

ASPECTOS OCLUSAIS DA DISPLASIA CLEIDO-CRANIANA: RELATO DE UM CASO.

OCCLUSAL ASPECTS OF THE CLEIDOCRANIAL DYSPLASIA: A CASE REPORTED.

*Cibele Rotta

**Letícia Andriotti Mendes

***José Renato Prietsch

RESUMO

Este trabalho tem por objetivo a revisão de literatura da DCC a partir de um caso tratado na disciplina de ortodontia da FO-UFRGS. A DCC é caracterizada por uma série de distúrbios que envolvem a dentição e também distúrbios sistêmicos. Entre os distúrbios da dentição temos o retardo no desenvolvimento e na erupção dos dentes permanentes, presença de múltiplos dentes supranumerários, anomalia de forma e de volume dos dentes, maxila pouco desenvolvida, etc. Entre os distúrbios sistêmicos podemos citar: aplasia clavicular, baixa estatura, malformação dos ossos longos e dos ossos dos dedos, crânio com fontanelas abertas, entre outros. Os pacientes com DCC devem ser acompanhados pelo Ortodontista por um longo período para que este possa controlar o desenvolvimento da oclusão e instituir o tratamento no momento oportuno.

UNITERMOS

Displasia cleido-craniana, dentes supranumerários, erupção dentária.

SUMARY

The aim of this work is a literature revision about Cleidocranial dysplasia on a case treated at the orthodontic class at UFRGS Odontology College.

The Cleidocranial dysplasia is characterized by several disturbances that involves dentition and systemic disturbances. Among the dentition disturbances we can point out: retardation in the development and on the eruption of permanent teeth, the presence of supernumerary multiple teeth, underdevelopment of the maxilla, etc. Among the systemic disturbances we can cite: clavicular aplasy, low stature, long bones and finger bones malformation, open fontanel of the skull, etc.

The patients with Cleidocranial dysplasia must be accompanied by an orthodontist for a long period, in order to viabilize the control of the occlusion development and the instalation of a treatment at a right time.

KEYWORDS

Cleidocranial dysplasia, supernumerary teeth, tooth eruption.

INTRODUÇÃO

A displasia cleidocraniana, também conhecida como doença de Marie e Sinton (4, 15, 21, 29, 30), síndrome de Scheuthauer Marie-Sinton ou disostose mutacional, é uma doença de etiologia desconhecida que nem sempre é hereditária. Quando herdada, aparece como caráter Mendeliano dominante e pode ser transmitida por qualquer um dos sexos (8, 19, 29). Nos casos em que aparenta desenvolver-se esporadicamente, foi sugerido que representa uma doença de herança recessiva (29) ou uma verdadeira mutação nova dominante.

Normalmente os pacientes portadores desta síndrome necessitam de um acompanhamento odontológico desde a infância, pois a DCC determina problemas como retardo na erupção dentária e presença de dentes supranumerários (4, 15, 16, 19, 29, 30).

REVISÃO DE LITERATURA:

Ao longo de muitos anos vários autores tem relatado características comuns a esta síndrome. Entre as principais características clínicas estão a ausência completa das clavículas em 10% dos casos, podendo ocorrer ausência parcial de uma ou de ambas as clavículas (4, 8, 15, 29, 30). Devido a esta alteração clavicular os pacientes possuem uma mobilidade insólita dos ombros, sendo capazes de levá-los para frente até juntá-los na linha mediana (Fig. 1). Também por esse motivo há uma variação de tamanho, origem e inserção dos músculos relacionados com as clavículas. Os indivíduos portadores dessa síndrome apresentam em geral baixa estatura, proeminência torácica, coxa vara, hipertelorismo, exoftalmia e defeitos na coluna vertebral, nos ossos longos e nos ossos dos dedos (4, 30). A cabeça é grande, geralmente braquicéfala (4), desproporcional com relação

aos ossos da face (30). No crânio frequentemente as fontanelas aparecem abertas ou fecham tardiamente (4, 30). Pode ocorrer ausência ou pouco desenvolvimento dos seios sinusais.

