

Aspectos clínicos e radiográficos da displasia cleidocraniana: relato de caso

Clinical and radiographic of dysplasia cleidocranial: Case report

RESUMO

A Displasia Cleidocraniana (DCC) ou Disostose Cleidocraniana é uma rara displasia, esquelética, de etiologia desconhecida, com prevalência de 1:1.000.000 de nascidos. O diagnóstico é baseado em características clínicas e radiográficas pertencentes à seguinte tríade patognomônica: múltiplas unidades dentárias supranumerárias, ausência parcial ou total da clavícula, sutura sagital e fontanelas abertas. O objetivo do presente estudo é relatar um caso clínico de uma paciente, sexo feminino, 11 anos de idade, portadora de sinais clínicos e radiográficos da Displasia Cleidocraniana. Diante disso, torna-se de suma importância o conhecimento dos aspectos clínicos e radiográficos da DCC pelo Cirurgião-dentista, evidenciando a sua relevância no diagnóstico da Displasia Cleidocraniana.

Palavras-chave: Displasia Cleidocraniana; Clavícula; Hipoplasia.

ABSTRACT

The benign cementoblastoma is a rare pathologic wound, of odontogenic origin feature of the abnormal cementoblast proliferation, resulting hence a coat mass like to cement. Usually is found in association with the first bottom molars. This happen more frequently on Caucasian, between the 2^a and 3^a decade of life, affecting rarely the primary dentition. Generally show a painful symptomatic and expansion of the cortical bone. The treatment starts with the removal wound full of with the tooth extraction involved in the endodontico treatment, with preservations of the dental element. This article descrambles a cementobastoma benign case in a patient with 23 years old, asymptomatic and the clinic exam nothing abnormal was found. Was treated through the wound removal and the tooth extraction.

Key words: Cleidocranial dysplasia, Clavicle, Hypoplasia.

Recebido em 17/06/16
Aprovado em 22/08/16

Eduardo Lima Andrade

Ex-residente do serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Geral Roberto Santos

Gabriela dos Santos Lopes

Ex-residente do serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Geral Roberto Santos

Renan Ferreira Trindade

Residente do serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Geral Roberto Santos

Fernanda Simões Jones

Cirurgiã-Dentista formada pela Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública

Carlos Elias de Freitas

Mestre em Estomatologia/ Cirurgião Buco-Maxilo-Facial, plantonista do Hospital Geral Roberto Santos. Professor de cirurgia ortognática dos cursos de especialização em Ortodontia do Centro de Ortodontia da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia e do curso de Ortodontia da Escola de Aperfeiçoamento Profissional da Associação Brasileira de Odontologia - Seção Bahia.

Endereço para correspondência

Rua João José Rescala, 256
Cond. Vivendas do Imbui, 604-Edf. Ibira
E-mail: andrade.eduardolima@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Displasia Cleidocraniana (DCC) ou Disostose Cleidocraniana é uma rara displasia esquelética, de etiologia desconhecida, com prevalência de 1:1.000.000 a cada nascido^{1,2,3}. Também conhecida como Síndrome de Marie-Sainton, a DCC ocorre por hereditariedade ou por mutações do DNA, sem prevalência por sexo^{4,5}.

Com padrão autossômico dominante, a DCC é um distúrbio no gene RUNX2 do cromossomo 6p21, que é essencial para a diferenciação osteoblástica durante a ossificação intramembranosa^{4,5,6}. Além disso, o gene RUNX2 é responsável pela maturação de condrócitos durante a ossificação endocondral⁷.

A DCC afeta os ossos que sofrem ossificação intramembranosa, sendo caracterizada pelo retardo na ossificação craniana, hipoplasia unilateral ou bilateral da clavícula e em alguns casos, aplasia clavicular^{1,7}. Portadores dessa doença apresentam também baixa estatura, pescoço largo, hipertelorismo ocular, braquicefalia com abaulamento frontal e parietal⁸.

