

RELATO DE CASO

Displasia cleidocraniana - apresentação de um caso clínico

Ana Claudina Prudêncio Serratine¹, Roberto Rocha²

Resumo

Os autores, após breve introdução, fizeram uma revisão da literatura sobre o assunto e descreveram os aspectos clínicos, radiográficos da displasia cleidocraniana. A seguir relataram o diagnóstico e o tratamento odontológico de um paciente leucoderma, com quatorze anos de idade, portador de displasia cleidocraniana. Fotos e radiografias da face e dos dentes foram apresentadas.

Descritores: 1. *Displasia cleidocraniana*;
2. *Disostose*;
3. *Doenças dos ossos e articulações*.

Introdução

A displasia cleidocraniana é uma doença rara, que atinge diversos ossos e articulações do corpo. Caracteriza-se por causar alterações de desenvolvimento nas clavículas, nos ossos do crânio, da face, nos dentes e em outros ossos, envolvendo praticamente todo o esqueleto. A ausência das clavículas, que ocorre em 10% dos casos, ou a sua formação parcial permite aos seus portadores movimentar os ombros para frente, até a linha média do corpo, sem nenhum desconforto^(1,2).

¹ Doutora em Odontologia, área de concentração Odontopediatria, pela Universidade Federal de Santa Catarina, UFSC. Professora titular das disciplinas: Microbiologia e Imunologia, Microbiologia Oral e Biossegurança do Curso de Odontologia da Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL).

² Doutor em Ortodontia pela Universidade Federal de Rio de Janeiro, UFRJ. Professor adjunto de Ortodontia na faculdade de Odontologia da UFSC. Diplomado pelo BOARD Brasileiro de Ortodontia e Ortopedia Facial.

Abstract

After a short introduction, the authors related a bibliographical research about cleidocranial dysostosis. The general physical and dental findings were described. The diagnosis and dental treatment, the clinical and radiographic aspects of a patient 14 years old that had cleidocranial dysostosis have been presented. Many photography as well as radiographies were showed.

Keywords: 1. *Cleidocranial dysostosis*;
2. *Articulation and bone disease*.

Este trabalho teve por objetivo relatar um caso clínico desta anormalidade, assim como levantar os sinais clínicos e radiográficos que permitem o diagnóstico da síndrome.

Revisão da literatura

Esta patologia foi descrita pela primeira vez em 1765, porém só em 1898 Marie e Saiton apud Kalliala⁽¹⁾ descreveram quatro casos da doença e a associaram com padrões de hereditariedade. Mais tarde Bauer apud Kalliala⁽¹⁾, sugeriu a mutação genética como fator etiológico da doença. Em 1946 Lasker apud Forlan⁽³⁾ concluiu que ela tinha transmissão autossômica dominante, sendo que em alguns casos interferências externas no período fetal poderiam causar esta mutação, que é transmitida à prole. Forlan⁽³⁾ sugeriu que uma disfunção da hipófise pode ter influência na etiologia da

doença, a qual não tem predileção por etnia.

Os sinais clínicos da doença permitem o seu diagnóstico. Além da ausência ou hipoplasia das clavículas, ocorre retardo na ossificação das suturas cranianas e manutenção das fontanelas abertas por longos períodos de tempo, algumas vezes até a idade adulta ⁽¹⁾. A sutura sagital é deprimida, dando ao crânio o aspecto achatado ⁽⁴⁾, com as bossas frontal, parietal e occipital proeminentes. Os ossos cranianos são largos ⁽⁵⁾. A face é curta, em consequência do pouco desenvolvimento vertical de seus ossos, os seios paranasais são pequenos ou ausentes e não há células pneumáticas nas apófises mastóides ⁽¹⁾. Geralmente, o paciente apresenta aspecto de prognata devido ao crescimento deficiente da maxila ⁽³⁾. Os dentes temporários erupcionam normalmente. Entretanto, apesar da presença dos germes dos dentes permanentes, eles se mantêm nas arcadas dentárias por longos períodos de tempo (algumas vezes até a idade adulta), se não forem removidos ou perdidos devido à doença cárie dental ou doença periodontal ⁽⁵⁾. Além da retenção dos dentes temporários, há uma grande quantidade de dentes supranumerários, principalmente na mandíbula, na região dos pré-molares. Os molares permanentes que não têm antecessores decíduos, geralmente erupcionam em suas posições normais embora esta erupção seja retardada ^(1,6). A extração dos dentes decíduos não estimula a erupção dos dentes permanentes ⁽⁵⁾. A coluna vertebral pode apresentar, nas regiões torácica e lombar, escoliose e lordose severa. Os ossos da pelve comumente apresentam deformidades, levando a um estreitamento da mesma. As articulações sacroilíacas estão alargadas. Ocorrem coxa vara ou valga e genoalga, bem como alterações nas articulações do quadril. Além dessas alterações ósseas, o crescimento, também, está alterado. Ocorre uma diminuição da estatura e casos de nanismo são frequentes ⁽³⁾.