Entre as características bucais podemos observar o retardo na erupção dos dentes temporários e permanentes (Fig. 2), e presença de dentes supranumerários (Fig. 3), caracterizando um quadro de poliiodontia e poliinclusão (4, 8, 15, 16, 18, 19, 30). A maxila é descrita como

* Aluna interna da disciplina de ortodontia da Faculdade de Odontologia da UFRGS;

** Aluna interna da disciplina de ortodontia da Faculdade de Odontologia da UFRGS;

*** Professor Assistente da disciplina de ortodontia da Faculdade de Odontologia da UFRGS.

* Ac. 3, n. 138. Bairro Alto Teresópolis, POA - RS.

** R. Gen. Rondon, n. 1259/14. Bairro Tristeza, POA - RS.

*** R. Ramiro Barcelos, n. 2492. POA - RS.

R. Fac. Odontol.	Porto Alegre	v. 37	n. 2	p. 15-18	Dez. 1996
------------------	--------------	-------	------	----------	-----------

subdesenvolvida em relação à mandíbula, dando a impressão de prognatismo mandibular (4, 15, 30). O palato é arqueado, estreito e ogival (15, 30).

Ao longo de muitos anos vem se discutindo o motivo pelo qual ocorre a retenção prolongada dos dentes decíduos e o atraso na erupção dos dentes permanentes.

Rusthon (28) relatou que há ausência ou escassez de cemento celular nas raízes dos dentes permanentes e isso pode estar relacionado com a falta de erupção observada tão comumente. Smith (31) também confirmou a ausência de cemento celular nos dentes decíduos e nos permanentes. Uma característica surpreendente e inexplicável é a ausência deste cemento nos dentes irrompidos de ambas as dentições sem espessamento maior do cemento acelar primário. A maneira de ancoragem das fibras periodontais e a manutenção da largura do ligamento periodontal também não estão ainda entendidas nessa doença.

Davis (11) realizou um estudo em uma série de pacientes com DCC tendo relatado que através da análise cefalométrica constatou que todos os casos mostraram maxila de tamanho normal ou projetada para frente. Além disso, 70% dos pacientes afetados possuíam mandíbulas maiores do que a dos controles, sugerindo que os portadores dessa doença tinham mandíbulas maiores que o normal, ao invés de maxilas pequenas.

Usualmente a dentição decídua se desenvolve sem problemas (12), porém a esfoliação está retardada (19, 24).

A dentição permanente é severamente afetada, com predisposição para múltiplos dentes supranumerários, falha na erupção, ectopias e morfologia dentária anormal, especialmente de raízes (19, 20, 28, 33). O atraso e a impação dos dentes permanentes pode ser atribuído a vários fatores como:

- presença de múltiplos dentes supranumerários (19, 27);
- malformação de raízes com carência de cemento celular (1, 19, 27);
- alta densidade óssea dos maxilares (14, 19, 28);
- fracasso na reabsorção do osso alveolar (16, 19, 23).

Dard (8) relatou a presença de micro calcificações intrapulparem em casos de displasia cleidocraniana. A presença de calcificações em dentes decíduos não é normal (2, 3, 9).

A frequência de extra-numerários é de 22% na região de incisivos maxilares e de 5% na região de molares (19). Neste estudo os supranumerários foram formados lingual e oclusalmente ao dente normal. A maturação da dentição decídua foi relatada como normal, enquanto que na dentição permanente houve um atraso de 1 a 4 anos. Os supranumerários

tiveram um atraso de 4 anos na maturação em relação à dentição normal.

Jensen e Kreiborg (18) relataram uma caso de erupção ocorrida aos 55 anos de idade. Neste estudo se comparou a frequência de erupção entre pacientes com poucos e com vários dentes supranumerários. Foi constatado que quanto menor o número de supranumerários, maior é a porcentagem de erupção espontânea dos permanentes.

Como os dentes supranumerários iniciam a sua mineralização por volta de 4 anos depois do correspondente dente permanente, é possível diagnosticar esses dentes precocemente (5-7 anos de idade) e removê-los o mais cedo possível, para propiciar uma erupção normal dos dentes permanentes.

Segundo Bishop (5), Hitchin (16), Migliorisi (23) e Jensen (18), histologicamente existe uma densidade anormal do trabeculado ósseo no osso alveolar dos pacientes com DCC, com múltiplas linhas reversas indicando reabsorção.

