

MANIFESTAÇÕES BUCAIS PREVALENTES EM PACIENTES COM DISPLASIA CLEIDOCRANIANA: REVISÃO DE LITERATURA

PREVALENT ORAL MANIFESTATIONS IN PATIENTS WITH CLEIDOCRANIAL DYSPLASIA: LITERATURE REVIEW

Gabriela Pereira da Silva¹
Marina Módolo Cláudio²

RESUMO: A Displasia Cleidocraniana ou Disostose Cleidocraniana é definida como uma síndrome genética autossômica de caráter dominante, extremamente rara, que envolve mutações no gene responsável pela diferenciação osteoblástica, resultando no desenvolvimento tardio e defeitos nas estruturas ósseas, craniofaciais e estomatognáticas. O diagnóstico é baseado na confirmação das características clínicas e radiológicas da seguinte tríade patognomônica: múltiplos dentes extranumerários, ausência parcial ou total das clavículas e sutura sagital e fontanelas abertas. O objetivo desse trabalho foi realizar uma revisão de literatura a respeito das manifestações bucais decorrentes da displasia cleidocraniana, visando entender como elas são importantes para o fechamento do diagnóstico da doença e como o cirurgião-dentista atua na resolução das mesmas, através de buscas nas bases de dados Scielo e Google Acadêmico. Por se tratar de uma doença que envolve a cavidade bucal levando a alterações nas estruturas maxilomandibulares, como a presença de dentes supranumerários, alterações no palato, atraso na erupção dentária, entre outras, que afetam a estética e a qualidade de vida dos pacientes, torna-se de extrema importância o estudo sobre as manifestações bucais da Displasia Cleidocraniana, uma vez que comumente o Cirurgião-dentista é o primeiro profissional de saúde procurado pelo paciente portador da doença devido a essas alterações. Portanto, o conhecimento das características da displasia, sua etiologia e seu envolvimento com a cavidade bucal, é fundamental para que o profissional esteja cada vez mais apto a reconhecer tais manifestações e desse modo contribuir para o diagnóstico precoce e atuar no desenvolvimento do plano de tratamento adequado, contribuindo para o bem-estar do paciente.

Palavras-chave: Displasia Cleidocraniana. Manifestações bucais. Cirurgião-Dentista.

¹Graduanda em Odontologia pela Universidade Brasil - Campus Fernandópolis. E-mail: Gabrielasilva.2000@hotmail.com,

²Mestre e doutora em periodontia- FOA/UNESP Cirurgiã-Dentista Professora universitária- Universidade Brasil Fernandópolis. E-mail: marinamodoloc@gmail.com.

ABSTRACT: Cleidocranial Dysplasia or Cleidocranial Dysostosis is defined as an extremely rare, autosomal dominant genetic syndrome that involves mutations in the gene responsible for osteoblastic differentiation, resulting in late development and defects in bone, craniofacial and stomatognathic structures. The diagnosis is based on confirmation of the clinical and radiological features of the following pathognomonic triad: multiple supernumerary teeth, partial or total absence of clavicles and sagittal suture and open fontanelles. The objective of this work was to carry out a literature review about the oral manifestations resulting from cleidocranial dysplasia, aiming to understand how they are important for the conclusion of the diagnosis of the disease and how the dentist acts in the resolution of the same, through searches in the bases of data Scielo and Google Scholar. Because it is a disease that involves the oral cavity, leading to changes in maxillomandibular structures, such as the presence of supernumerary teeth, changes in the palate, delay in tooth eruption, among others, which affect the aesthetics and quality of life of patients, It is extremely important to study the oral manifestations of Cleidocranial Dysplasia, since commonly the dentist is the first health professional sought by the patient with the disease due to these changes. Therefore, knowledge of the characteristics of dysplasia, its etiology and its involvement with the oral cavity is essential for the professional to be increasingly able to recognize such manifestations and thus contribute to the early diagnosis and act in the development of the treatment plan. appropriate, contributing to the well-being of the patient.

Keywords: Cleidocranial dysplasia. Oral manifestations. Dental surgeon.

1. INTRODUÇÃO

A Displasia Cleidocraniana (DCC) trata-se de um distúrbio genético raro, tendo em vista que sua prevalência varia entre 1:200.000 a 1:1.000.000, ela apresenta um padrão de herança autossômica dominante, e não possui predileção por sexo ou raça. Tal enfermidade é causada por mutações no gene RUNX2, cuja principal função é atuar na diferenciação osteoblástica (PORCIUNCULA et al., 2013; CASTRO et al., 2020).

