

Manejo multidisciplinar da displasia cleidocranial - Revisão de literatura com metanálise

Multidisciplinary management of cleidocranial dysplasia - Literature review with meta-analysis

Manejo multidisciplinario de la displasia cleidocraneal - Revisión de la literatura con metanálisis

Recebido: 28/06/2023 | Revisado: 08/07/2023 | Aceitado: 10/07/2023 | Publicado: 14/07/2023

Gabriela Fernandes Santana

ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-1105-7995>
Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Brasil
E-mail: gf417733@gmail.com

Myllena Barbosa de Souza

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2238-6499>
Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Brasil
E-mail: mymy-souza@hotmail.com

Marina Chaves Nunes

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0382-3665>
Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Brasil
E-mail: marinanunes.rosa@gmail.com

Ketlin Lara Tosta Vanzo

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4635-0615>
Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Brasil
E-mail: ketlin.vanzo@itpacpalmas.com.br

Yamba Carla Lara Pereira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4284-1759>
Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Brasil
E-mail: yamba.carla@hotmail.com

Resumo

Introdução: O artigo em questão, explana uma revisão de literatura, apresentando de maneira clara a Displasia Cleidocraniana (DCC), em uma visão odontológica e médica. Sobretudo, indicando suas principais manifestações clínicas e concomitante a isto, elucidamos uma abordagem pelo diagnóstico geral e um diagnóstico odontológico. **Objetivos:** Visa apresentar o quanto a investigação precoce leva a um bom prognóstico, evidenciando o acompanhamento pré e pós-natal como um fator decisivo e, portanto, identificando as alterações da displasia em exames clínicos e complementares. **Metodologia:** O artigo é uma revisão de literatura com abordagem quali-quantitativa e metanálise. E foi realizado um levantamento bibliográfico nas bases de dados do Google Acadêmico, PUBMED e Scielo, em língua inglesa e portuguesa. Os artigos selecionados foram aqueles que abordavam a temática e tinham sido publicados nos últimos dez anos. **Resultados:** Foram encontrados o total de quinze artigos. Esses foram sujeitos a uma análise profunda e observado se o assunto abordado condiz pelo preconizado pelo estudo, obedecendo os critérios de exclusão. **Considerações finais:** O acompanhamento pré-natal e pós-natal dos pacientes portadores da síndrome faz-se necessário para se ter uma previsibilidade das possíveis manifestações esqueléticas, orodentais e orofaciais devido a mutação genética do RUNX2. Perante essas questões normalmente o primeiro profissional a ser procurado é o CD (Cirurgião-Dentista), devido ao atraso na erupção da dentição permanente, sendo o diagnóstico tardio e resultado de uma associação multidisciplinar do tratamento envolvendo psicólogos, cirurgiões-dentistas, médicos, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, equipe de enfermagem e agente comunitário.

Palavras-chave: Displasia cleidocraniana; Disostose cleidocraniana; Odontologia; Medicina clínica; Pesquisa multidisciplinar.

Abstract

Introduction: The article in question explains a literature review, clearly presenting Cleidocranial Dysplasia (CCD), in a dental and medical view. Above all, indicating its main clinical manifestations and concomitantly with this, we elucidate an approach through general diagnosis and a dental diagnosis. **Objectives:** It aims to show how early investigation leads to a good prognosis, highlighting pre- and postnatal care as a decisive factor and, therefore, identifying changes in dysplasia in clinical and complementary exams. **Methodology:** The article is a literature review with a quali-quantitative approach and meta-analysis. The bibliographical survey was carried out in the databases of Google Scholar, PUBMED and Scielo, in English and Portuguese. The selected articles were those that addressed the theme and had been published in the last ten years. **Results:** A total of fifteen articles were found. These were subjected to a deep analysis and observed if the subject approached matches the one recommended by the study, obeying the

exclusion criteria. Final considerations: Prenatal and postnatal care of patients with the syndrome is necessary to have a predictability of possible skeletal, orodental and orofacial manifestations due to the genetic mutation of RUNX2. In the face of these issues, normally the first professional to be sought is the DSS (Doctor of Dental Surgery), due to the delay in the eruption of the permanent dentition, with late diagnosis being the result of a multidisciplinary association of treatment involving psychologists, doctors of dental surgery, physicians, physiotherapists, speech-language pathologist, nursing team and community agent.

Keywords: Cleidocranial dysplasia; Cleidocranial dysplasia; Dentistry; Clinical medicine; Interdisciplinary research.

Resumen

Introducción: El artículo en cuestión explica una revisión de la literatura, presentando claramente la Displasia Cleidocraneal (DCC) desde un punto de vista médico e dental. Sobre todo indicando sus principales manifestaciones clínicas y concomitantemente a ello, elucidamos un abordaje por diagnóstico general y un diagnóstico odontológico. **Objetivos:** Pretende mostrar cómo la investigación temprana conduce a un buen pronóstico, destacando la atención prenatal y posnatal como un factor decisivo y, por lo tanto, identificando cambios en la displasia en los exámenes clínicos y complementarios. **Metodología:** El artículo es una revisión de la literatura con un enfoque cuali-cuantitativo y metanálisis. Y se realizó un levantamiento bibliográfico en las bases de datos de Google Scholar, PUBMED y Scielo, en inglés y portugués. Los artículos seleccionados fueron aquellos que abordaban el tema y habían sido publicados en los últimos diez años. **Resultados:** Se encontraron un total de quince artículos. Éstos fueron sometidos a un análisis profundo y se observó si el tema abordado coincide con el preconizado por el estudio, obedeciendo a los criterios de exclusión. **Consideraciones finales:** El seguimiento prenatal y posnatal de los pacientes con el síndrome es necesario para tener una predictibilidad de las posibles manifestaciones esqueléticas, orodentales y orofaciales por la mutación genética de RUNX2. Ante estas cuestiones, el primer profesional que se busca suele ser el CD (Odontólogo), debido al retraso en la erupción de la dentición permanente, siendo el diagnóstico tardío el resultado de una asociación multidisciplinar de tratamiento en la que participan psicólogos, odontólogos, médicos, fisioterapeutas, logopedas, personal de enfermería y agentes comunitarios.

Palabras clave: Displasia cleidocraneal; Disostosis cleidocraneal; Odontología; Medicina clínica; Investigación multidisciplinar.

1. Introdução

A displasia cleidocraniana é uma alteração genética, sendo descrita pela primeira vez em 1765, por conseguinte na conferência de Paris 1969 foi nomeada de distúrbios constitucionais dos ossos (Silva Júnior et al., 2007).

Ela manifesta sinais gerais, como algumas aplasias e sinais específicos em cavidade oral, sendo característica dessa síndrome, a tríade patognomônica: múltiplos dentes supranumerários, aplasia ou hipoplasia das clavículas e sutura sagital e fontanelas abertas (Prata et al., 2021). De origem autossômica dominante, também denominada de síndrome de Marie-Sainton, possui alterações da normalidade ocasionadas pela mutação no gene RUNX2 (Loureiro, 2015).

Vale ressaltar que, para a compreensão coerente da tríade patognomônica, a interpretação a respeito das radiografias e tomografias, como exames complementares, é essencial. Ademais são auxiliares no diagnóstico diferencial da DCC, evidenciando que é uma displasia óssea, portanto com manifestações maxilofaciais, orodentais e esqueléticas (Loureiro, 2015).

Devido a esta alteração genética que afeta o indivíduo de maneira sistêmica é preciso uma visão multidisciplinar para um tratamento eficiente e com o melhor custo benefício. Com isso, a atuação de vários profissionais, desde a descoberta do potencial predisposição genética da grávida em seu acompanhamento pré-natal com enfermeiras e médicos até a fase reabilitadora, já que são pacientes que possuem maiores necessidades de um tratamento longo.

Desta forma, uma visão baseada na interdisciplinaridade é o ponto chave para proporcionar uma melhor qualidade de vida, visto que a descoberta precoce da alteração genética é crucial, sua descoberta acontece tardiamente, a divulgação da síndrome, de suas manifestações e formas de tratamento podem auxiliar no conhecimento e no manejo reabilitador mais pertinente para cada caso.