Burket (6) afirmava que se deveria fazer todo o possível para conservar e restaurar todas as peças dentárias que existiam, permanentes ou não, pois é muito raro ocorrer erupção dos dentes permanentes após a extração dos decíduos. Aconselhava a não extrair os dentes inclusos, operação que julgava difícil devido as diferentes formas que podem apresentar as raízes. O autor acreditava que o estímulo produzido pelo uso das dentaduras ou a reabsorção dos tecidos põe a descoberto os inclusos, facilitando assim sua posterior remoção.

A extração de todos os dentes, seguida da colocação de próteses totais, é uma técnica de tratamento ultrapassada. A tendência de subdesenvolvimento maxilar (5, 18, 22) pode ser neutralizada pela preservação dos dentes permanentes nos alvéolos como um mecanismo compensatório (32)

O tratamento ortodôntico parece ser necessário na maioria dos casos de DCC descritos na literatura (7, 13, 18, 23). Há uma aceitação unânime dos autores o fato de que a remoção dos dentes temporários e supranumerários aumenta a possibilidade de erupção espontânea dos dentes permanentes.

Conforme mencionado anteriormente, é possível prever a época de formação do dente supranumerário e extraí-lo o mais cedo possível e juntamente remover o osso alveolar que cobre o dente, para acelerar o processo de erupção.

O autotransplante de dentes tem provado ser uma boa opção de tratamento nos casos de pacientes com DCC que já chegaram à adolescência ou à fase adulta.

Davies et. al. (10) e Migliorisi et. al. (23) descreveram casos de pacientes entre 13 e 48 anos, alguns já velhos demais para esperar uma erupção espontânea dos dentes permanentes. Foram realizados autotransplantes de 7 a 14

dentes permanentes, com resultados satisfatórios. Os pacientes com idade abaixo de 18 anos seguiram com tratamento ortodôntico.

Nos casos de ausência de supranumerários, a exposição cirúrgica dos dentes permanentes deve ser feita se o dente não tiver mostrado nenhuma tendência de erupção espontânea quando aproximadamente metade das raízes estiverem formadas (18). É importante salientar que a época da intervenção é de grande importância para o sucesso do tratamento.

Devemos estar atentos que as radiografias panorâmicas tiradas até os 4 anos de idade não irão revelar anormalidades na dentição, pois os possíveis supranumerários ainda não terão iniciado sua mineralização (18).

Os pacientes com DCC devem ficar em observação por um longo período de tempo, para que se possa observar o desenvolvimento de dentes molares distais, cistos, etc, até a fase adulta.

DISCUSSÃO

L.A., paciente com 9 anos e 6 meses de idade, do sexo masculino, compareceu na disciplina de ortodontia da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul com diagnóstico de Displasia Cleidocraniana, que foi encaminhado pelo Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Clinicamente o paciente apresentava muitas características da síndrome: baixa estatura, crânio braquicéfalo, exoftalmia, discreto hipertelorismo, palato estreito e ogival, além de aplasia clavicular e ossos dos dedos mal formados (verificados no exame radiográfico).

No exame dentário foi observado que os únicos dentes permanentes já erupcionados eram os primeiros molares superiores, os primeiros molares inferiores e os incisivos centrais inferiores. Este retardo na erupção dentária já havia sido constatado por outros autores (19, 20, 28, 31, 33). Os dentes decíduos que ainda se encontravam em boca eram os primeiros e segundos molares superiores e inferiores e os caninos superiores e inferiores. Foram solicitados Rx periapicais de todas as regiões dentárias, oclusais superior e inferior, panorâmica, telerradiografia de perfil e Rx da mão. Foi constatado que o paciente apresentava agenesia dos segundos pré-molarés superiores. Dois germes de supranumerários encontravam-se na região de incisivo central inferior por lingual e um na região de canino superior direito por palatino.

A seguir foram feitas medidas cefalométricas do paciente segundo os métodos de Steiner, Tweed e Downs, quando foi verificado que tanto a maxila quanto a mandíbula estavam bem posicionadas em relação à base do crânio (ANB=2). Este dado não está de acordo com os resultados obtidos por Davis (11).