Devido às alterações comentadas os portadores da displasia cleidocraniana são pequenos, com membros gordos, tronco delgado, apresentando mãos e dedos curtos e largos, ombros estreitos e caídos, bochechas gordas e mento pouco desenvolvido ^(7,8).

Relato de caso:

R.R., sexo masculino, leucoderma, com quatorze anos de idade, foi encaminhado à autora, que é odontopediatra, por apresentar atraso na erupção de seus dentes permanentes e retenção da maioria dos seus dentes decíduos. O paciente sofrera extração dos centrais superiores decíduos aos nove anos de idade e uma

ulotomia subsequente na região do incisivo central superior esquerdo permanente. Este dente e os primeiros molares foram os únicos dentes permanentes a erupcionarem (Figura 1).

Figura 1: Vista frontal destacando o movimento dos ombros.



Durante a anamnese os pais do paciente relataram que seus dentes decíduos iniciaram a erupção aos cinco meses e que aos dois anos de idade sua dentição temporária estava completa. Disseram, também, que as suas fontanelas permaneceram abertas por longo período de tempo, só fechando por volta dos oito anos de idade. Comunicaram que o adolescente estava sob tratamento com endocrinologista, há um ano, devido a sua baixa estatura, tomando hormônio do crescimento. Neste período ele cresceu 6,2cm. O médico, entretanto, não havia diagnosticado a síndrome e por isso os pais estavam procurando tratamento odontológico para resolverem o problema estético bucal do adolescente.

No exame clínico geral observou-se: estatura abaixo do normal, mobilidade anormal dos ombros para frente, possibilitando o toque entre os mesmos, terço médio da face diminuído, face pequena em relação ao crânio, bossa frontal proeminente, dedos das mãos grossos e curtos (Figuras 1 e 2).

Figura2: Destacando a baixa estatura e o aspecto das mãos.



Na avaliação da cavidade bucal constatou-se a presença de um palato estreito e profundo, a manutenção dos caninos e molares decíduos inferiores e superiores e a ausência de dentes na região do incisivo central superior esquerdo e dos incisivos laterais superiores. O paciente apresentava grande destruição das coroas dos primeiros molares inferiores decíduos devido à cárie dental.

O exame radiográfico mostrou a presença de dentes permanentes não erupcionados, inclusive os terceiros molares, bem como nove dentes supranumerários na região dos incisivos superiores e inferiores e na dos pré-molares. Os seios maxilares eram pequenos e o seio frontal ausente (Figuras 3 e 4)

Figura 3: RX panorâmico, onde podem ser observados os dentes temporários ainda presentes na cavidade bucal; os diversos supranumerários na região de incisivos e de pré-molares; presença dos primeiros e segundos molares permanentes erupcionados e presença dos germes dos terceiros molares.

