

MANIFESTAÇÕES OROFACIAIS DA DISPLASIA CLEIDOCRANIANA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

OROFACIAL MANIFESTATIONS OF CLEIDOCRANIAN DYSPLASIA: A LITERATURE REVIEW

Isabela Guedes da Rocha Silva *
Simone Carneiro de Santana **
Cristiane Brandão Santos Almeida ***
Marcela Beatriz Aguiar Moreira ****
Igor Ferreira Borba de Almeida *****
Alessandra Laís Pinho Valente Pires *****

Unitermos:

Disostose craniofacial;
Anomalias dentárias;
Dentes supranumerários.

RESUMO

O objetivo deste artigo é descrever os aspectos gerais e as principais manifestações orofaciais da Displasia Cleidocraniana, elencando a importância do Cirurgião-dentista no diagnóstico precoce. Trata-se de uma revisão integrativa, em que foram selecionados artigos científicos indexados no SCIELO, LILACS e MEDLINE/PUBMED. As principais alterações encontradas nos indivíduos que apresentam esta displasia são a presença de dentes supranumerários, o atraso na erupção da dentição permanente, a hipoplasia ou aplasia da clavícula, o nariz largo e o fechamento tardio das fontanelas, que proporciona ao crânio uma aparência achatada e explica a face característica braquicefálica. O Cirurgião-dentista é um dos primeiros profissionais a ser procurado por conta da prevalência das alterações bucais, que são os primeiros sinais percebidos pelo paciente ou familiar. Ressalta-se a importância deste profissional para o reconhecimento inicial dos sinais clínicos da Displasia Cleidocraniana, o que contribui para o diagnóstico precoce influenciando diretamente no tratamento e na qualidade de vida, devolvendo saúde e bem-estar para o indivíduo.

* Graduada em Odontologia, Unidade de Ensino Superior de Feira de Santana

** Graduada em Odontologia, Unidade de Ensino Superior de Feira de Santana

*** Mestra em Saúde Coletiva, Universidade Estadual de Feira de Santana e Unidade de Ensino Superior de Feira de Santana

**** Mestra em Saúde Coletiva, Docente da Faculdade de Tecnologia e Ciência

***** Mestre em Saúde Coletiva, Docente da Unidade de Ensino Superior de Feira de Santana

***** Doutora em Saúde Coletiva, Universidade Federal da Bahia e Unidade de Ensino Superior de Feira de Santana.

Uniterms:

Craniofacial dysostosis;
Dental anomalies;
Supernumerary teeth.

ABSTRACT

The objective of this article is to describe the general aspects and the main orofacial manifestations of Cleidocranial Dysplasia, listing the importance of the dentist in the early diagnosis. This is an integrative review, in which scientific articles indexed in SCIELO, LILACS and MEDLINE/PUBMED were selected. The main alterations found in individuals with this dysplasia are the presence of supernumerary teeth, the delay in the eruption of the permanent dentition, the hypoplasia or aplasia of the clavicle, the wide nose and the late closure of the fontanelles, which gives the skull a flattened appearance and explains the characteristic brachycephalic face. The dental surgeon is one of the first professionals to be sought out due to the prevalence of oral alterations, which are the first signs noticed by the patient or family member. The importance of this professional is emphasized for the initial recognition of the clinical signs of Cleidocranial Dysplasia, which contributes to the early diagnosis, directly influencing the treatment and quality of life, restoring health and well-being to the individual.

INTRODUÇÃO

A displasia cleidocraniana (DCC) foi descrita pela primeira vez em 1975, sendo considerada um distúrbio esquelético de herança genética que apresenta alteração no gene CBFA1, especialmente no braço curto do cromossomo 6p21¹, cuja funcionalidade é diferenciar as células responsáveis pela formação do tecido ósseo².

A DCC é de herança autossômica dominante rara, que acomete 1 a cada 1.000.000 casos^{3,4,5}. Os indivíduos com DCC apresentam uma variedade de desordens esqueléticas, tais como defeitos claviculares ou ausência delas, apresentam uma estatura menor, assim como uma face aparentemente pequena quando comparada ao tamanho do crânio devido ao desenvolvimento anormal da maxila^{6,5}.