Dentre os achados odontológicos, encontram-se, tanto hipoplasia da maxila, atraso na erupção dos dentes, presença de dentes supranumerários como retenção de dentes decíduos, fissura submucosa no palato e má oclusão⁹.

O diagnóstico da DCC é baseado em características clínicas e radiográficas, bem como na seguinte tríade patognomônica: múltiplos supranumerários, ausência parcial ou total da clavícula, sutura sagital e fontanelas abertas. Se a tríade não estiver completa, demais enfermidades devem ser consideradas para que haja um diagnóstico diferencial¹⁰.

O objetivo do presente estudo é relatar um caso de Displasia Cleidocraniana, evidenciando seus aspectos clínicos e radiográficos, correlacionando-os com achados de interesse odontológico.

RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 11 anos de idade, feoderma foi encaminhado ao serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Hospital Geral Roberto Santos (Salvador-BA, Brasil), com queixa de retenção de unidades dentárias decíduas e suspeita de DCC.

Na anamnese, os pais referiram caso semelhante na família, em prima de primeiro grau, que havia sido submetida à cirurgia de redução de membro inferior esquerdo, pois possuía membros inferiores de tamanhos diferentes.

Durante o exame físico, a paciente apresentava características da Displasia Cleidocraniana, tais como: atraso na esfoliação da dentição decídua (Figura 1), hipertelorismo ocular (Figura 2A), hipoplasia clavicular bilateral com aproximação dos membros em linha média, estreitamento da parte superior do tórax (Figura 2B), baixa estatura, braquicefalia, proeminência de bossas frontais e aumento do diâmetro transverso do crânio.

Ao exame intraoral, notou-se mordida cruzada anterior. Além disso, a paciente encontrava-se na fase de dentição mista com a presença, apenas, das unidades dentárias 16, 26, 31, 36 e 46 permanentes, sendo incompatíveis com a idade da mesma (Figura 1).



Figura 1 Vista intraoral, demonstrando atraso na esfoliação da dentição decídua.



Figura 2 A) Hipertelorismo ocular. B) Hipoplasia clavicular bilateral com aproximação dos membros em linha média, estreitamento da parte superior do tórax.

Na radiografia panorâmica, foram observados vários elementos dentários supranumerários, retenção de unidades dentárias permanentes e atraso na esfoliação de dentes decíduos (Figura 3).

Baseando-se nos aspectos clínicos e radiográficos, foi possível diagnosticar a paciente como portadora da Displasia Cleidocraniana. Para melhor planejamento multidisciplinar do caso, a paciente foi encaminhada ao serviço de ortodontia e ortopedia facial da Associação Brasileira de Odontologia – Seção Bahia (ABO - BA).



Figura 3 Múltiplas retenções de dentes permanentes

DISCUSSÃO

Considerada rara, a Displasia Cleidocraniana tem manifestações clínicas de diferentes níveis, contudo seus portadores geralmente levam uma vida normal, sem complicações médicas e, em inúmeros casos, com diagnóstico tardio^{2,1}. No caso relatado, a paciente recebeu o diagnóstico de DCC aos 11 anos de idade, sendo um período favorável para intervenções mais conservadoras.

O primeiro profissional a ser procurado geralmente é o Cirurgião-Dentista, já que o atraso e/ou ausência na erupção dos dentes são moduladores de angústia aos portadores da DCC¹⁰. No presente caso, o motivo pela procura profissional foi a presença de quase toda a dentição decídua aos 11 anos de idade, fato que chamou a atenção dos responsáveis e da paciente.

Além do atraso na esfoliação dos dentes decíduos, achados clínicos encontrados, como a presença de dentes supranumerários, hipoplasia clavicular e retardo no fechamento das suturas cranianas, são características principais dessa doença⁵. Associado aos achados clínicos, foi referido caso semelhante na família, em prima de primeiro grau, o que evidencia provável associação genética.