Apesar de se tratar de uma doença rara, atualmente ela tem sido cada vez mais conhecida e comentada, isso se deu em boa parte através do ator Gaten Matarazzo, que possui a displasia e se tornou mundialmente conhecido por interpretar Dustin Henderson na série de grande sucesso da Netflix, Stranger Things. Segundo a publicação da BBC BRASIL em 2016, o próprio ator revelou durante uma entrevista à revista People: “Eu sinto que estou aumentando a conscientização sobre isso, o que faz eu me sentir bem.”

Uma das características principais do ator era a ausência dos incisivos superiores permanentes, mesmo já sendo um adolescente de 14 anos, o que se trata de uma das principais

manifestações bucais da DCC. Além do atraso na dentição permanente, outras alterações comumente observadas em pacientes com a doença são a presença de dentes supranumerários, retenção prolongada dos dentes decíduos, hipoplasia ou aplasia da clavícula, fechamento tardio das fontanelas, face braquicefálica, baixa estatura, hipertelorismo ocular e base larga do nariz com ponte nasal deprimida (PINHEIRO et al., 2021; CARVALHO et al., 2020).

Tendo em vista que esse distúrbio apresenta alterações bucais que afetam a estética do paciente, muitas vezes o cirurgião-dentista pode ser o primeiro profissional da saúde a ter contato com o paciente portador da doença, além disso através da presença de alterações como a hiperdontia é possível realizar o diagnóstico, portanto fica claro que o CD deve possuir o conhecimento das alterações de desenvolvimento que envolvem as estruturas bucomaxilofaciais, pois quanto mais precoce for realizado o diagnóstico da DCC, mais rápido os problemas serão solucionados, devolvendo o bem-estar ao paciente (PRATA et al., 2021).

2. OBJETIVO

O objetivo desse trabalho foi realizar uma revisão de literatura atual a respeito das manifestações bucais decorrentes da displasia cleidocraniana, visando entender como elas são importantes para o fechamento do diagnóstico da doença e como o cirurgião-dentista atua na resolução das mesmas, e dessa forma melhor compreender o assunto, a fim de ter o conhecimento necessário para realizar o tratamento, diagnóstico precoce e contribuir para a melhoria na qualidade de vida do paciente.

3. REVISÃO DE LITERATURA

3.1. Displasia Cleidocraniana

A Displasia Cleidocraniana (DCC), também conhecida como Disostose Cleidocraniana é caracterizada como um distúrbio que apresenta um padrão de herança autossômica dominante (figura 1), sem predileção por sexo ou raça, porém é válido ressaltar que mais de 40% dos casos representam mutações espontâneas (NEVILLE, 2016).

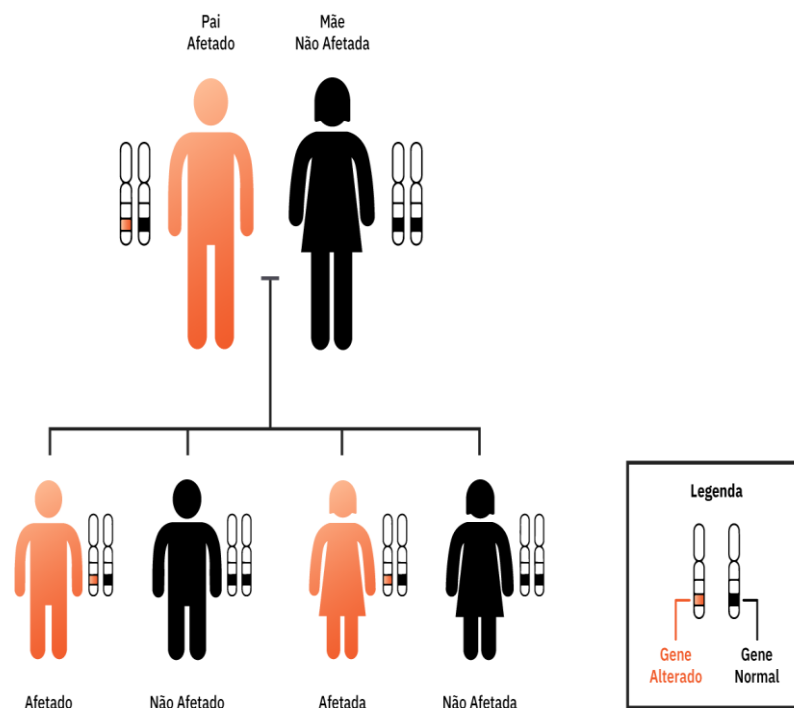
É considerada uma patologia genética rara que tem como causa uma alteração no gene *CBFA1*, também conhecido como *RUNX2*, presente no cromossomo 6p21. Este gene é

responsável pelo controle da diferenciação de células precursoras em osteoblastos, sendo assim essencial para a formação de tecido ósseo tanto endocondral quanto membranoso e pela maturação de condrócitos (PORCIUNCULA et al., 2013; CASTRO et al., 2020).