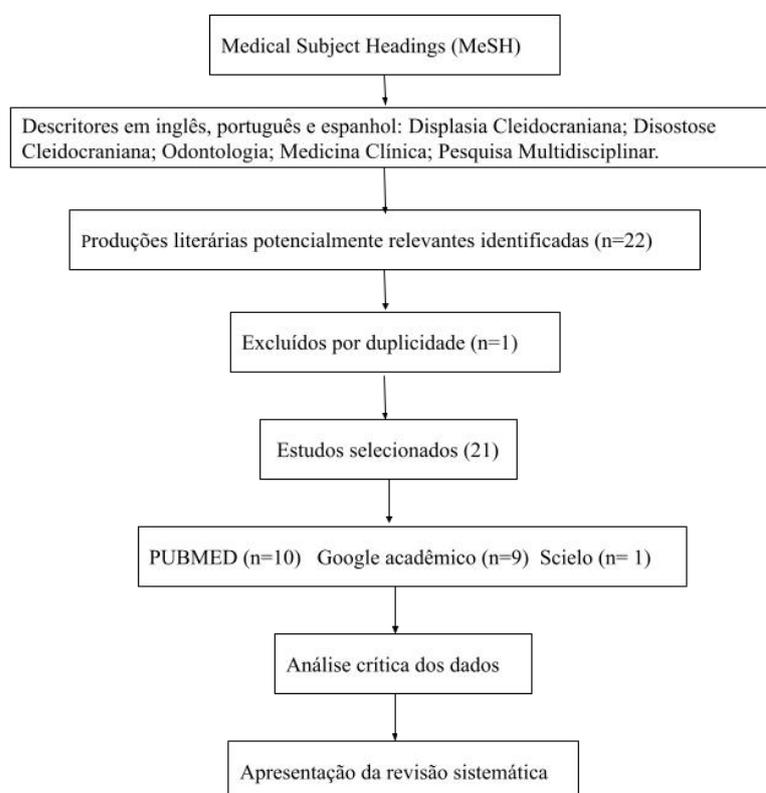
2. Metodologia

O artigo em questão, trata-se de uma revisão narrativa, que é considerada uma ferramenta ímpar na área da saúde por sintetizar as pesquisas disponíveis mais atuais sobre determinado tema. É fundamental para educação continuada, pois permite ao leitor adquirir e atualizar o conhecimento sobre uma temática específica em curto espaço de tempo, porém não fornece respostas quantitativas para questões específicas, assim são considerados artigos de revisão qualitativos. (Rother et al., 2007)

Para elaboração da revisão narrativa, foram utilizadas as bases de dados do PUBMED e Google Acadêmico, em língua portuguesa e inglesa. As palavras chaves incluídas nos Descritores em Ciência (DeCS) e o Medical Subject Headings (MeSH), foram: “Displasia Cleidocraniana”; “Disostose Cleidocraniana”; “Odontologia”; “Medicina Clínica”; “Pesquisa Multidisciplinar”.

No que diz aos critérios de inclusão para o estudo se delimitaram os artigos publicados nos últimos 10 anos, que abordavam a temática, acessíveis em inglês e português. E após um mecanismo de refinamento de busca nas plataformas foram excluídos sete artigos que não estavam de acordo com o escopo da produção. E ao total ficaram 21 artigos que foram sujeitos a uma análise profunda e observado se o assunto abordado condiz com o preconizado pelo presente estudo, obedecendo os critérios de inclusão e exclusão.

Figura 1 - Fluxograma da seleção de artigos nas bases de dados pesquisadas.



Fonte: Autoria própria (2023).

3. Resultados

3.1 Etiologia

A displasia cleidocraniana é uma doença autossômica dominante com uma ocorrência de 1:100.000 pacientes, que confere um defeito no gene CBFA1 que modifica a transdução do gene de ligação RUNX2, que é responsável pela indução do gene CBFA1 na diferenciação osteoblástica (Machol et al., 2023). Apesar de sua principal causa estar relacionada ao fator genético, existem alguns fatores externos no período fetal como mutações no gene CBFA1, que podem explicar o seu surgimento (Santos et al., [s.d]).

A DCC clássica possui variantes que anulam a transativação da proteína mutada com haploinsuficiência e pode ter algumas mutações com diferenciações nas manifestações, lembrando que a tríade patognomônica é característica da síndrome e sua presença é determinante para o diagnóstico (Machol et al., 2023).

O aconselhamento genético nesses casos é de grande relevância para o planejamento familiar por meio de testes genéticos pré-natais e pré-implantação antes da gravidez.

3.2 Diagnóstico diferencial

A displasia é um distúrbio ósseo autossômico, sendo uma doença que afeta a ossificação de origem intramembranosa e endocondral. Os pacientes da DCC, apresentam a tríade patognomônica: múltiplos dentes supranumerários, aplasia ou hipoplasia das clavículas e sutura sagital e fontanelas abertas. Além desta tríade, existem outras características encontradas na doença, como fissura submucosa de palato, má oclusão, hipertelorismo e baixa estatura (Catunda et al, 2013).

A radiografia em sua perspectiva geral, auxilia no diagnóstico da DCC, sendo categorizado como um exame complementar. Nas radiografias é possível observar o hipodesenvolvimento dos seios paranasais, a trabeculação grosseira da mandíbula, os finos processos coronóides, alterações no seio maxilar, podendo apresentar-se nestes casos como pequeno ou ausente. Na radiografia de tórax, as características visualizadas mais pertinentes são: a presença de hipoplasia ou aplasia da clavícula, costelas oblíquas, estreitamento do diâmetro do tórax. Nas radiografias de mãos, punho, cotovelo e pés são observados: hipoplasia de rádio e úmero, falanges com epífises em cones e pé plano (Loureiro, 2015).

Compreende-se que, para o diagnóstico adequado da Displasia Cleidocraniana é necessário, a avaliação de sinais clínicos na anamnese (buscando o histórico do paciente), análise dos exames intra e extra-oral, e solicitar exames complementares (radiografias), a fim de avaliar o tecido ósseo e os órgãos dentários (Catunda et al, 2013).

Um dos protocolos de tratamento para múltiplos dentes é a exodontia destes. Através do apontamento é possível analisar que em alguns casos, tais dentes podem inviabilizar a erupção de outros ou também se associar a outras patologias odontológicas, como a formação de cistos dentígeros (Catunda et al, 2013).

Exames pré-natais para conferir a presença de displasia cleidocraniana não são comuns. O pedido de exame só deve ser realizado, se houver suspeita e se houver algum caso na família de DCC, este teste é realizado por meio da amniocentese entre a 15 e 18 semanas de gestação (Loureiro, 2015).

Para um diagnóstico Pós-Natal faz-se a análise de manifestações atípicas e desvio de desenvolvimento, para indivíduos que não possuem alterações destoantes da normalidade, se pode realizar a análise do gene RUNX2, mediada por estudo molecular (Loureiro, 2015).

A respeito do diagnóstico diferencial, entende-se que a picnodisostose é uma doença de manifestação tardia, o seu diagnóstico pode vir por meio de algumas fraturas ósseas, devido a menor vascularização local. A PYND (picnodisostose) possui muitas características similares a DCC, como: a hipoplasia mandibular, suturas sagitais separadas, displasia da clavícula. Entretanto não é equivalente, em se tratando de infecções na árvore brônquica, regurgitações e vômitos, que são particularidades das PYND (Couto, 2010).

As alterações otorrinolaringológicas em pacientes com displasia cleidocraniana, são de grande recorrência, uma das deformações enunciadas é o estreitamento a nível do canal auditivo externo. Outras alterações estão também em vias aéreas superiores, apneia do sono e sinusite. Ademais, existem também destoantes musculares, as estruturas mais afetadas compreendem ao: esternocleidomastóideo, trapézio, deltóide e peitoral maior (Loureiro, 2015).

3.3 Diagnóstico odontológico

O paciente que apresenta DCC pode apresentar uma gama de variações no gene determinante que comprometem em uma variedade de manifestações clínicas (Pinheiro et al., 2021). O diagnóstico desta condição se baseia na tríade patognomônica: múltiplos dentes supranumerários, havendo também a hipoplasia ou aplasia das clavículas e suturas e fontanelas abertas (Prata et al., 2021). Estudos apontam que na DCC tem o envolvimento de osso de origem intramembranosa e endocondral (Catunda et al., 2013).

A idade recomendada para o início do tratamento odontológico é de 5 a 7 anos de idade podendo observar a presença de incisivos supranumerários, porém, o que ocorre normalmente é um diagnóstico tardio, deste modo em idade adulta a procura do atendimento odontológico é devido ao incômodo da não erupção de dentes permanentes e não apresentação estética dos dentes em boca, podendo encontrar se apinhados e sem uma função satisfatória na mastigação (Santos et al., [s.d]).

Não existe um passo a passo a ser seguido para o tratamento odontológico desta doença, é necessário analisar a idade do paciente, sua capacidade óssea (para colocação de implantes basais ou próteses porém, na literatura não foram encontrados muitos casos devido a etiologia sindrômica afetar a diferenciação osteoblástica e formação óssea, sendo portanto contraindicada esse tipo de reabilitação), a qualidade dos elementos dentários presentes na arcada dentária e sua questão financeira para a formulação de um tratamento que se adeque às suas necessidades, por conseguinte se pode definir um prognóstico e analisar o planejamento do tratamento. As extrações de dentes supranumerários e o tracionamento orto-cirúrgico dos dentes permanentes retidos são uma boa opção para adolescentes, as próteses fixas e implantes para adultos em decorrência de um diagnóstico tardio, e que possuem muitos elementos para a extração (Santos et al., [s.d]).