Posteriormente o paciente foi encaminhado

à disciplina de Cirurgia da FO-UFRGS para realização da exodontia dos dentes supranumerários e temporários ainda presentes (Fig.4), visando favorecer a erupção dos permanentes (7, 13, 18, 23).

Após a cicatrização dos tecidos foram confeccionadas duas próteses parciais em acrílico com o objetivo de melhorar a eficiência

mastigatória e a estética do paciente e de manter o espaço no arco, tanto no sentido mesio-distal como no cérvico-oclusal, para a erupção dos dentes permanentes (Fig.5).

Através do Rx panorâmico constatou-se que a maioria dos germes dentários apresentavam-se no início da sua formação radicular e totalmente intra-ósseos, o que indica que estes

dentes ainda custarão para erupcionar. Logo, o paciente ficará em observação por um longo período na FO-UFRGS, pois será feito o controle da possível erupção dos dentes permanentes.

De acordo com os resultados obtidos no exame, certamente haverá necessidade de posterior correção ortodôntica.

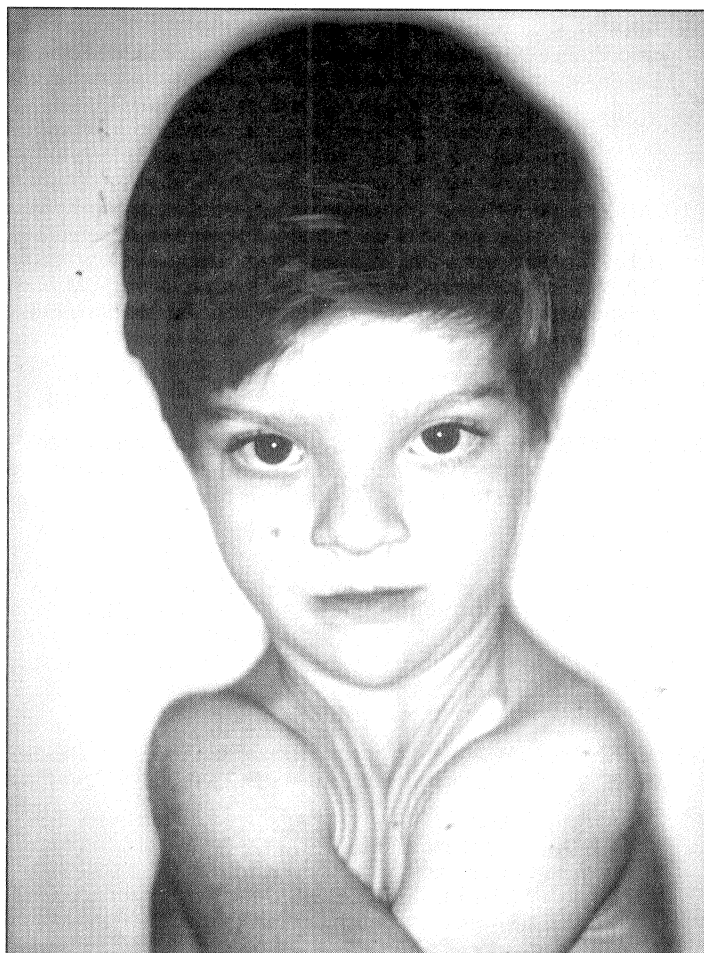


FIGURA 1: Paciente L.A., portador de Displasia cleido-craniana. Ausência de clavículas em 10% dos casos.

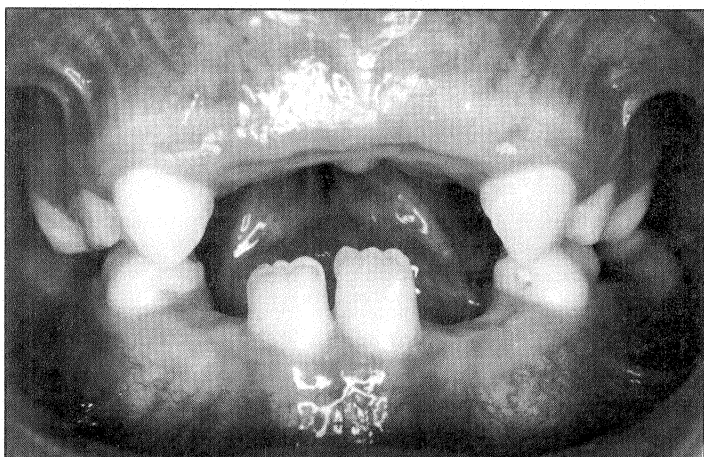


FIGURA 2: Retardo na erupção dos dentes temporários e permanentes.