Figura 1 – Padrão de herança autossômico dominante

Doença com Padrão de Herança Dominante

Mendelics



801

Fonte – Marcorin. (2022)

Por apresentar essa alteração na diferenciação osteoblástica a patologia acomete o tecido ósseo, resultando em anomalias congênitas em diversas áreas do corpo (tabela 1), dessa forma apresentando principalmente manifestações clínicas na estrutura esquelética e cavidade bucal dos indivíduos, como alterações de desenvolvimento nas clavículas, nos ossos do crânio e face, nos dentes, e também em outros ossos, envolvendo praticamente todo o esqueleto (ROCHA et al., 2020; PORCIUNCULA et al., 2013).

Tabela 1 - Principais características clínicas e radiográficas da Displasia Cleidocraniana

Região anatômica	Características
Tórax	<ul style="list-style-type: none"> • Clavículas hipoplásica descontínuas ou ausentes • Escápula hipoplásica; • Porção superior do tórax estreito; • Costelas ausentes;
Pelve	<ul style="list-style-type: none"> • Asas ílfacas hipoplásicas; • Alargamento da sínfise púbica e das articulações sacroilíacas; • Atraso na ossificação do osso púbico;
Extremidades	<ul style="list-style-type: none"> • Genuvalgo (bater joelhos); • Pé plano (pé chato); • Braquidactilia; • Dedos cônicos e curtos, polegares largos; • Terminal curto das falanges; • Segundos metacarpos longos; • Falanges médias e curtas deformadas;
Outras	<ul style="list-style-type: none"> • Estatura baixa; • Escoliose.

Fonte – Neville (2016)

No que diz respeito as características clínicas dos portadores da DCC, segundo Neville (2016) normalmente a clavícula é hipoplásica ou descontínua, podendo ser unilateral ou bilateral, sendo em 10% dos casos ausentes por completo, também possuem o pescoço com aparência alongada, ombros estreitos e caídos. Por apresentarem anormalidades na clavícula

os pacientes possuem hipermobilidade e muitos deles podem aproximar seus ombros anteriormente (figura 2).

Figura 2 – A- Vista frontal. B- Aproximação dos ombros anteriormente evidenciando aplasia clavicular



Fonte – Santos et al. (2016)

Além disso, outras alterações presentes são baixa estatura, crânio aumentado, braquicefalia, proeminência frontal e bossa parietal, hipertelorismo e base larga do nariz com depressão da ponte nasal também são notadas. Através das radiografias do crânio observa-se fechamento tardio das fontanelas que podem permanecer abertas por toda vida, presença de ossos wormianos, desenvolvimento anormal do osso temporal e da tuba auditiva podendo ocasionar perda de audição. Como consequência, muitas vezes os pacientes possuem aparência indesejável, bem como problemas funcionais (NEVILLE, 2016; PINHEIRO et al., 2021).

3.2. Manifestações Bucais da DCC

Estudos sugerem que o gene *RUNX2* apresenta um papel importante na odontogênese, atuando na diferenciação dos odontoblastos, na formação do órgão do esmalte e na proliferação da lâmina dentária, também possui influência na osteoclastogênese no folículo dental, no ligamento periodontal e provavelmente na remodelação geral da superfície dos ossos no complexo craniofacial. Portanto, a interrupção nessas funções pode

explicar as distintas anormalidades dentárias relacionadas a doença (tabela 2) (NEVILLE, 2016; LEITE; BRAGA; ISRAEL, 2020).

Tabela 2 - Principais características clínicas e radiográficas da Displasia Cleidocraniana na região Craniofacial/Oral

Região	Características
Craniofacial/ Oral	<ul style="list-style-type: none"> • Crânio grande • Bossa frontal e parietal • Braquicefalia • Hipertelorismo ocular • Nariz com ponte deprimida e base alargada Fechamento retardado das suturas e fontanelas Ossos wormianos; • Seios paranasais pequenos ou ausentes • Palato ogival, estreito • Fenda palatina • Numerosos dentes permanentes e supranumerários inclusos/variavelmente deformados • Retenção da dentição decídua • Erupção retardada da dentição permanente Mandíbula: prognatismo, trabeculação grosseira, ramos estreitos e paralelos, processos coronoides delgados e com curvatura voltada para distal, sínfise patente • Maxila hipoplásica