3.4 Diagnóstico geral

O diagnóstico da Displasia Cleidocranial é baseado nos achados clínicos e radiológicos, podendo ser difícil e sendo necessária muitas vezes a referenciação para um geneticista clínico, tanto para diagnóstico baseado na identificação da variante patogênica heterozigótica em RUNX2 e também para aconselhamento genético. É importante descartar os diagnósticos diferenciais como pseudoartrose congênita da clavícula, picnodisostose, síndrome de Yunis-Varon, osteogênese imperfeita, síndrome de Gardner, doença de Crouzon, síndrome de Rubinstein-Taybi e outras patologias (Couto, 2010).

E para diagnóstico precoce desta patologia é aconselhado avaliar as alterações anatômicas do concepto, através de exame físico criterioso na recepção pós-parto, assim como análise das informações e história da herança genética familiar que pode ser obtida nas anamneses completas nas consultas de pré-natal. Assim, através do diagnóstico precoce oferecer uma orientação adequada e melhor qualidade de vida ao paciente (Machol et al., 2023). E o sucesso do tratamento de pacientes com DCC requer uma abordagem interdisciplinar e colaboração entre especialistas, pacientes e família (Gömleksiz et al., 2014).

3.5 Manifestações e tratamento

3.5.1 Manifestações orofaciais, orodentais e tratamentos

3.5.1.1 Prognatismo e estreitamento da mandíbula

Uma das manifestações da DCC é o prognatismo e estreitamento da mandíbula que acontecem em consequência do mal desenvolvimento do terço médio facial e subdesenvolvimento da pré-maxila, influenciando no menor desenvolvimento vertical,

mordida cruzada anterior, mento mais protuberante e como característica facial o padrão braquifacial ou dolicofacial (Greene et al., 2018).

A cirurgia ortognática para correção da hipoplasia maxilar e o prognatismo da mandíbula deve ser analisada por sua característica invasiva, e se o caso não pode ser amenizado com um tratamento orto-cirúrgico mais prolongado (Rodrigues et al., [s.d.]).

3.5.1.2 Erupção tardia dos dentes permanentes e presença de supranumerários

O retardo na erupção de dentes permanentes, compreende muitos processos complexos, de acordo com estudos experimentais em roedores, se deve a falha no desenvolvimento do osso e esmalte do dente (Catunda et al, 2013). A ausência de alelos RUNX2, pode ser um efeito natural resultando da não diferenciação dos osteoblastos, portanto havendo assim um fator lesivo, quanto a recrutar osteoclastos, e atrelado a isto, ocorre a diminuição da produção de células do ligamento periodontal que levaria a diferenciação de osteoclastos (Catunda et al, 2013).

Além disso, outras perspectivas relacionadas à erupção tardia, são descritas, como a ausência de cimento no ápice radicular sendo um fator de falha ou erupção tardia dos permanentes. Com isso, outros fatores para a erupção tardia também podem ser atrelados, como a obstrução mecânica por supranumerários(Pan et al., 2017).

Os protocolos ligados à conduta da presença de dentes supranumerários, consiste em exodontia ou/e assistência ortodôntica, visando que o dente permanente tenha facilidade para erupcionar espontaneamente. Tendo como principal objetivo a resolubilidade de agruras estéticas e funcionais, restabelecendo se possível o “padrão estético”(Catunda et al, 2013).

A hiperbolóide tem função estimuladora em casos de atraso na erupção. Auxiliando na terapia ortopédica dos maxilares. Além disso, botões de tracionamento de dentes permanentes retidos é uma excelente terapia estimuladora (Pinheiro et al., 2021).

3.5.1.3 Fechamento tardio das fontanelas e suturas, bossas parietais, occipitais e frontais

A displasia cleidocraniana é uma doença genética caracterizada pelo tardio fechamento de fontanelas e consoante a esse processo gera o retardo ou a aplasia de outros ossos de origem intramembranosa (Vishnurekha et al., 2019).

No caso clínico apresentado por (Vishnurekha et al., 2019) a paciente é diagnosticada com DCC, havendo assim algumas manifestações pertinentes da doença, como a presença de ossificação tardia de suturas sagitais, comprimento de maxila diminuído em relação a mandíbula, fontanelas anteriores abertas. Com a progressão da idade do paciente as suturas que se fecharam tardiamente, vão se tornando menores, e como consequência ocorre a formação de osso wormianos, primordialmente localizados na sutura lambdóide, em alguns casos a sutura pode permanecer aberta (Loureiro, 2015).

3.5.1.4 Diastema em incisivos inferiores

Hodiernamente se sabe que os humanos são difidontes, ou seja, primeiro possuem incisivos, caninos e pré-molares decíduos, posteriormente terão os dentes permanentes(Kreiborg & Jensen, 2018).

As anomalias dentárias que acompanham a DCC, incluem a falta de descamação da dentição decídua e a presença de supranumerários, como já citado. Por conseguinte, entre essas anormalidades pode haver uma morfologia dental anormal e a não erupção de dentes, podendo formar grandes diastemas (Kreiborg & Jensen, 2018).Os diastemas na literatura são descritos como o espaço entre um dente e outro. Partindo deste pressuposto, admite-se que na DCC ocorre o espaçamento anormal entre os incisivos inferiores devido ao alargamento do osso alveolar (Neville, 2016).

3.5.1.5 Fissuras labiopalatinas

As fissuras labiopalatinas são consideradas uma grande agrura, em se tratando de questões funcionais, estéticas e psicossociais, pois são malformações que podem afetar lábio e palato. Tais interferências, geram dificuldade na fonação, deglutição e auto-estima consequentemente, afetando a deglutição, fonação e sucção. Sua etiologia é multifatorial se tratando da disostose está relacionada à deficiência na formação dos maxilares e podem ocorrer somente em lábio ou afetar lábio-palato. Na literatura vigente, não se tem relatos de casos de pacientes com fissuras labiopalatinas, porém, é uma de suas manifestações clínicas (Siqueira et al., 2021).

3.5.1.6 Má oclusão, apinhamento dentário

A má oclusão é uma alteração no desenvolvimento craniofacial e de crescimento que acarreta consequências na função, estética, implicações psicológicas (dificuldade na interação social) e na disostose há a predominância da classe III sendo sua etiologia; a falta de espaço na arcada, a presença dos dentes supranumerários e os elementos dentários decíduos que permanecem na cavidade oral em média até a idade adulta (Santos et al., [s.d]).

No manejo clínico é necessária uma análise cefalométrica do paciente visando ter suas referências em relação ao crânio, relação maxila e mandíbula para tratamento ortodôntico e cirúrgico conservador. Para restabelecimento e melhora na dimensão vertical faz-se a extração dos dentes supranumerários e elementos decíduos que possuem remanescentes permanentes em boas condições passíveis de serem tracionados pelo tratamento ortodôntico para o crescimento esquelético (Greene et al., 2018).

A técnica de Toronto - Melbourne consiste na remoção da dentição decídua programada de acordo com o estágio de desenvolvimento dos dentes permanentes, os supranumerários em conjunto e o osso acima dos dentes permanentes (Catunda et al, 2013).

Outra técnica descrita na literatura é a técnica de Belfast-Hamburgo que em um procedimento cirúrgico único a dentição decídua e os supranumerários são extraídos e é feita a exposição dos dentes permanentes para a tração elástica (Catunda et al, 2013).

E na abordagem cirúrgica de Jerusalém ocorrem dois momentos cirúrgicos: 1º - remoção da dentição decídua anterior e exposição da dentição permanente e tracionamento com bráquetes; 2º - aos 13 anos de idade é extraído os dentes decíduos residuais e a exposição de caninos e pré-molares. Na técnica de Bronx, têm-se três momentos cirúrgicos; no primeiro são feitas as extrações de dentes supranumerários e decíduos, na segunda a confecção de prótese dentária parcial e no último a osteotomia de Le Fort I (Catunda et al, 2013).

Na exodontia dos supranumerários uma das preocupações é a formação completa das raízes, a ausência de septo ósseo entre as raízes dos dentes impactados e os dentes ao lado que implicam na análise da melhor técnica para a extração e que não apresente desconforto ao paciente. Em casos de pacientes não cooperativos ou que possuem doenças como: autismo, epilepsia, síndrome de Down e encefalopatia é necessário a anestesia geral para diminuir o estresse no procedimento (Inchingolo et al., 2021).