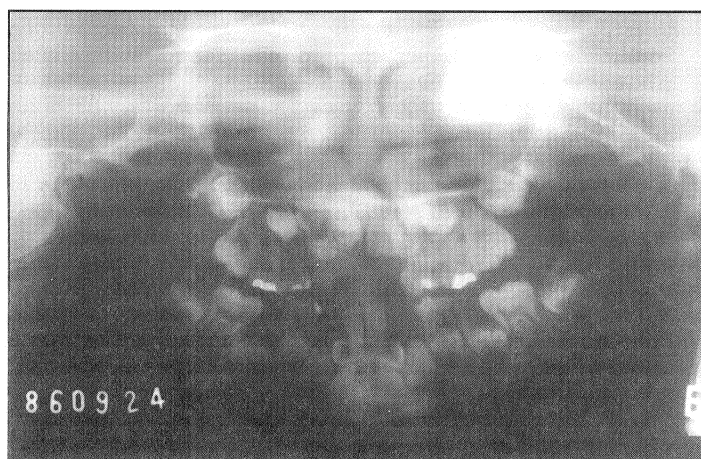


FIGURA 3: Presença de dentes supranumerários.

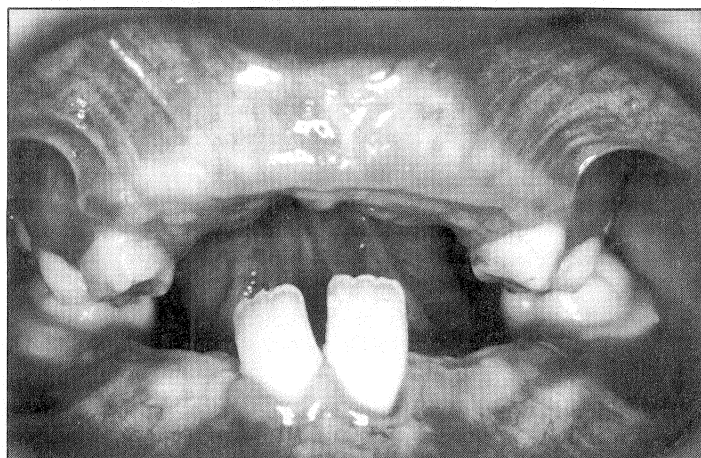


FIGURA 4: O tratamento proposto foi a exodontia dos dentes supranumerários visando favorecer a erupção dos dentes permanentes.