O diagnóstico da DCC é realizado com o auxílio de exames clínicos e radiográficos⁷. Normalmente pacientes com esta condição procuram auxílio do profissional de saúde por observar a presença de dentes supranumerários e retardo na esfoliação dos dentes decíduos, isso contribui para que a mesma seja diagnosticada de forma tardia. Quando comparada as demais displasias esqueléticas a DCC não apresenta complicações médicas graves, portanto, pode passar despercebida por familiares e/ou até mesmo profissionais⁸

O tratamento para as anomalias ósseas da DCC ainda é muito incerto, pois não é possível a realização da correção das anormalidades dos ossos. Os problemas bucodentais podem ser solucionados através da exodontia de dentes supranumerários e decíduos, em seguida realizando tracionamento ortodôntico para permitir a erupção dos dentes permanentes e/ou até mesmo realizando a cirurgia ortognática devido ao crescimento mandibular em relação à maxila⁹. Faz-se necessário a atuação de uma equipe multidisciplinar para a realização de um planejamento satisfatório devolvendo além da estética a funcionalidade, ressaltando também, a importância do incentivo da família para início do tratamento¹⁰.

Quando se suspeita da síndrome, o trabalho interdisciplinar é de grande importância para a realização do diagnóstico precoce da DCC, obtido por meio de alguns sinais clínicos associados às características radiográficas. Entretanto, por se tratar de uma anomalia rara com características atípicas, a DCC pode ser diagnosticada tardiamente. Dessa forma, o objetivo do presente estudo foi descrever os aspectos gerais e as suas principais manifestações orofaciais, elencando a importância do Cirurgião-dentista no diagnóstico precoce da Displasia cleidocraniana.

A DCC é uma doença rara, genética autossômica dominante, causada por uma desordem no gene CBFA1, sendo o mesmo encarregado em diferenciar as células que formam o tecido ósseo¹¹, que afeta não somente os ossos de origem intramembranosa (crânio e clavícula), como se achava inicialmente, mas também os ossos de origem endocondral¹².

Em 1765, Martin documentou cientificamente achados clínicos, onde foi estabelecido um padrão de sinais sobre a Displasia Cleidocraniana. Em 1897, Marie e Sainton descreveram 04 casos associando-a com padrões de hereditariedade^{13,7}. Essa síndrome foi também descrita por Greice, no ano de 1933, quando um fóssil neanderthal foi identificado e aparentava traços característicos da DCC. Na Grécia antiga, foi observada no fóssil de uma mulher a inexistência das clavículas como também o tamanho corporal reduzido e sem comprovação na parte anterior do crânio¹⁴, mas, apenas em 1969 na conferência de Paris sobre a nomenclatura dos distúrbios constitucionais dos ossos, essa nomenclatura de DCC passou a ser reconhecida, já que essa condição envolve de uma maneira geral todos os ossos do corpo humano¹.

A incidência da DCC ainda é muito incerta, mas, alguns autores apontam que acomete de 1:1.000.000 indivíduos^{11,9}. Callea et al.¹⁶ documentaram uma estimativa de 1 em 10.000.000 casos. Esta condição não apresenta predileção por sexo e etnia^{17,15}. Estudos apontam que a DCC ocorre na maioria das vezes de forma hereditária, embora sua etiologia seja desconhecida. A anormalidade do gene CBFA1 presente no cromossomo 6p21 é sua principal causa, sendo o responsável pela diferenciação dos osteoblastos, desenvolvimento ósseo e pelo processo de morfogênese dentária, gerando um retardo no crescimento ósseo provocando deficiência, em que 20% a 40% dos casos podem ocorrer de forma esporádica^{10,4}.

As características da DCC podem ter três classificações, sendo elas relacionadas ao crânio, esqueleto e face. Em relação às características craniofaciais, pode-se observar uma saliência frontal e parietal, fechamento tardio do bregma, maxila e zigomático com desenvolvimento defeituoso; atraso no desenvolvimento e estreitamento dos seios paranasais e distância

ocular exacerbada¹⁶. As características esqueléticas são descritas como desenvolvimento imperfeito ou ausência clavicular, demora do fechamento da sínfise púbica, formato torácico conoidal; osteoartrite da coluna vertebral e deformidade de ossos extensos e nos dedos. Com relação às características faciais há um desenvolvimento atrasado da pré-maxila que está relacionado com o prognatismo mandibular; palato com pouco espaço, curvado e profundo, presença da fenda lábio palatina, múltiplos dentes supranumerários, escassez de cementócitos, agenesia parcial, formação incompleta do esmalte e erupção dentária atípica^{9,5}.