3.5.1.7 Cistos odontogênicos

Devido a presença dos dentes supranumerários e uma lâmina dentária hiperativa algumas anomalias podem se desenvolver como os cistos de retenção, odontomas e cistos dentígeros (Morais et al., 2011).

Os cistos são cavidades que possuem em seu interior material fluído e semifluído dentre eles, aqueles que se originam da separação de folículo da coroa de um dente incluso são os cistos dentígeros, e um dos cistos mais relatados em pacientes com DCC. Na radiografia é possível observar uma área radiolúcida, unilocular em torno de um dente incluso e sua diferenciação de um folículo dilatado sobre a coroa de um dente incluso, ameloblastoma unilocular e ceratocisto odontogênico se faz necessário

para o não comprometimento do diagnóstico. No tratamento é recomendado a enucleação, inserção de dreno cirúrgico ou marsupialização (Morais et al., 2011).

3.5.2 Manifestações esqueléticas e tratamento

3.5.2.1 Hipoplasia ou aplasia das clavículas (subdesenvolvimento dos músculos da clavícula)

Uma das manifestações esqueléticas mais peculiares da DCC é a hipoplasia ou aplasia das clavículas que podem ocorrer unilateralmente ou bilateralmente. Indivíduos portadores podem apresentar ombros inclinados e dificuldade na realização de movimentos amplos com os ombros. O exame imagiológico é necessário para averiguar a presença de hipoplasias que não são detectadas somente pela palpação (Loureiro, 2015).

Ao exame clínico, coloca-se as mãos cruzadas anteriormente com os braços esticados na frente do tórax, e é possível observar uma aproximação muito significativa, sendo positiva em agenesia total e parcial quando há agenesia parcial das clavículas (Bellemo et al., 2020).

As pessoas que possuem clavículas hiperplásicas e aplásicas não possuem nenhuma incapacidade em desenvolver suas atividades rotineiras, não tendo um tratamento específico. Somente em casos em que se tem uma compressão vaso-nervosa, do plexo braquial e da artéria subclávia em que é indicado a cirurgia para remoção da fração clavicular (Loureiro, 2015).

3.5.2.2 Face curta e crânio achatado

Clinicamente muitos pacientes com DCC apresentam bossas e depressões frontais. Na literatura entende-se que os fatores que conferem a DCC são genéticos, epigenéticos e ambientais. A má oclusão pode ser o resultado da má formação do arco, retenção significativa dos dentes, o que também agrega a displasia é o retardo também do crescimento craniofacial, havendo, portanto, discrepância esquelética. Em alguns pacientes, o crescimento ósseo ocorre, apenas lateralmente, deixando a desejar em altura. Uma das alternativas é a tentativa de aumentar a altura da face, por meio de intervenção cirúrgica na dimensão vertical, por meio de forçar a erupção de dentes posteriores, recordando que sempre deve-se haver uma avaliação cefalométrica, para um bom planejamento cirúrgico, principalmente em pacientes com DCC (Greene et al., 2018).

3.5.2.3 Baixa estatura hormonal GH)

A baixa estatura se apresenta como uma característica em pacientes com displasia cleidocraniana. O déficit de crescimento é mais evidente ao longo do desenvolvimento, podendo chegar em média 165 centímetros (Bellemo et al., 2020). A altura média dos adultos está entre o percentil 5 e 50 de altura para a idade, enquanto nas mulheres o nanismo é mais aparente e a altura média está abaixo do percentil 5 de altura de seus pares (Balioğlu et al., 2018).

Os dados para tratamento com hormônio de crescimento (GH) são muito limitados. Entretanto, os pacientes apresentam ganho na velocidade de crescimento no tratamento com GH. E os possíveis efeitos adversos da terapia com GH acontecem, pois *RUNX2* está diretamente envolvido na diferenciação de condrócitos e manutenção da placa de crescimento. E o gene *RUNX2* é uma variante patogênica heterozigótica presente na patogênese da displasia cleidocraniana (Machol et al., 2023).

3.5.2.4 Escoliose

E como consequência da ossificação inadequada dos contornos do arco vertebral embrionário, deformidades na coluna vertebral como a escoliose podem se desenvolver. E a escoliose pode ser observada juntamente com a ausência do arco vertebral posterior ou siringomielia (Machol et al., 2023). A ausência unilateral da clavícula teve uma relação com a rápida progressão da escoliose, assim pessoas com essa condição podem apresentar rápida progressão da curvatura. O tratamento para a escoliose nos pacientes DCC é semelhante ao da escoliose idiopática, sendo recomendado um tratamento cirúrgico (Balioğlu et al., 2018).

E a escoliose caso não tratada pode levar a complicações, desde fraturas por avulsão não deslocadas do côndilo occipital até luxação atlanto-occipitais ou atlanto-axiais completas que podem levar a desfechos mórbidos ou fatais (Balioğlu et al., 2018).

3.5.2.5 Perda da audição

Os distúrbios em relação a deficiência auditiva podem envolver as lesões estruturais ou funcionais do osso temporal, resultando em anormalidades na orelha externa e média, disfunção na trompa de Eustáquio (Machol et al., 2023). Os distúrbios da trompa de Eustáquio e canais auditivos estreitos frequentemente levam a infecções e inflamações recorrentes do ouvido médio, com até 62% dos pacientes com DCC sofrendo de otite média aguda ou crônica (Hojan-Jeziarska et al., 2020). E além dos indivíduos serem mais propensos a infecções de ouvido recorrente, a perda auditiva condutiva foi notada em cerca de 39 % dos indivíduos afetados com Displasia Cleidocranial (Machol et al., 2023).

3.5.2.6 Pés chatos

A complicação ortopédica de pés chatos pode levar a atraso motor leve em crianças com menos de cinco anos de idade, particularmente nas habilidades motoras grosseiras (Machol et al., 2023). E essa condição é explicada devido a formação anormal de osso endomembranoso devido ao gene RUNX2 presente na displasia cleidocranial (Balioğlu et al., 2018). Assim, é encontrado uma ossificação incompleta dos tarsos e metatarsos e o pé chato, sendo encontrado em 57% dos pacientes (Machol et al., 2023).

3.5.2.7 Dedos das mãos curtos e largos

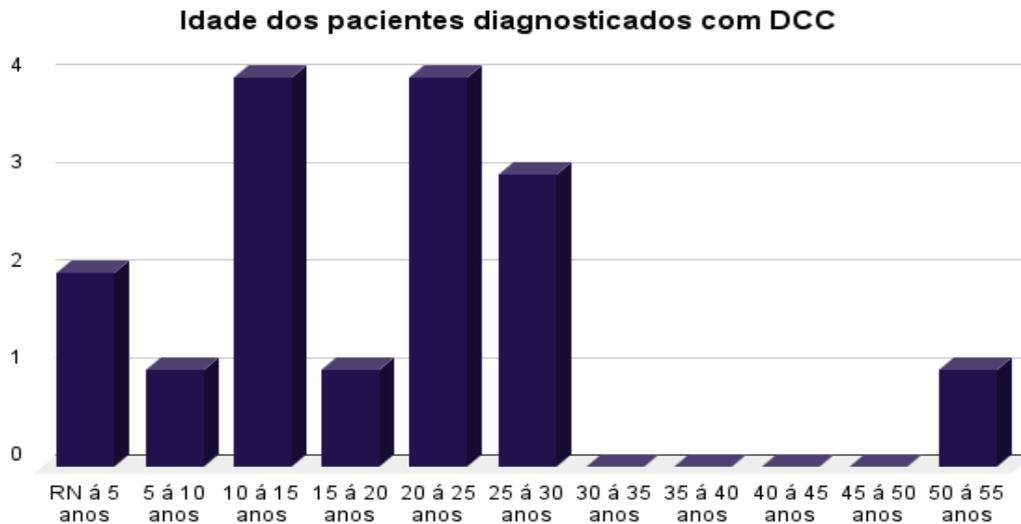
As mãos apresentam pseudoepífises dos ossos metacarpo e metatarso, que resultam em alongamento característico do segundo metacarpo e metatarso. Outra característica presente nas mãos são as falanges distais hipoplásicas (Machol et al., 2023). É frequentemente encontrado encurtamento excessivo das falanges distais e das falanges médias do 2º e 5º dedo, conferindo aos mesmo uma aparência cônica. Essas alterações podem ser atribuídas a um atraso na ossificação do carpo presente em pacientes com displasia cleidocranial (Loureiro, 2015).

