dos dentes permanentes causam angústia ao portador da Síndrome (SERRATINE, ROCHA, 2007).

As manifestações clínicas presentes na paciente tais como baixa estatura, pescoço largo, hipertelorismo ocular, braquicefalia com abaulamento frontal e parietal, hipoplasia do terço médio estão de acordo com a literatura pesquisada (SILVA JÚNIOR *et al.*, 2007; TANG *et al.*, 2007).

A permanência prolongada de dentes decíduos, presença de dentes supranumerários, hipoplasia das clavículas, retardo no fechamento das suturas cranianas e presença de ossos wormianos vistos no presente caso, são características principais da DCC. Tais achados também foram verificados por ALVES, OLIVEIRA (2008); SILVA JÚNIOR *et al.* (2007). Vale salientar que alterações nos ossos claviculares ocorrem em 90% dos casos e levam o paciente a aproximar os ombros na linha média, como no presente caso.

Desta forma, ressalta-se a importância da avaliação radiográfica do tórax, e crânio para o diagnóstico da DCC. Ademais, a radiografia panorâmica é uma ferramenta auxiliar para o planejamento de intervenções odontológicas. No caso apresentado foi planejada a execução de extrações dos dentes decíduos de forma

gradativa e por regiões. Este procedimento teve o objetivo de permitir a erupção dos dentes permanentes com auxílio de tracionamento ortodôntico. O mesmo foi empregado anteriormente por SERRATINE, ROCHA (2007).

A realização da extração dos dentes decíduos retidos não iria acelerar a erupção dos dentes permanentes e poderia causar maior dano ao paciente sendo necessário o tracionamento dos mesmos.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O cirurgião-dentista deve estar atento nos casos de permanência de dentes decíduos, retardo na denteção permanente e dentes supranumerários, bem como nas características esqueléticas manifestadas pelos pacientes, pois quanto mais cedo for realizado o diagnóstico da DCC, mais rapidamente os aspectos biopsicossociais poderão ser solucionados.

O atendimento deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar, visto que, quanto melhor a abordagem destes pacientes, melhores serão os resultados obtidos a partir de um tratamento instituído.

A retenção dos dentes decíduos, presença de dentes supranumerários e a simples realização de uma radiografia de tórax são instrumentos importantes para a obtenção de diagnóstico.

REFERENCIAS

- ALVES N, OLIVEIRA R. Cleidocranial Dysplasia- A Case Report. *Int. J. Morphol*, 26 (4): 1065-1068, 2008.
- CHEN S, SANTOS L, WU Y, VUOUS R, GAY I, *et al.* Altered gene expression in human cleidocranial dysplasia dental pulp cells. *Arch Oral Biol*, 50(2):227-236, 2005.
- DASKALOGIANNAKIS J, PIEDADE L, LINDHOLM TC, CARMICHAEL, RP. Cleidocranial Dysplasia: 2 Generations of Management. *JCDA*, 72 (4): 337-341, 2006.
- GASSEN HT, MARCHIORI M, SILVA SO, ROVANI G. Relato de dois casos familiares de disostose cleidocraniana. *RFO UPF*, 11(1): 31- 35, 2006.
- HEMALATHA R, BALASUBRAMANIAM MR. Cleidocranial dysplasia: A case report. *J Indian Soc Pedod Prevent Dent*, 26 (1): 40-43, 2008.
- PATEL AB, ATHAVALE AM. Cleidocranial Dysplasia. *Indian Pediatrics*, 41(6): 622-623, 2004.
- PEREIRA PJG. Displasia cleidocraniana: relato de doze pacientes. *Pediatria*, v. 31(2): 81-86, 2009.
- SERRATINE AC.P, ROCHA R. Displasia Cleidocraniana- apresentação de um caso clínico. *ACM arq catarin med*, 36 (1):109-112, 2007.
- SILVA JÚNIOR AN, HERNANDEZ PAG, VARGAS IA, CORVELLO PC, GEHLEN D LB, HOFFMANN RR *et al.* Displasia cleidocraniana: aspectos clínicos e radiográficos e relato de um caso clínico. *R Ci Méd Bio*, 6(1): 122-127, 2007.
- TANG S, XU Q, XU X, DU J, YANG X, JIANG Y *et al.* A novel RUNX2 missense mutation predicted to disrupt DNA binding causes cleidocranial dysplasia in a large Chinese family with hyperplastic nails. *BMC Med Genet*, 8(82): 2-6, 2007.

CORRESPONDÊNCIA

Maria Luiza Anjos Pontual
Estrada do Encanamento, 1342, apt. 1301 - Poço da Panela
52070-000 Recife - Pernambuco - Brasil

E-mail
mlpontual@gmail.com