A DCC pode se apresentar de diferentes formas, em alguns casos com manifestações clínicas específicas ou incomuns, enquanto em outros apresentam a forma genética com manifestações clínicas ausentes, bem como também não apresenta manifestações clínicas e nenhuma ligação genética¹⁰.

Aspectos Gerais e Manifestações Orofaciais da Displasia Cleidocraniana

Dentre características mais comuns da DCC, está a tríade patognomônica que se configura em aplasia ou hipoplasia das clavículas – que resulta em ombros estreitos e inclinados capazes de se aproximarem da linha média –, o fechamento tardio das fontanelas e a presença de dentes supranumerários^{11,18}. De modo geral, os pacientes tendem a apresentar agenesia clavicular uni ou bi lateral, baixa estatura e hiperdontia¹⁷.

A DCC pode apresentar características de forma isolada dessa tríade patognomônica, sendo elas: hiperdontia, hipoplasia clavicular, fontanelas e sutura sagital aberta¹³. Quando apresenta essas características de forma incompleta, realiza-se o diagnóstico diferencial com as demais patologias: Síndrome de Gardner, Síndrome de Yunis-Varon, Osteogênese imperfeita^{14,18}, Síndrome Hallerman-streiff, Síndrome Orofaciodigitais tipo I¹⁴, Hidrocefalia¹⁸, Picnodisostose¹³.

Em casos raros de DCC, é possível observar anomalias vertebrais como escoliose, cifose, lordose, costelas extras e espinha bífida, formação anormal de ossos, de dedos e mãos

como braquidactilia, dedos afilados e curtos e polegares largos, fenda palatina, perda de audição, problemas respiratórios e seios paranasais parciais ou ausentes. Há ainda casos que relatam déficit cognitivo; porém, na maioria dos casos, os pacientes apresentam desenvolvimento normal da capacidade intelectual. Embora possam ocorrer perturbações psicossociais decorrentes das características faciais e corporais da síndrome, o paciente com DCC apresenta um bom prognóstico e uma perspectiva de vida normal¹⁴.

Dentre as manifestações orofaciais mais relevantes dessa condição incluem protuberância frontal, ossos excedentes, demora no fechamento das suturas craniais, atraso na esfoliação de dentes decíduos e irrupção de dentes permanentes, dentes supranumerários, hipoplasia mandibular, ponte nasal reta e orifício da fissura palatina¹⁶.

O exame radiográfico auxilia o diagnóstico da displasia, que permite identificar fatores que não foram possíveis determinar clinicamente, podendo visualizar ausência das clavículas uni ou bi-lateral, suturas cranianas abertas, fontanelas com fechamento tardio, presença de múltiplos dentes supranumerários retidos¹⁸.

Diagnóstico da Displasia Cleidocraniana

O diagnóstico da síndrome é baseado em achados clínicos e radiográficos, mas, eventualmente para se obter um diagnóstico conclusivo, a realização de um teste genético detectará mutações no gene RUNX2, o que possibilita o diagnóstico definitivo da síndrome^{10,19,20}.

O diagnóstico da DCC em sua maioria acontece de forma tardia, passando despercebido entre familiares por não interferir na funcionalidade dos órgãos, e por não apresentar complicações médicas severas, o indivíduo com esta condição não busca auxílio do profissional da saúde. Entretanto, o atendimento realizado entre 5 a 7 anos de idade se torna um período ideal para a realização do tratamento odontológico, devido possibilitar a visualização de dentes supranumerários, o que devolve além da estética a função mastigatória precocemente⁵. Portanto, quando se trata de problemas bucodentais, o Cirurgião-dentista é um dos primeiros profissionais a diagnosticar, já que

acabam apresentando diversas alterações dentárias¹⁸.

Os pacientes de modo geral, tendem a apresentar baixa estatura, hipoplasia clavicular, podendo ser uni ou bi-lateral, seios paranasais pouco desenvolvidos, defeito da maxila e zigoma, distância ocular exarcebada. Dentre as alterações bucodentais pode-se observar palato profundo e curvado, pré-maxila pouco desenvolvida, retardo ou ausência da erupção dos dentes permanentes e retenção prolongada dos dentes decíduos^{6,1}.