3.5.2.8 Hipertelorismo

O hipertelorismo se desenvolve decorrente do fechamento tardio da sutura metópica e da fontanela frontal (Gömleksiz et al., 2014). Assim, ocorre o hipodesenvolvimento do osso esfenóide e a presença moderada de exoftalmia, devido ao aumento da altura vertical da órbita ocular comparada com largura e depressão do teto da órbita. E resulta em uma ponte nasal larga devido a grande distância entre as órbitas oculares (Loureiro, 2015).

4. Metanálise

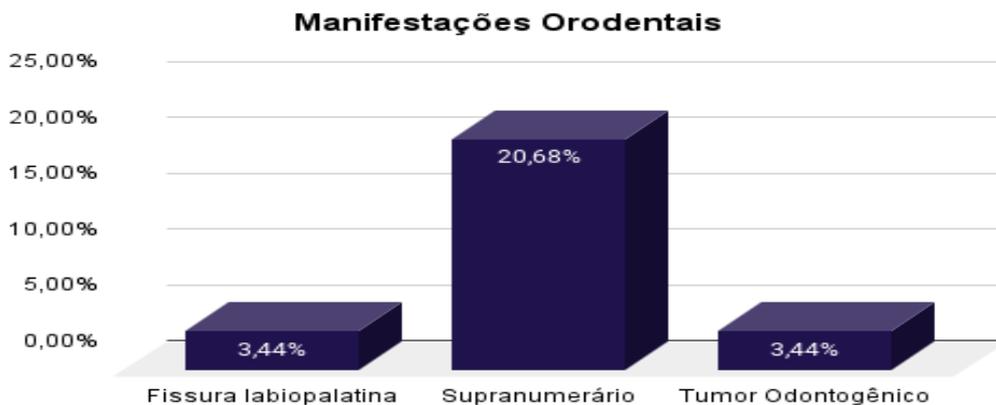
Gráfico 1 - Média de idade de pacientes diagnosticados com DCC.



Fonte: Autoria própria (2023).

O Gráfico 1 refere-se a idade dos pacientes que foram diagnosticados com DCC, desde recém nascidos até os 55 anos, até hoje encontrados.

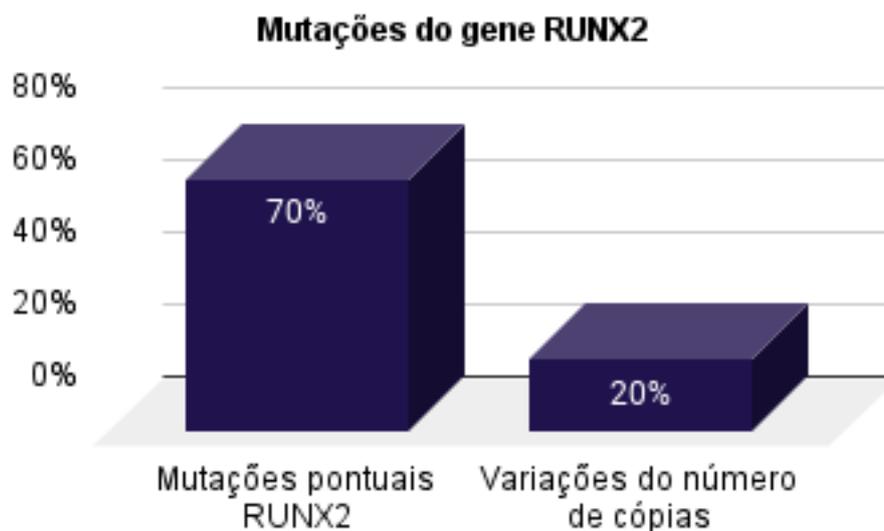
Gráfico 2 - Manifestações Orodentais.



Fonte: Autoria própria (2023).

O Gráfico 2 revela as manifestações orodentais mais encontradas nos artigos pesquisados foram a fissura labiopalatina, supranumerários e a presença de tumor odontogênico.

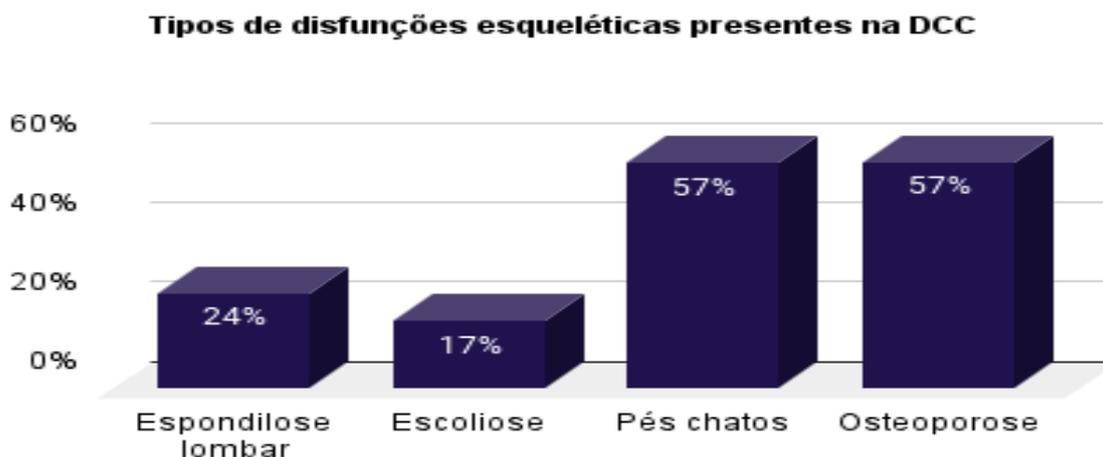
Gráfico 3 - Tipo de mutações do gene RUNX2.



Fonte: A autoria própria (2023).

O Gráfico 3 refere-se ao quanto às mutações no gene RUNX2, cerca de 70% delas ocorreram de forma pontual e as 20% restantes são variantes.

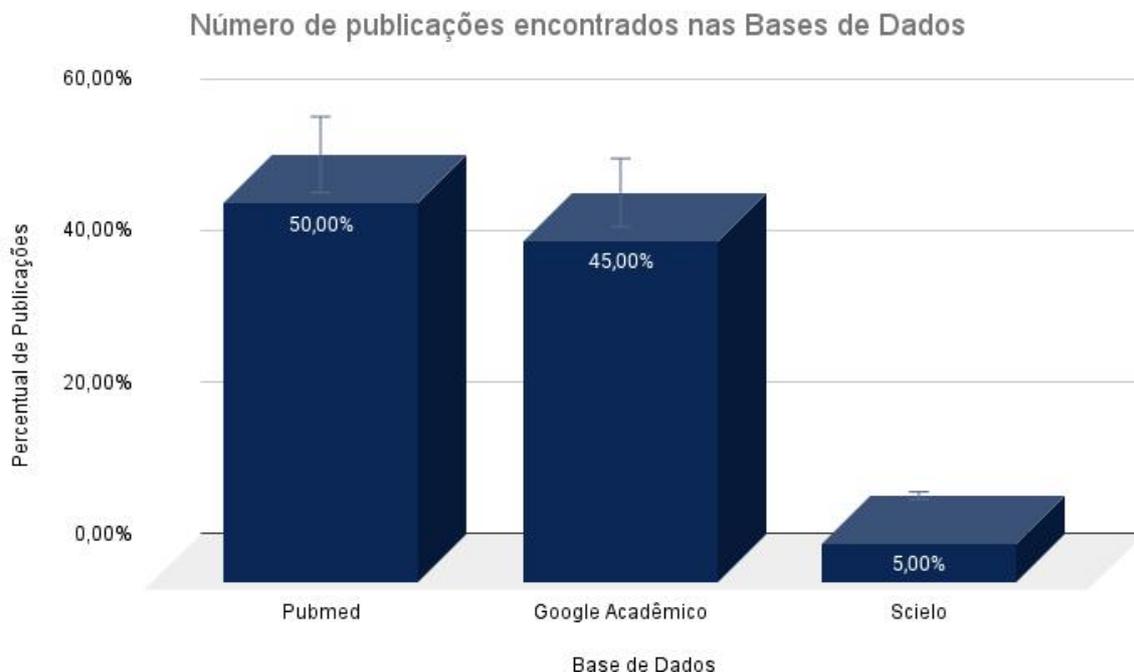
Gráfico 4 - Tipos de disfunções esqueléticas presentes na DCC.



Fonte: A autoria própria (2023).

O Gráfico 4, apresenta as principais disfunções esqueléticas que podem ocorrer na DCC devido a ossificação inadequada, podendo compreender a 24% de espondilose lombar, 17% de escoliose, 57% de osteoporose e pés-chatos.

Gráfico 5 - Número de publicações encontradas nas bases de dados.



Fonte: Autoria própria (2023).