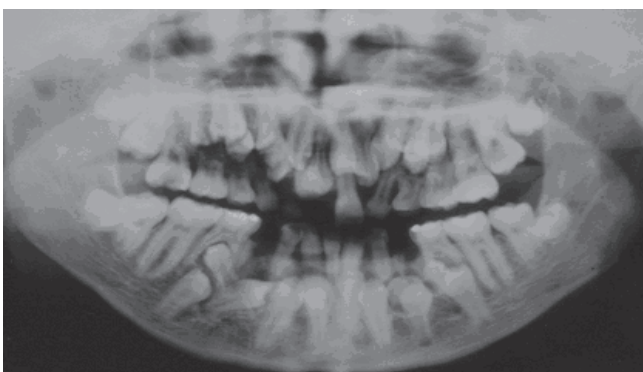
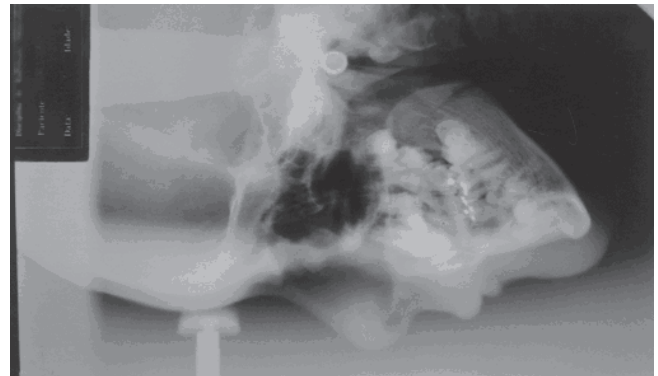


Figura 4: Telerradiografia onde pode ser verificada a ausência do seio frontal, a pequena altura da face em relação ao tamanho do crânio e a bossa frontal saliente.



O paciente foi submetido ao tratamento clínico e encaminhado para o tratamento ortodôntico na Universidade Federal de Santa Catarina no Núcleo de Atendimento a pacientes com deformidades faciais (NAPADF). As extrações dos dentes decíduos e dos supranumerários foram realizadas aos poucos, por regiões, para que os dentes permanentes pudessem erupcionar com o auxílio do tracionamento ortodôntico.

Discussão

O cirurgião-dentista, muitas vezes, é o primeiro profissional procurado para resolver o problema do paciente, porque o atraso na erupção e/ou ausência dos dentes permanentes causam angústia ao portador da síndrome. Este profissional tem que ficar atento para o diagnóstico do caso porque as simples extrações dos dentes decíduos retidos não aceleram a erupção dos dentes permanentes, podendo causar maior dano ao paciente se forem realizadas.

De acordo com as características clínicas e radiográficas ^(1,2,3,4,5,6,7) observadas pode-se fazer o diagnóstico e realizar o tratamento odontológico do paciente. Os pais desconheciam qualquer membro da família que apresentasse os mesmos problemas de R.R., sendo alertados a respeito da possibilidade da síndrome ser transmitida à sua prole.

A partir do caso deste paciente fica evidente a necessidade de uma abordagem multidisciplinar no atendimento dos portadores dessa síndrome para que sejam obtidos os melhores resultados possíveis com o tratamento instituído.

Referências bibliográficas:

1. Kallialla E., Taskinen P.J. Cleidocranial dysostosis. *Oral Surg* 1962; 15(8): 808-822.
2. Crespi P. Displasia cleidocraniana. In: Regesi J A., Sciubb J. J. *Patologia bucal*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1991.
3. Forlan M. Cleidocranial dysostosis. *Am J Med* 1962; 33 (2): 792- 799.
4. Shafer W G . *Tratado de patologia bucal*. 3rd ed. Rio de Janeiro: Interamericana, 1985.
5. Kelly E, Nakamoto R Y. Cleidocranial dysostosis – a prosthodontic problem. *J Prosthet Dent* 1974; 31 (5):518-526.
6. Kirson L E, Scheiber R E, Tomaro A J. Multiple impacted teeth in cleidocranial dysostosis. *Oral Surg* 1982; 54 (5):604-605.
7. Thoms J. Cleidocranial dysostosis. *Acta Radiol* 1958; 50: 514-520.
8. Silva J. J, Silva MCA. Disostose Cleido Cranial. *RGO* 1994; 42 (5): 281-282.

Endereço para correspondência:

Ana Claudina Prudêncio Serratine
Avenida das Palmeiras 269, Praia da Daniela,
Florianópolis, SC
CEP: 88 053-010
E-mail: anaclaudina@unisul.br