Tratamento Da Displasia Cleidocraniana

O tratamento para a DCC ainda se faz ausente para as anomalias craniofaciais, claviculares e demais ossos¹, mas, quando envolvem alterações bucodentais, a manutenção da funcionalidade e estética do indivíduo tornam-se imprescindíveis. Para um bom tratamento e prognóstico desta condição, faz-se necessário um envolvimento multidisciplinar entre diversas áreas da odontologia, que contribuem para uma melhor qualidade de vida do indivíduo⁹.

Levando em consideração que o plano deve ser individual e que visa avaliar a necessidade de cada paciente, o tratamento envolve uma complexidade de fatores que está diretamente relacionado ao resultado almejado, podendo ser desde uma exodontia de dentes supranumerários, reabilitação protética e/ou até mesmo uma cirurgia ortognática¹⁶.

Para um tratamento adequado da condição, deve-se aplicar técnicas cirúrgicas, como a extração de dentes permanentes e decíduos, a remoção dos dentes supranumerários e o reposicionamento cirúrgico de dentes permanentes ou uma combinação ortodôntica e cirúrgica para tracionar os dentes inclusos na posição correta, acompanhadas de terapia na fala durante e após o período da adequação intraoral. O tratamento precoce nesta síndrome parece levar a um melhor prognóstico. Geralmente o tratamento ortodôntico com colagem de botões para tracionamento é o preferido dos profissionais para os adolescentes com displasia cleidocraniana, pois ele ajuda no tracionamento dos dentes retidos, o que reduz o tempo de tratamento. Já em pacientes adultos, que necessitam de múltiplas extrações, a melhor opção é a utilização de implantes ou próteses fixas²¹.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de uma revisão de literatura, em que foram selecionados artigos científicos indexados no *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE/PUBMED).

Crítérios De Elegibilidade Dos Estudos

Nesse estudo foram incluídos: artigos científicos, publicados na íntegra, nos idiomas Português, Inglês e Espanhol nos últimos dez anos, na modalidade de revisão de literatura, revisão sistemática, relatos de casos e estudos epidemiológicos que abordassem sobre o tema. Foram excluídos: cartas ao editor e àqueles que se apresentavam em duplicata.

Estratégias De Busca

As palavras-chaves utilizadas na busca foram selecionadas previamente, identificando descritores consultados no MeSH (*Medical Subject Headings*) e no DeCS (Descritores em Ciências da Saúde). Os descritores foram: "Disostose craniofacial", "Anomalias dentárias", "Dentes supranumerários" e seus correspondentes em inglês. Após testar os termos isoladamente, identificaram-se grafias alternativas e sinônimos. Os termos foram combinados com auxílio de operadores booleanos AND e OR.

Seleção Dos Estudos

Realizou-se uma leitura seletiva dos títulos e, posteriormente, uma análise dos resumos dos artigos. Vale ressaltar que uma busca manual foi feita nas referências dos estudos selecionados.

Extração De Dados

Os dados de cada artigo elegível foram extraídos e listados em um quadro elaborado no Microsoft® Word, com suas informações: nome dos autores; ano de publicação; local do estudo; desenho do estudo; sexo e idade e principais manifestações orofaciais.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A DCC é uma doença rara de origem autossômica dominante que desenvolve uma alteração no braço curto do cromossomo 6p21 presente no gene CBFA1, sendo o mesmo participante do processo de ossificação de algumas estruturas¹¹. A DCC não tem predileção por sexo ou grupos étnicos, podendo afetar homens e mulheres igualmente¹⁰.

Os indivíduos com esta síndrome tendem a apresentar desenvolvimento imperfeito ou ausência clavicular, face aparentemente menor causada pelo desenvolvimento incomum da maxila e presença de dentes supranumerários¹⁸.

As principais alterações encontradas nos indivíduos que apresentam a DCC são a presença de dentes supranumerários, o atraso na erupção da dentição permanente, a hipoplasia ou aplasia da clavícula, o nariz largo e o fechamento tardio das fontanelas, que proporciona ao crânio uma aparência achatada e explica a face característica braquicefálica⁵. Os achados orais mais comuns descritos no estudo de Avelar et al.¹⁵ foram: falhas na erupção de dentes decíduos, atraso na erupção da dentição definitiva e presença de dentes supranumerários. Demais estudos trazem as principais manifestações encontradas nos portadores da síndrome, conforme o quadro 1.