A pesquisa realizada mostrou que cerca de oito artigos que discorrem sobre supranumerários, quatro destes tiveram relevância junto ao tema, pois esta confere a é uma das principais características da DCC, se enquadrando dentro das manifestações orodentais que também podem ser subdivida em fissura labiopalatina com uma porcentagem de artigos pesquisados ao longo deste trabalho com 3,44%, supranumerários apresentado por 20,68% e tumores odontogênicos por 3,44%.

A herança genética é citada por cinco vezes, a porcentagem de pacientes com herança genética se dividem em mutações pontuais do gene RUNX2 calculando 70% dos casos e 20% da variação do número de cópias, nesta pesquisa é possível haver uma possível previsão científica a respeito da prole do paciente, podendo assim realizar uma busca fundamentada se permitida, nos dados apresentados as idades dos pacientes diagnosticados com DCC, se encontrou dois pacientes com a doença entre zero a cinco anos, um paciente de cinco a dez anos, quatro pacientes de dez a quinze anos, um paciente de quinze a vinte anos, quatro pacientes de vinte a vinte e cinco anos, três pacientes de vinte e cinco a trinta anos e um paciente de cinquenta a cinquenta e cinco anos.

As disfunções esqueléticas presentes da DCC, podem ser descritas por espondilose lombar correspondente a 24% dos casos, escoliose com 17%, pés chatos com 57% e osteoporose com 57,10%. A hipoplasia e/ou aplasia clavícula é referenciada por quatro artigo com bastante relevância, pois a mesma faz parte da tríade patognomônica, além desta se tem a erupção tardia dos elementos dentário apontada por três artigos, logo os possíveis tratamentos são apresentados por quatro artigos, com isso cerca de 18,75% são correspondentes a manejos ortodônticos, 56,25% são a respeito de dente supranumerário, 12,50% são sobre hiperbolóides, 6,25% sobre próteses implantossuportadas e 6,25% são sobre PPR.

As pesquisas acima, foram retiradas de bases de dados, que correspondem; a dez artigos da PubMed, nove do Google Acadêmico e um artigo da Scielo e as presentes obras estão listadas no quadro abaixo.

Quadro 1 - Relação dos artigos utilizados na revisão de literatura

| Título | Autores e ano | Objetivo | Metodologia | Considerações |
|---|---------------------------|--|------------------------------------|---|
| Displasia cleidocraniana e a odontologia: revisão de literatura | Prata et al. (2021). | O objetivo deste trabalho foi realizar uma Revisão de Literatura sobre a Displasia Cleidocraniana, baseada em evidências científicas no âmbito odontológico. | Revisão de Literatura | Disostose cleidocraniana (DCC), é uma doença autossômica dominante. Afetando a ossificação intramembranosa, o que inclui aplasia ou hipoplasia clavicular, também é associada a problemas dentários. |
| Displasia cleidocraniana: um estudo de caso | Belleme et al. (2020) | Relatar casos de Displasia Cleidocraniana no intuito de auxiliar o diagnóstico precoce e prognóstico dos pacientes acometidos. | Relato de caso | No relato do caso, uma gestante de 30 anos que possui um parto cesariana. Após o parto é identificado que o bebe não possui clavículas, e mediante a exames clínicos e radiográficos é diagnóstico do DCC. Sendo revelado a ausência de calcificação de calota craniana, alargamento de fontanelas. |
| Displasia cleidocraniana: Relato de caso* | Medina et al. (2017). | Relatar um caso de DCC e realizar uma revisão de literatura com foco nas manifestações clínicas e diagnósticas. | Relato de caso | No relato de caso, o paciente, uma criança de 3 anos que apresentava desenvolvimento incompleto do crânio, hipertelorismo, ponte nasal larga, hipoplasia do ossos ilíacos, dentes supranumerários com apinhamento dentário e má oclusão e no estudo molecular averiguou-se a presença do gene RUNX2. Sendo um paciente com DCC e seu diagnóstico feito pelo acompanhamento neonatal. |
| Manifestações maxilomandibulares de interesse odontológico nos pacientes portadores de displasia cleidocraniana. Relato de caso clínico | Catunda et al. (2013). | O objetivo deste artigo é relatar um caso de displasia cleidocraniana por meio de uma breve revisão de literatura, correlacionando com a odontologia. | Revisão de Literatura Integrativa. | O presente artigo apresenta um relato de caso de um paciente e seus vários elementos dentários inclusos os quais necessitam de extração e reabilitação protética. Ainda discorre sobre a importância da atuação da odontologia em conjunto com outros profissionais na reabilitação estética e fonética do paciente. |
| Características craniofaciais da displasia cleidocraniana* | Pan et al. (2017). | Compreender uma maior elucidação do mecanismo molecular de formação de dentes supranumerários relacionados a mutações Runx2. | Revisão de Literatura | O artigo apresentou as características radiográficas da DCC apresentando clavículas aplásticas ou hipoplásticas, dentes supranumerários e um risco a desenvolver tumores odontogênicos. E dentro da histopatologia foi apresentado como a ausência do cimento celular no ápice radicular pode interferir no atraso da erupção dos dentes. |
| Padrão genético, Tratamento Ortodôntico e cirúrgico de múltiplos dentes suplementares impactados em paciente raro com displasia cleidocraniana: Relato de caso* | Inchingolo et al. (2021). | O objetivo do artigo é relatar os achados clínicos e radiológicos de uma mulher adulta com diagnóstico de DCC com seis dentes suplementares inclusos. | Relato de caso | A paciente relatada no caso apresenta mordida cruzada anterior com contato prematuro dos dentes com classe III de Angle. No tratamento da paciente foi feito o tratamento ortodôntico e extração dos elementos supranumerários por meio de cirurgia com anestesia geral de benzodiazepínico oral para diminuir o estresse, durante o procedimento cirúrgico teve canulação intravenosa e sedação. |

| | | | | |
|--|----------------------------|--|---|---|
| Displasia Cleidocraniana: um relato de caso com revisão integrativa de literatura. | Pinheiro et al. (2021) | O objetivo deste estudo é observar as características clínicas e radiográficas da DCC com base em um caso de uma criança e em uma revisão integrativa da literatura. | Relato de caso com uma revisão integrativa de literatura. | O presente artigo em questão é uma revisão de literatura integrativa, indicando as alterações da DCC, a alteração do nome disostose para displasia, afirmando o desuso da palavra devido a descoberta atuais de que se trata de uma doença de natureza geral. Além disso, a paciente do artigo, foi orientada a fazer o uso de hiperbolóide para fins de estimular a erupção dentária. |
| Manejo cirúrgico e avaliação do crescimento e morfologia craniofacial na displasia cleidocraniana: uma avaliação de cinco anos* | Greene et al. (2019). | Avaliar a morfologia craniofacial e o padrão dentário em um menina caucasiana de 14 anos com DCC resultante de uma nova microdeleção de RUNX2 em um alelo. | Relato de caso | No artigo apresenta que até o momento da publicação, não havia artigos com o manejo ortognático de pacientes com DCC, dentre os tratamentos cirúrgicos temos as técnicas de Toronto-Melbourne, Belfast-Hamburgh e Jerusalém. Depois de 5 anos de tratamento o paciente começou a ter desenvolvimento morfológico de face braquicefálico e no desenvolvimento lateral. |
| Displasia cleidocraniana em uma criança de 10 anos: Relato de caso* | Vishnurekha et al.(2019). | Fornecer muitas opções de tratamento para DCC, pois é realmente um desafio tratar esses casos pediátricos para obter sorrisos adequados e saudáveis. | Relato de caso | A displasia cleidocraniana também é conhecida como: Doença de Marie e Sainton, distose mutacional ou disostose cleidocraniana. O caso apresentado da paciente do seco feminino, com 10 anos de idade, revela em exames crânio braquicefálico, protuberância frontal, hipertelorismo e inclinação dos ombros. Déficit no terço médio. Suturas alargadas e fontanelas abertas com ossos desgastados, ademais ossificação tardia das suturas sagitais. A principal complicação é na ossificação defeituosa endocondral e intramembranosa, ocorrendo um distúrbio no desenvolvimento precoce do mesênquima ou tecido conjuntivo, havendo retardo na ossificação e junção óssea. |
| A disostose cleidocraniana (síndrome de Scheuthauer-Marie-Sainton), uma forma rara de displasia esquelética, acompanhada de deformidades da coluna vertebral: uma revisão da literatura e dois relatos de casos* | Balioğlu et al. (2018) | Compreender melhor esta rara displasia esquelética e as deformidades da coluna vertebral que a acompanham, apresentamos neste estudo os resultados do tratamento em dois pacientes com disostose cleidocraniana e uma revisão da literatura. | Revisão de literatura e dois relatos de casos. | Relato de caso de duas pacientes que realizaram tratamento cirúrgico devido a escoliose progressiva ocasionada pela disostose cleidocraniana. |
| Formação e erupção dentária - Lições aprendidas com a displasia cleidocraniana* | Kreiborg & Jensen. (2018). | A revisão se concentra nas complexas anomalias dentárias da DCC. | Revisão de literatura e relato de caso. | O presente artigo, retrata a respeito as numerosas aberrações genéticas ligadas a distúrbios de erupção dentária. Dentre elas estão a hiperatividade da lâmina dentária, o atraso ou interrupção dos dentes permanentes, má formação das raízes com falta de cimento celular, osso mandibular denso, reabsorção anormal do osso de dentes decíduos. Além disso pode ocorrer a migração dos dentes permanentes e interferência dos supranumerários. |
| Desordem do espectro da displasia cleidocraniana* | Machol et al. (2017). | Tratar a retenção da dentição decídua, presença de dentes supranumerários e não erupção da dentição secundária. | Revisão de Literatura Integrativa. | Neste artigo foi considerado diversos apontamentos para o tratamento da DCC, dentre eles a terapia da fala, medidas cirúrgicas e ortodônticas. |