O diagnóstico do caso relatado foi realizado a partir da anamnese, questionando-se sobre

o histórico familiar, exame físico intra e extraoral junto com a avaliação da radiografia panorâmica, a qual é de suma importância para o planejamento de possíveis intervenções odontológicas.

O tratamento odontológico aos pacientes portadores da Displasia Cleidocraniana tem sido demasiadamente discutido. A terapêutica proposta geralmente está associada à cirurgia ortognática para a correção da hipoplasia maxilar, remoção de dentes inclusos em associação com terapia ortodôntica e/ou protética². A realização da extração de dentes decíduos retidos não acelera a erupção dos dentes permanentes, resultando na necessidade do tração ortodôntico destes⁸.

É consenso entre os autores que a intervenção odontológica realizada no momento correto é crucial para o sucesso do tratamento em portadores da DCC. Desse modo, no caso apresentado, a abordagem terapêutica e o planejamento do tratamento para a paciente ficaram a cargo do serviço de ortodontia e ortopedia facial da ABO-BA, porém disponibilizando o serviço de cirurgia e traumatologia Bucomaxilofacial do Hospital Geral Roberto Santos para futuras intervenções cirúrgicas.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O Cirurgião-Dentista é um dos profissionais mais importantes no diagnóstico da DCC, visto que, na maioria das vezes, é o primeiro a ser procurado pelo paciente. Diante disso, torna-se de suma importância que tenha conhecimento sobre os aspectos clínicos e radiográficos da DCC para tratamento multidisciplinar nos casos de pacientes portadores dessa síndrome.

REFERÊNCIAS

1. Silva Júnior AN, Hernandez APG, Vargas IA, Corvello PC, Geblen DLB, Hoffmann RR, Garssen HT. Displasia Cleidocraniana: aspectos clínicos e radiográficos e relato de um caso clínico. R. Ci. Med biol, 2007; 6(1):122-7.
2. Machado CV, Pastor IMO, Rocha MCBS. Características clínicas e radiográficas da displasia cleidocraniana – relato de caso. RFO, 2010; 15(3):302-6.
3. Mendes Júnior TE, Mendes TE. Displasia Cleidocraniana: relato de caso clínico. Rev. Odontol UNESP, 2012; 41(2):49.

4. Gpmlekzsiz C, Arslan E, Pusat S, Arslan EA. Delayed diagnosis of cleidocranial dysplasia in na adult: a case report. *Acta Medical Academica*, 2014; 43:92-6.

5. Yan WJ, zhang CY, Yang X, Liu ZN, Wang XZ, Sun XY, Wang YX, Zheng SG. Abnormal differentiation of dental pulp cells in cleidocranial dysplasia. *Jornal of dental research*, 2015; 94(4): 577-583.

6. Powlowska E, Wojcik KA, Synowiec E, Szczepanka J, Blasiak J. Expression of RUMX2 and its signaling partners TCF7, FGR1/2 in cleidocranial dysplasia. *Peper in Press*, 2014; (62): 1-4.

7. Chen T, Hou J, Hu L, Gao J, Wu B. A novel small deletion mutation in RUNX2 gene in one Chinese Family, 2014; 7(5): 2490-5.

8. Trindade AKF, Soares MSM, Lira CC, Pontual MLA. Displasia Cleidocraniana. *R bras ci Saude*, 2010; 14(2): 73-6.

9. Catunda IS, Aragão Neto AC, Landim FS, Dourado IA, Alcântara RP, Leite EBC. Manifestações maxilomandibulares de interesse odontológico nos pacientes portadores de displasia cleidocraniana. *Relato de um caso clínico. Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac*, 2013; 13(3): 25-30.

10. Porciúncula CGG, Lira RF, Soares MLL, Araújo DL, Mota LR, Lira LF. Disostose Cleidocraniana: relato de dois casos familiares. *Radiol Bras*, 2013; 46(6): 382-384.