Existem quatro tipos de DCC: o primeiro tem história de hereditariedade e manifestações clínicas típicas, o segundo tem história de hereditariedade, mas, com manifestações clínicas atípicas, o terceiro não tem história de hereditariedade, mas, com manifestações clínicas típicas, o quarto não possui história de hereditariedade nem manifestações clínicas, sendo este o tipo mais difícil de ser identificado, uma vez que o diagnóstico é feito apenas baseado em exames de imagens¹⁰.

A maioria dos indivíduos portadores da DCC apresenta características presentes na tríade patognomônica, sendo elas: dentes supranumerários, formação incompleta ou ausência das clavículas e as suturas sagitais e fontanelas abertas¹⁷. Entretanto, se o paciente apresentar características da tríade de forma incompleta é imprescindível cogitar outras anomalias para diagnóstico diferencial¹³, como hidrocefalia, osteogênese imperfeita, síndrome de Gardner e síndrome de Yunis-Varon¹⁴.

Quadro 1. Principais manifestações orofaciais da DCC encontradas na literatura

| Autor/Ano/Local | Desenho do estudo | Sexo/Idade | Principais manifestações orofaciais |
|--|--------------------------|--|---|
| AVELAR et al.,2020/ Brasil | Relato de caso | Masculino/ 45 anos | Crânio desproporcional ao corpo, dentição anormal, com falhas na erupção de dentes decíduos, atraso na erupção da dentição definitiva e presença de dentes supranumerários. |
| DZIB et al., 2020/ México | Relato de caso | Feminino/ 11 anos | Fechamento tardio das suturas cranianas, alterações dentais como supranumerários, erupção retardada de dentes permanentes. |
| ROCHA et al.,2020/ Brasil | Relato de caso | Feminino/ 57 anos | Alterações e anomalias dentárias, prognatismo mandibular e atresia maxilar, aprofundamento palatal, retenção anormal das unidades dentárias decíduas e permanentes, impacção dentária, irrupções dentárias tardias. |
| TESLENCO et al.,2020/ Brasil | Relato de caso | Feminino/ 12 anos | Hiperdontia, mesiodens, atraso na calcificação das fontanelas. |
| IDAVOY et al.,2019/ Cuba | Relato de caso | Masculino/ 74 anos | Atraso no fechamento das suturas e fontanelas, hipertelorismo, achatamento da base do nariz, hipoplasia da maxila, prognatismo, atraso na dentição decídua e permanente. |
| YAHYAOUÏ et al.,2019/ Tunisia | Relato de caso | Masculino/ 06 meses Feminino/ 03 anos | Fechamento retardado da fontanela anterior, dentes não irrompidos, ramo ascendente estreito, formação de cisto com dentes supranumerários. |
| ANDRADE et al.,2017/ Brasil | Relato de caso | Feminino/ 11 anos | Hipoplasia da maxila, atraso na erupção dos dentes, presença de dentes supranumerários como retenção de dentes decíduos, fissura submucosa no palato e má oclusão. |
| COSTA, Milena et al., 2017/Brasil | Relato de Caso | Feminino/ 10 anos | Proeminência frontal e parietal, fechamento tardio da fontanela anterior, hipoplasia de maxila e zigoma subdesenvolvido, seios paranasais estreitos, nariz largo e deprimido, hipertelorismo ocular. |
| DANTAS et al.,2017/ Brasil | Relato de Caso | Masculino/15 anos | Proeminência frontal e parietal, cabeça braquicefálica, prognatismo mandibular, hipoplasia maxilar e do zigoma, nariz largo, atraso no fechamento da fontanela anterior, hipertelorismo ocular e seios nasais subdesenvolvidos e estreitos, presença de múltiplos dentes supranumerários, retenção na dentição decídua, impactação e atraso na irrupção dos dentes permanentes, palato estreito, arqueado e fundo, hipoplasia de esmalte. |
| QUEIROZ et al., 2017/ Brasil | Relato de caso | Feminino/34 anos Feminino/10 anos Feminino/08 anos | Dentes supranumerários (hiperdontia), atraso no fechamento das suturas cranianas, falhas de erupção dentária, maxila hipoplásica, base do nariz largo com ponte nasal plana, hipertelorismo, prognatismo discreto, palato estreito e profundo, abaulamento craniofrontoparietal (bossa frontal), braquiocefalia, ossos wormiano. |
| SANTOS et al.,2016/ Brasil | Relato de caso | Feminino/20 anos | Múltiplos dentes supranumerários, proeminências frontal e parietal aumentadas, face curta, seios paranasais pequenos ou ausentes, crescimento deficiente da maxila, ampla base do nariz, ponte nasal deprimida. |
| BARGHAHA et al.,2014/ Índia | Relato de caso | Feminino/26 anos | Múltiplos dentes supranumerários, suturas sagitais e fontanelas abertas, ponte nasal deprimida, palato estreito alto arqueado, impactação de dentes permanentes, prognatismo mandibular |
| CATUNDA et al.,2013/ Brasil | Relato de caso | Masculino/55 anos | Retardo na ossificação craniana, alargamento do osso frontal e occipital, hipoplasia da maxila, retardo na erupção dos dentes, retenção de dentes decíduos e múltiplos dentes supranumerários, falha na esfoliação de dente decíduo, fissura submucosa de palato e mal oclusão. |
| ALMEIDA JÚNIOR, et al.,2012/ Brasil | Relato de caso | Masculino/21 anos | Proeminência frontal e parietal, atraso no fechamento da fontanela anterior, hipoplasia da maxila e do zigoma, seios paranasais subdesenvolvidos e estreitos, nariz largo com ponte nasal deprimida e hipertelorismo ocular, palato estreito, alto e arqueado, atraso na união da sínfise mandibular e relativo prognatismo, ausência de erupção dos dentes permanentes, retenção prolongada dos dentes decíduos e múltiplos supranumerários. |