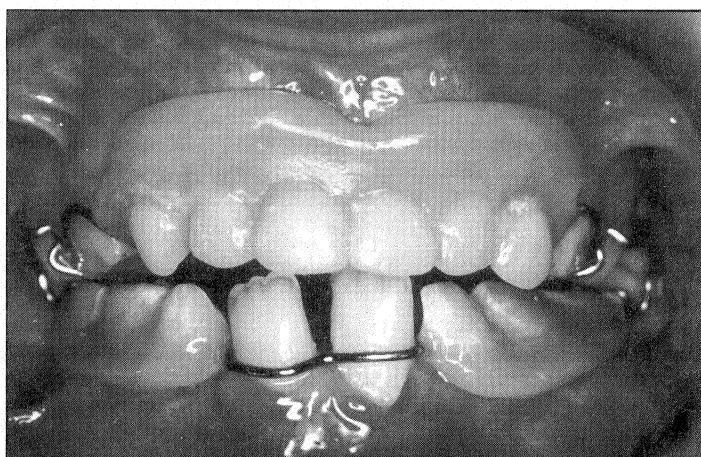


FIGURA 5: Confeção de próteses parciais em acrílico visando melhorar a eficiência mastigatória, estética e manter o espaço no arco.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. ALDERSON, C. G. E. Hereditary cleido-cranial dysostosis: a case report. *British Dental Journal*, London, v. 108, p. 157-159, 1960.
2. ARYS, A.; JEDWAB, J.; PIREAUX, J. J.; PHILIPPART, C.; DOUROV, N. Brushite in the pulp of primary molars. *Journal of Oral Pathology and Medicine*, Copenhagen, v.18, p. 371-376, 1989.
3. ARYS, A.; PHILIPPART, C.; DOUROV, N. Ultrastructure des microcalcifications du mésochyme pulpaire des dents temporaires humaines. *Bulletin du Groupement International pour la Recherche Scientifique en Stomatologie et Odontologie*, Bruxelles, v. 32, p. 23-29, 1989 apud DARD, M. Histology of alveolar bone and primary tooth roots in a case of cleidocranial dysplasia. *Bulletin du Groupement International pour la Recherche Scientifique en Stomatologie et Odontologie*, Bruxelles, v.36, n. 3-4, p. 101-107, 1993.
4. AZEVEDO FILHO, J.; LOUREIRO, M. F. B. L. Disostose cleidocranial. *Ars Cvrandi em Odontologia*, São Paulo, p.55-59, jul. 1979.
5. BISHOP, R. G. Dental management of cleidocranial dysostosis: case report. *Australian Dental Journal*, Sidney, v. 29, p. 1-4, 1984.
6. BURKET, L. W. *Medicina bucal*. 2. ed. México: Interamericna, 1954. 592p.
7. DANN, J. J.; CRUMP, P.; RINGENBERG, Q. M. Vertical maxillary deficiency with cleidocranial dysplasia. *American Journal of Orthodontics*, St. Louis, v. 78, p. 564-574, 1980.
8. DARD, M. Histology of alveolar bone and primary tooth roots in a case of cleidocranial dysplasia. *Bulletin du Groupement International pour la Recherche Scientifique en Stomatologie et Odontologie*, Bruxelles, v. 36, n. 3-4, p. 101-107, 1993.
9. DARD, M.; KEREBEL, B.; ORLY, I.; KEREBEL, L. M. Transmission electron microscopy of the morphological relationship between fibroblast and pulp calcifications in temporary teeth. *Journal of Oral Pathology*, Copenhagen, v. 17, p. 124-128, 1988.
10. DAVIES, T. M.; LEWIS, D. H.; GILLBE, G. V. The surgical and orthodontic management of unerupted teeth in cleidocranial dysostosis. *British Journal of Orthodontics*, London, v. 14, p. 43-47, 1987.
11. DAVIS, J. P. A cephalometric investigation of cleidocranial dysplasia. Indiana, USA, Indiana University School of Dentistry, 1974. Masters Thesis apud SHAFER, William G.; HINE, Maynard K.; LEVY, Barnet M. *Tratado de Patologia Bucal*. Rio de Janeiro: Guanabara, 1987. 837 p.
12. EISEN, D. Cleidocranial dysostosis. *Radiology*, Easton, v. 61, p. 21-31, 1953.
13. ELOMAA, E.; ELOMAA, M. Orthodontic treatment of a case of cleidocranial dysostosis. *Suom Hammaslääk Toim*, Helsinki, v. 63p. 142-151, 1967 apud JENSEN, BL; KREIBORG, S. Dental treatment strategies in cleidocranial dysplasia. *British Dental Journal*, London, v.21, p.243-247, Mar. 1992.
14. FLEISCHER-PETERS, A. Zur Phatohistologie des Alveolar-knochens bei Dysostosis cleidocranialis. *Stoma*, Heidelberg, v. 23, p. 212-215. 1970 apud GORDIN, R. J.; PINDBORG, J. J.; COHEN, M. M. J. *Syndromes of the head and neck*. 2 ed. New York, Mc Graw-Hill Book, 1976. 812p.
15. GORDIN, R. J.; PINDBORG, J. J.; COHEN M. M. J. *Syndromes of the head and neck*. 2 ed. New York, Mc Graw-Hill Book, 1976. 812p.
16. HITCHIN, A. D.; FAIRLEY, J. M. Dental management in cleidocranial dysostosis. *British Journal of Oral Surgery*, Edinburgh, v. 12, p. 46-55, 1974.