| | | | | |
|--|-----------------------------|---|-----------------------------------|---|
| Patologia Oral e Maxilofacial | Neville (2016) | Patologia Oral e Maxilo facial | Livro | |
| Cisto dentígero bilateral em mandíbula: relato de caso | Morais et al. (2011). | Apresentar as características radiográficas não específicas do cisto-dentígero. | Relato de caso | O cisto dentígero pode ser formado por um epitélio e um material fluido ou semi-fluido em seu interior. O artigo, relata o caso de um paciente de 15 anos com cisto dentígero bilateral em região de mandíbula. |
| O tratamento odontológico em pacientes portadores de displasia cleidocraniana: Revisão de literatura | Santos et al. ([s.d]) | Objetiva o tratamento odontológico, em que a intervenção realizada no momento mais adequado, proporciona um melhor resultado de tratamento e de melhoria de vida dos pacientes portadores da displasia. | Revisão de Literatura. | A DCC também pode ser denominada por Doença de Marie e Sainton, sendo que esta possui um padrão de herança genética. Uma das características é a baixa estatura devido ao crescimento defeituoso dos ossos. |
| Terceiros molares impactados em indivíduos com fissura labiopalatina: Revisão de Literatura | Siqueira et al. (2021) | Analisar a incidência de terceiros molares impactados, visando estabelecer relação com a presença de fissuras lábio palatinas. | Revisão de Literatura. | Compreender a necessidade da retirada dos terceiros molares, devido a alguns fatores causadores de malefícios. |
| Displasia cleidocraniana: Relato de caso | Rodrigues et al. (2012). | O estudo realizado em uma paciente com DCC, do sexo masculino de 21 anos de idade. | Relato de caso | Nesta situação em questão o paciente relatava sintomatologia dolorosa e dificuldade para mastigar. O artigo complementa a parte literária com a tríade patognomônica. |
| Estudo de parâmetros salivares em portadores de pinocitose | Couto. (2010) | Estudar parâmetros de saliva total humana em pacientes portadores de picnodisostosis (PYCN). | Revisão de Literatura Integrativa | Diagnóstico diferencial da Pinocitose |
| Displasia cleidocraniana - uma revisão de Literatura | Loureiro. (2015) | Proceder a uma revisão dos aspectos ligados com a etiopatogenia, características clínicas, diagnóstico diferencial, meios auxiliares de diagnóstico e tratamentos subjacentes a esta síndrome. | Revisão de Literatura | Uma revisão literária, no qual explicita os padrões de hereditariedade, polimorfismo no gene RUNX2 e mutações. |
| Diagnóstico tardio de displasia cleidocraniana em um adulto* | Gömleksiz et al. (2014) | Descreve um raro caso de DCC, envolvendo o esqueleto e os dentes, com diagnóstico tardio. | Relato de caso | Diagnóstico tardio de displasia cleidocraniana. |
| Displasia cleidocraniana: aspectos clínicos e radiográficos e relato de um caso clínico | Silva Júnior et al. (2007). | Apresentar o caso de uma paciente, portadora da DCC. | Relato de caso | Revelar os aspectos gerais da doença, sendo estes, clínicos e radiográficos, além de discutir sua rara ocorrência. |

*Traduzidos para português. Fonte: Autoria própria (2023).

5. Discussão

A displasia cleidocraniana possui causa genética, sendo autossômica dominante, é caracterizada pela tríade patognomônica (presença de dentes supranumerários, hipoplasia ou aplasia das clavículas e fechamento tardio das fontanelas) e ocasiona deformidades esqueléticas, orofaciais e orodentais o que infere um paciente que precisa de um atendimento multidisciplinar (Prata et al., 2021).

E a multidisciplinaridade se expressa por meio do acompanhamento pré e pós natal de grávidas expostas ao risco, por meio do exame de amniocentese e averiguação das alterações craniofaciais e esqueléticas pós natal, assim como, o tratamento reabilitador necessário para estabelecer a função, estética, fonação e audição (Medina et al., 2017). Porém, pelo desconhecimento dessa patologia ou não diferenciação dos sinais clínicos de outras doenças com características semelhantes como: a picnodisostose, síndrome de Yunis-varon, doença de gardner e síndrome de crouzon seu diagnóstico é feito tardiamente, e esse muitas vezes acontece em uma visita ao dentista. A idade em que se tem uma maior quantidade de pacientes diagnosticados com DCC é de 10 á 15 anos e 20 a 25 anos o que constata a falta de conscientização da população com relação a saúde oral, falta de acompanhamento pré-natal e a presença de um diagnóstico assertivo e precoce (Medina et al., 2017).

No diagnóstico é necessário analisar as imagens radiográficas panorâmicas e observar a presença dos dentes supranumerários que ocorrem em conjunto com a não erupção dos dentes permanentes e consequente apinhamento dentário que pode ou não ter uma disfunção facial e tumores odontogênicos em conjunto. O encaminhamento para um geneticista para identificação da variante RUNX2 e a análise dos sinais clínicos e radiológicos presentes sendo um diagnóstico que envolve vários especialistas (Pinheiro et al., 2021).

Com relação ao manejo odontológico no tratamento vários autores sustentam suas prerrogativas levando em consideração a tábua óssea, idade, tempo de tratamento e custo-benefício que melhor se encaixa ao seu paciente. E dentre os tratamentos menos recomendados foram as próteses implantossuportadas, mas que de acordo com (Catunda et al., 2013) foi uma forma de reabilitação oral viável, visto que cada paciente possui suas peculiaridades e necessidades que se deve respeitar ao propor um tratamento. Perante a análise dos manejos odontológicos têm-se 56,25% de extrações dos dentes supranumerários, 18,75% ortodontia(tracionamento de dentes permanentes e colocação de aparelhos para correção do apinhamento), 12,50% utilização de hiperbolóides, 6,25% Próteses parciais removíveis(PPR) e 6,25% Próteses implantossuportadas o que sintetiza que a extração dos supranumerários juntamente com o tratamento ortodôntico é mais preconizado, devido a grande alteração óssea da DCC que pode agravar-se com a utilização de próteses e o não suporte ósseo necessário para as próteses implantossuportadas.

Em consonância às manifestações esqueléticas com maior prevalência têm-se 57,10% osteoporose, 57% pés chatos, 24% espondilose lombar e 17% escoliose o que ocasiona disfunções ósseas que podem apresentar consequências no desenvolvimento do crescimento e estatura desses pacientes.

Postulando que o número de publicações encontradas nas bases de dados fora escasso sendo 15 publicações na PubMed, 11 no google acadêmico e 1 na Scielo sobre a temática de displasia cleidocraniana e uma abordagem multidisciplinar, configura-se um doença que necessita de maior atenção e seu diagnóstico precoce pode melhorar a qualidade de vida desses pacientes que sofrem concomitantemente de alterações ósseas e craniofaciais. Sendo a multidisciplinaridade e a divulgação desse conhecimento científico dentro das universidades de formação de profissionais em saúde uma solução para o diagnóstico tardio de pacientes com DCC.

6. Conclusão

Toda a explanação revela a DCC como uma doença genética, havendo características patognomônicas perante isso a equipe multidisciplinar desempenha atividades de grande relevância para o bem-estar dos pacientes acometidos pela displasia.

Com isso, entende-se a necessidade de uma investigação precoce no intuito de se obter uma excelente prognóstico, principalmente se evidências da doença forem detectadas no pré-natal.