Fonte Própria.

De acordo com os achados literários pode-se perceber a importância de exames clínicos intra e extra-buciais minuciosos, assim como exames radiográficos e exames complementares como a tomografia associada à análise genética molecular, onde irá identificar o gene responsável realizando assim um diagnóstico preciso, eliminando outras possibilidades.

Por ser uma patologia com características ósseas ainda não tratáveis, a displasia cleidocraniana dispõe de tratamentos bucodentais envolvendo uma diversidade de especialidades, se tornando assim uma síndrome com necessidade de tratamento multidisciplinar^{15,8,9,10}.

Conforme alguns autores a displasia cleidocraniana apresenta diversas alterações orofaciais, sendo elas múltiplos dentes supranumerários afetando diretamente a função e estética do indivíduo^{15,12,8,20,17,10,4,13,6,14,1}.

De acordo com os estudos de Avelar et al.¹⁵; Dzib et al.¹²; Idavoy et al.⁷; Dantas et al.¹⁰; Catunda et al.¹⁴; Almeida Júnior et al.¹, o atraso na erupção dos dentes permanentes torna-se frequente na maioria dos casos, restando os dentes decíduos por um tempo prolongado. Alguns autores afirmam também que ocorre na maioria dos casos atraso na erupção de permanentes e decíduos^{7,1,14}.

Dentre as alterações craniofaciais o fechamento tardio das fontanelas, segundo estudo de Teslenko et al.⁸; Yahyaoui et al.²⁰; Costa et al.⁹; Dantas et al.¹⁰; Barghava et al.⁶; Almeida Júnior et al.¹, é muito comum, portanto o estudo de Dzib et al.¹²; Queiroz et al.⁴, traz que o fechamento tardio das suturas cranianas também é muito recorrente. Em contrapartida, Idavoy et al.⁷; Bhargava et al.⁶ alegam que além do atraso no fechamento das suturas cranianas ocorre também um retardo no fechamento das fontanelas, concomitantemente, acontecendo com maior frequência por conta do retardo no crescimento ósseo.

Devido ao achatamento do crânio o indivíduo portador da DCC apresenta o nariz com a base mais alargada^{7,9,10,4,13,1}.

A macrocefalia é uma manifestação presente no indivíduo portador desta síndrome em razão ao tamanho desproporcional do crânio em relação ao corpo^{15,10,9,13,14,1}.