17. HITCHIN, A. D. Dental treatment strategy in cleidocranial dysplasia. *British Dental Journal*, London, v.172, n.10, p. 366, 1992.
18. JENSEN, B. L.; KREIBORG, S. Dental treatment strategies in cleidocranial dysplasia. *British Dental Journal*, London, v.21, p.243-247, Mar. 1992.
19. JENSEN, B. L.; KREIBORG, S. Development of the dentition in cleidocranial dysplasia. *Journal of Oral Pathology and Medicine*, Copenhagen, v.19, p. 89-93, 1990.
20. KIRSON, L. E.; SCHEIBER, R. E.; TOMARO, A. J. Multiple impacted teeth in cleidocranial dysostosis. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*, St. Louis, v. 54, p. 604-605, 1982.
21. MARIE, P.; SAINTON, P. Observation d'hydrocéphalie héréditaire (père et fils) par vice de développement du crâne et du cerveal. *Bulletin de la Societe Medicale des Hôpitaux*, Paris, v. 14, p. 706-712, 1897 apud GORDIN, R. J.; PINDBORG, J. J.; COHEN, M. M. J. *Syndromes of the head and neck*. New York, 2 ed. Mc Graw-Hill Book, 1976. 812p.
22. MAW, R. B. Cleidocranial dysostosis: report of case. *Journal of American Dental Association*, Chicago, v. 96, p. 306-309, 1978.
23. MIGLIORISI, J. A.; BLENKINSOPP, P. T. Oral surgical management of cleidocranial dysostosis. *British Journal of Oral Surgery*, Copenhagen, v. 18, p. 212-220, 1980.
24. MONASKY, G. E.; WINKLER, S.; ICENHOWER, J. B.; RUANE, A. S.; FIELDING, A. F.; DEFRANCISIS, D. Cleidocranial dysostosis. Two case reports. *New York State Dental Journal*, New York, v. 49, p. 236-238, 1983 apud DARD, M.; KEREBEL, B.; ORLY, I.; KEREBEL, L. M. Transmission electron microscopy of the morphological relationship between fibroblast and pulp calcifications in temporary teeth. *Journal of Oral Pathology*, Copenhagen, v. 17, p. 124-128, 1988.
25. NORDENRAMM, A. Autotransplantation of teeth in cleidocranial dysostosis. *Odontologisk. Revy.*, Malmo, v.22, p. 363-370, 1971.
26. OKSALA, E.; FAGERSTRÖM, G. A two-stage autotransplantation of 14 teeth in a patient with cleidocranial dysostosis. *Suomen Hammaslääkariseuran Toimituksia*, Helsinki, v. 67, p. 333-338, 1971 apud JENSEN, BL; KREIBORG, S. Dental treatment strategies in cleidocranial dysplasia. *British Dental Journal*, London, v.21, p.243-247, Mar. 1992.
27. RUSHTON, M. A. An anomaly of cementum in creido-cranial dysostosis. *British Dental Journal*, London, v. 100, p. 81-83, 1956.
28. RUSHTON, M. A. An anomaly of cementum in cleido-cranial dysostosis. *British Dental Journal*, London, v. 63, p. 641-645, 1937.
29. SHAFER, W. G.; HINE, M. K.; LEVY, B. M. *Tratado de patologia bucal*. Rio de Janeiro: Guanabara, 1987. 837 p.
30. SILVA, E. C.; GODINHO, S. H. P. Disostose cleido cranial: relato de três casos. *Arquivos do Centro de Estudos da Faculdade de Odontologia da UFMG, Belo Horizonte*, v.7, n.1, p.103-110, 1970.
31. SMITH, N. H. H. A histologic study of cementum in a case of cleidocranial dysostosis. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Patology*, St. Louis, v. 25, p. 470-478, 1968.
32. SOLOW, B. The dento-alveolar compensatory mechanism: background and clinical implications. *British Journal of Orthodontics*, Oxford, v. 7, p. 145-161, 1980.
33. YAMAMOTO, H.; SAKAE, T.; DAVIES, J. E. Cleidocranial dysplasia: a light microscope, electron microscope, and crystallographic study. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*, St. Louis, v. 25, p.195-200, 1989.