Dentre as inúmeras alterações morfológicas geradas, o incômodo estético do paciente ocasionado pela não erupção dentária é fator influente na investigação da doença, partindo de um diagnóstico assertivo, um bom prognóstico poderá ser gerado, podendo haver opções variadas de tratamentos como: extração, tracionamento e próteses/implantes. Ademais compreende-se que tanto um diagnóstico odontológico quanto um médico são de extrema relevância e uma ação conjunta dos profissionais adequados, a multidisciplinaridade se faz presente em todo o processo de tratamento da DCC, ela é uma parte “vital” no tratamento.

Variadas características da área médica foram abordadas, dentre elas, a limitação do hormônio GH havendo, portanto, um déficit de crescimento, compreende-se que mormente a terapia com GH neste caso pode apresentar efeitos adversos; a hipoplasia ou aplasia das clavículas pode estar presente em muitos dos casos de DCC, fazendo parte da tríade patognomônica.

A principal agrura abordada é a maneira como o diagnóstico precoce pode melhorar a qualidade de vida do paciente, já que a DCC não possui uma cura, mas tratamento paliativo, o qual tem por finalidade dar ao paciente uma vida confortável apesar das limitações da doença. Cada caso precisa ser analisado e suas peculiaridades como a presença de odontomas, dentes supranumerários e dentes impactados os quais podem ser detectados em radiografias de rotina e assim, propor um plano de tratamento. Outrossim, pesquisas referentes a DCC são de extrema importância, é necessário observar sinais da doença principalmente dado o desconhecimento por muitos CD desta patologia.

Faz se necessário que mais pesquisadores explorem essa temática, e os tipos de abordagens a esses pacientes já que as literaturas acerca do tema são escassas, pois o intuito maior da Medicina e da Odontologia contemporânea é atuar como uma forma de garantir a melhor qualidade de vida ao paciente, por fim, dando a ele uma melhor deglutição, fonação e maior contorno ortopédico, com isto promover autoconfiança e autoestima.

Referências

- Balioglu, M. B., Kargin, D., Albayrak, A., & Atici, Y. (2018). The treatment of cleidocranial dysostosis (scheuthauer-Marie-sainton syndrome), a rare form of skeletal dysplasia, accompanied by spinal deformities: A review of the literature and two case reports. *Case Reports in Orthopedics*, 4635761. <https://doi.org/10.1155/2018/4635761>.
- Bellemo, B. S., Hungaro, T. A., & Kurihara, A. C. Z. S. (2020). Displasia cleidocraniana: um estudo de caso. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 47, e3129. <https://doi.org/10.25248/reas.e3129.2020>.
- Catunda, I. S., Aragão Neto, A. C., Landim, F. S., Dourado, I. A., Alcântara, R. P., & Leite, E. B. da C. (2013). Manifestações maxilomandibulares de interesse odontológico nos pacientes portadores de displasia cleidocraniana. Relato de um caso clínico. *Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-maxilo-facial*, 13(3), 25–30. http://revodonto.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-52102013000300003.
- Couto, J. L. P. (2010). Estudo de parâmetros salivares em portadores de picnodisostose. <http://www.repositorio.ufc.br/handle/riufc/1794>.
- Dendasck, C. (2021). O que é Revisão de Literatura Narrativa? - *Revista Científica Núcleo do Conhecimento*. (vídeo). https://www.youtube.com/watch?v=ORB11g_SNS86.11.
- Gömleksiz, C., Arslan, E., Arslan, S., Pusat, S., & Arslan, E. A. (2014). Delayed diagnosis of cleidocranial dysplasia in an adult: a case report. *Acta Medica Academica*, 43(1), 92–96. <https://doi.org/10.5644/ama2006-124.106>
- Greene, S. L., Kau, C. H., Sittitavornwong, S., Powell, K., Childers, N. K., MacDougall, M., & Lamani, E. (2018). Surgical management and evaluation of the craniofacial growth and morphology in cleidocranial dysplasia. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 29(4), 959–965. <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000004334>.
- Inchingolo, A. D., Patano, A., Coloccia, G., Ceci, S., Inchingolo, A. M., Marinelli, G., Malcangi, G., Montenegro, V., Laudadio, C., Palmieri, G., Bordea, I. R., Ponzi, E., Orsini, P., Ficarella, R., Scarano, A., Lorusso, F., Dipalma, G., Corsalini, M., Gentile, M., ... Inchingolo, F. (2021). Genetic pattern, orthodontic and surgical management of multiple supplementary impacted teeth in a rare, cleidocranial dysplasia patient: A case report. *Medicina (Kaunas, Lithuania)*, 57(12), 1350. <https://doi.org/10.3390/medicina57121350>.
- Kreiborg, S., & Jensen, B. L. (2018). Tooth formation and eruption - lessons learnt from cleidocranial dysplasia. *European Journal of Oral Sciences*, 126 Suppl 1(S1), 72–80. <https://doi.org/10.1111/eos.12418>.
- Loureiro, L. A. M. (2015). Displasia cleidocraniana: uma revisão da literatura.

- Machol, K., Mendoza-Londono, R., & Lee, B. (2023). Cleidocranial Dysplasia Spectrum Disorder. University of Washington, Seattle.
- Mendes, C. (2022). O que é revisão narrativa de literatura: exemplos e considerações da metodologia. (vídeo). <https://www.youtube.com/watch?v=YIBWSVsxxvRM>.
- Medina, O., Muñoz, N., & Moneriz, C. (2017). Cleidocranial dysplasia: a case report. *Revista chilena de pediatria*, 88(4), 517–523. <https://doi.org/10.4067/S0370-41062017000400012>.
- Morais, H. H. A. de, Silva, T. F. de A., Dantas, R. M. M., Feitosa, J. L., & Araújo, F. A. da C. (2011). Cisto Dentífero Bilateral em Mandíbula: relato de caso. *Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-maxilo-facial*, 11(1), 55–58. http://revodonto.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-52102011000100009.
- Neville, B. (2016). *Patologia Oral E Maxilofacial* (4o ed). Elsevier Editora Ltda.
- Pan, C.-Y., Tseng, Y.-C., Lan, T.-H., & Chang, H.-P. (2017). Craniofacial features of cleidocranial dysplasia. *Journal of Dental Sciences*, 12(4), 313–318. <https://doi.org/10.1016/j.jds.2017.07.002>.
- Pinheiro, A. W., Pinheiro, L. W., Pias, A. C., Casagrande, G., Pires, P. S., Gazola, S., Ribeiro, P. A., & Maragno, A. C. (2021). Displasia cleidocraniana: um relato de caso com revisão integrativa de literatura. *Clinical and Laboratorial Research in Dentistry*. <https://doi.org/10.11606/issn.2357-8041.cldr.2021.178351>.
- Prata, V. P., De Souza, G. M. R. P., Oliveira, L. F., De Jesus, G. J., Rolim, V. C. L. de B., & Souza, J. A. S. (2021). Displasia cleidocraniana e a odontologia: revisão de literatura / Cleidocranial dysplasia and dentistry: literature review. *Brazilian Journal of Health Review*, 4(6), 26658–26668. <https://doi.org/10.34119/bjhrv4n6-242>.
- Rodrigues, V., Júnior, A., Da, A., Maciel, S., Henrique, C., Castro, S., Cincurá, L., Santos, S., Almeida De Azevedo, R., Rodrigo, J., & Rocha, M. ([s.d.]). Displasia Cleidocraniana: Relato de Caso Cleidocranial dysplasia: a case report. Bucomaxilo-osid.com. <http://www.bucomaxilo-osid.com/arquivos/publicacao/artigos/sid-6.pdf>.
- Santos, A. C., Queiroz, C. D. S. ([s.d.]). O tratamento odontológico em pacientes portadores de displasia cleidocraniana: uma revisão de literatura. Edu.br. Recuperado 22 de maio de 2023, de <https://www.unirv.edu.br/>.
- Silva Júnior, A. N., Hernandez, P. A. G., Vargas, I. A., Corvello, P. C., Gehlen, D. L. B., Hoffmann, R. D. R., & Gassen, H. T. (2007). Displasia cleidocraniana: aspectos clínicos e radiográficos e relato de um caso clínico. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*, 6(1), 122–127. <https://doi.org/10.9771/cmbio.v6i1.4172>.
- Siqueira, L. B. R., Ribeiro, M. M., Santos, S. R. L., Veiga, T. A., & Filho, R. C. C. (2021). Terceiros molares impactados em indivíduos com fissura labiopalatina. *Revista da AcBO*, 10(1). <http://www.rvacbo.com.br/ojs/index.php/ojs/article/view/499>.
- Vishnurekha, C., Kalaivanan, D., Krishnamoorthy, S., Manoharan, S., Kalyanaraman, V., & Selvaraj, S. (2019). Cleidocranial Dysplasia in a 10-year-old Child: A Case Report. *International Journal of Clinical Pediatric Dentistry*, 12(4), 352–355. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10005-1634>.