Nos estudos citados, o crescimento mandibular acentuado é uma característica muito observada conforme Rocha et al.¹⁸; Idavoy et al.⁷; Yahyaoui et al.²⁰; Dantas et al.¹⁰; Queiroz et al.⁴; Barghava et al.⁶; Almeida Júnior et al.¹. Porém, Rocha et al.¹⁸; Idavoy et al.⁷; Andrade et al.¹⁷; Costa et al.⁹; Dantas et al.¹⁰; Queiroz et al.⁴; Santos et al.¹³; Catunda et al.¹⁴; Almeida Júnior et al.¹ concordam que os pacientes apresentam insuficiência no crescimento maxilar, resultando consequentemente no prognatismo mandibular. As deformidades no palato são manifestações presentes onde o indivíduo apresenta palato profundo, arqueado e estreito^{18,17,10,4,6,14,1}.

As alterações craniofaciais resultam em diferentes manifestações orofaciais bem como aspecto facial braquicefálico como mostra o estudo de Avelar et al.¹⁵; Dantas et al.¹⁰; Queiroz et al.⁴; Catunda et al.¹⁴, e afastamento ocular anormal^{7,9,10,4,1}, bem como também a presença de ossos wormianos⁴ e zigoma em subdesenvolvimento⁹.

As manifestações orofaciais afetam não somente a nível craniofacial, mas, também a nível funcional e estético¹⁰, conforme, a malformação do esmalte afeta diretamente na estética, como mesiodens⁸, enquanto a má oclusão além da estética afeta diretamente a função mastigatória do indivíduo¹⁷.

A equipe interdisciplinar é de grande valia para que o diagnóstico aconteça de forma mais precoce possível, o que resulta num melhor prognóstico¹⁵. Na grande maioria o diagnóstico advém do Cirurgião-dentista por se tratar de manifestações bucodentais, que envolvem as mais diversas especialidades odontológicas, no entanto, cada caso deve ser avaliado individualmente. Geralmente, o tratamento envolve cirurgia ortognática, exodontia dos dentes supranumerários, tratamento ortodôntico, próteses dentárias, dentre outros, devolvendo assim, a funcionalidade e estética do sistema estomatognático¹⁸.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A DCC é uma condição genética rara que acomete os ossos e por não interferir na capacidade cognitiva do indivíduo, a busca pelo auxílio profissional torna-se tardia. Deve-se destacar que o Cirurgião-dentista é um dos primeiros profissionais a ser procurado por conta da prevalência das alterações bucais, que são os primeiros sinais percebidos pelo paciente ou familiar. Sendo as manifestações orofaciais mais prevalentes, dentes supranumerários, protuberância frontal e atraso na irrupção da dentição permanente.

É de suma importância que o Cirurgião-dentista reconheça os sinais clínicos da DCC, o que contribui para o diagnóstico precoce influenciando diretamente no tratamento e na qualidade de vida, devolvendo saúde e bem-estar para o indivíduo.

REFERÊNCIAS

1. Almeida Junior V, Maciel AS, Castro CHS, Santos LCS, Azevedo RA, Rocha JTM. Displasia cleidocraniana: relato de caso. *Clipe Odonto – UNITAU*, v.4, n.1, p. 21-5, 2012.
2. Ha SW, Jung YJ, Bae HS, Ryoo HM, Cho IS, Baek SH. Characterization of dental phenotype in patients with cleidocranial dysplasia using longitudinal data. *Angle Orthod.* 2018 Jul;88(4):416-424. doi: 10.2319/092617-647.1. Epub 2018 Apr 17. PMID: 29664332; PMCID: PMC8191924.
3. Ma Y, Zhao F, Yu D. Cleidocranial dysplasia syndrome with epilepsy: a case report. *BMC Pediatr.* 2019 Apr 8;19(1):97. doi: 10.1186/s12887-019-1472-0. PMID: 30961565; PMCID: PMC6452517.
4. Queiroz RM, Coelho JEM, Ruiz LF, Cervato RC, Cervelatti M do V, Gomes MP, Muniz MP. Displasia cleidocraniana: descrição com ênfase nos aspectos radiográficos de três casos em uma família. *Medicina (Ribeirão Preto) [Internet]*. 21 de maio de 2018 [citado 17 de maio de 2023];50(6):371-6. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/146414>.
5. Pinheiro AW, Pinheiro LW, Pias AC, Casagrande G. Displasia cleidocraniana: um relato de caso com revisão integrativa de literatura. *Clin Lab Res Den*, v.1, n.10, p.1-10, 2021.
6. Bhargava P, Khan S, Sharma R, Bhargava S. Cleidocranial dysplasia with autosomal dominant inheritance pattern. *Ann Med Health Sci Res.* 2014 Jul;4(Suppl 2):S152-4. doi: 10.4103/2141-9248.138042. PMID: 25184084; PMCID: PMC4145514.
7. Idavoy JLM, Pacheco ELG, Corona AI, Leyva RH. Síndrome de Scheuthauer Marie Sainto. *Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología*, v. 33, n.2, p.167, 2019.
8. Teslenko VB, Barros MAN, Pancini EF, Cavalcanti HA, Reis GN. Hiperdontia em paciente portadora de displasia cleidocraniana, acompanhamento de 14 anos: relato de caso. *Arch Health Invest*, v.9, n.6, p. 553-556, 2020.
9. Costa MSD, Souza R, Silvestri SB, Carvalho AP. Initial approach in cleidocranial dysplasia: the role of Pediatric Dentistry. *Rev Bras Odontol*, v.74, n.3, p.24-69, 2017.
10. Dantas A et al. Displasia Cleidocraniana: Diagnóstico através de exames de imagens e clínico. *Revista de Odontologia Contemporânea–ROC*, v.1, n.2, 2017.
11. Mejía RR, Celin MR, Fano V. Características clínicas, radiológicas y auxológicas de pacientes condilplasia cleidocraneal seguidos en un hospital pediátrico de referencia en Argentina. *Arch Argent Pediatr*, v.116, n.4, p.560-566, 2018.
12. Dzib AP, Ambosio FS, Mondragon TL, Sánchez MM, Rosado AC, Rosado JC. Disostosis cleidocraneal a tres años de tratamiento ortopédico. *Revista ADM*, v.77, n.4, p.222-226, 2020.
13. Santos RLO, Silva PF, Fonzo AL, Silva AMF, Caubi AF. Abordagem cirúrgica em paciente portador da disostose cleidocraniana. *Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac.*, v.16, n.3, p. 40-43, 2016.
14. Catunda IS, Aragão Neto AC, Landim FS, Dourado IA, Alcântara RP, Leite EBC. Manifestações maxilomandibulares de

- interesse odontológico nospacientes portadores de displasia cleidocraniana. Relato de um caso clínico. Rev. Cir.Traumatol. Buco-Maxilo-Fac, v.13, n.3, p.25-30, 2013.
15. Avelar RL, Gaspar BS, Alencar PNB, Pinheiro CAS, Martins Neto RS, Silva PGB. Fratura cominutiva de mandíbula em paciente com Displasia Cleidocraniana: relato de caso. Brazilian Journal of health Review, v.3, n. 1, p.1331-1342, 2020.
 16. Callea M, Fattori F, Bertini E, Yavuz I, Bellacchio E, Azendano A, et al. Estudio clínico y molecular en una familia con displasia cleidocraneal. Arch Argent Pediatr, v.115, n.6, p. 440 – 444, 2017.
 17. Andrade EL, Lopes GS, Trindade RF, Jones FS, Freitas CE. Aspectos clínicos e radiográficos da displasia cleidocraniana:relato de caso. Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac, v.17, n.2, p. 31-34, 2017.
 18. Rocha ATM, Lasso DMM, Rodrigues RD, Souza TGB, Queiroz CS. Manifestações bucais em uma paciente com disostose cleidocraniana: relato de caso. Revista Odontológica de Araçatuba, v.41, n.1, p. 48-54,2020.
 19. Pereira MN, Almeida LE, Martins MT, Campos MJS, Fraga MR, Vitral RWF. Multiple hyperdontia: Report of an unusual case. Am J OrthodDentofacial Orthop, v. 140, n. 4, p.580-4, 2011.
 20. Salem Y, Omar Y, Dorsaf S, Sonia M, Samir B, et al. The Pierre Marie-Sainton syndrome: Report of a family. J Oral Health Craniofac Sci. 2019; 4: 012-014. DOI: 10.29328/journal.johcs.1001028.
 21. Pan CY, Tseng YC, Lan TH, Chang HP. Craniofacial features of cleidocranial dysplasia. J Dent Sci. 2017 Dec;12(4):313-318. doi: 10.1016/j.jds.2017.07.002. Epub 2017 Oct 19. PMID: 30895069; PMCID: PMC6395362.

Endereço para correspondência

Igor Ferreira Borba de Almeida

E-mail: borbadealmeidaigor@gmail.com