Fonte – Neville (2016)

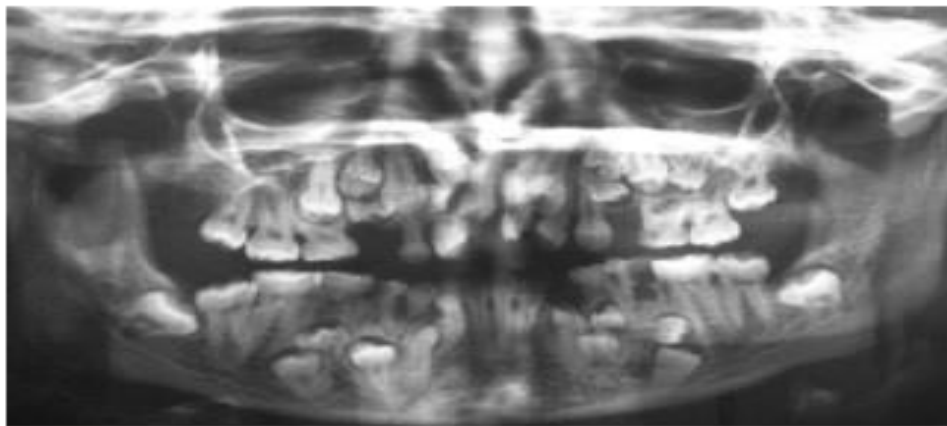
As manifestações orais são bem características na displasia cleidocraniana, onde há grande presença de dentes supranumerários, além disso ocorre a retenção prolongada dos dentes decíduos, onde os mesmos costumam erupcionar normalmente, porém, apesar de apresentar os germes dos dentes permanentes, eles se mantêm retidos, o que acarreta outros problemas como: permanência de dentes decíduos desgastados e antiestéticos, espaços no arco dentário provenientes da esfoliação dos decíduos e diminuição da dimensão vertical de oclusão. (SANTOS et al., 2016; JÚNIOR et al., 2007).

Além das alterações citadas acima, também são comumente encontradas na cavidade bucal e nas estruturas estomatognáticas o palato ogival, estreito e fundo, aumento na prevalência de fenda palatina, retardo ou completa falha na erupção dos dentes permanentes

devido a retenção prolongada do dentes decíduos, cistos dentígeros podem surgir associados a dentes inclusos, hipoplasia de esmalte, ausência de cemento, prognatismo mandibular ocasionado pelo subdesenvolvimento da pré-maxila, atraso na união de sínfise mandibular, trabeculação grosseira da mandíbula, ramos estreitos e paralelos, processos coronoides delgados e com curvatura voltada para distal, em casos raros é vista a anodontia parcial (JÚNIOR et al., 2007; NEVILLE, 2016).

Porém, apesar de todas essas anomalias presentes, normalmente as queixas dos pacientes e o principal motivo pelo qual procuram auxílio do profissional de saúde são a presença de dentes supranumerários, retardo na esfoliação dos dentes decíduos e a presença de dentes não erupcionados (figura 3), que estão entre as principais alterações da DCC (MACHADO; PASTOR; ROCHA, 2010; CASTRO et al., 2020).

Figura 3 – Radiografia panorâmica evidenciando dentes impactados, supranumerários e retenção de decíduos



Fonte – Santos et al. (2016)

Portanto, é imprescindível que o cirurgião dentista possua conhecimento necessário e esteja atento às alterações no sistema estomatognático acima citadas, para que dessa forma possa ser realizado um planejamento precoce, contribuindo de forma significativa na saúde bucal dos pacientes.

3.2.1. Dentes Supranumerários

Os dentes supranumerários (figura 2) são a alteração mais frequente na cavidade bucal do paciente com DCC e são definidos como dentes em excesso na arcada dentária, ocorrendo de forma isolada ou múltipla, unilateral ou bilateral. Possui maior incidência na

dentição permanente, sendo mais frequentes nos homens do que em mulheres e são mais comuns na região central da maxila ou mandíbula, porém sua ocorrência em mandíbula é muito rara. O tipo mais comum é o Mesiodente, que possui significativa representatividade entre os dentes supranumerários, em pacientes com histórico de DCC, ele se encontra na linha média entre dois incisivos centrais, podendo erupcionar naturalmente, permanecer impactados ou ocorrer erupção ectópica (SENISE et al., 2021; MARCHETTI; OLIVEIRA, 2015; MENDES; PIRES, 2020).

Essa alteração é causada por uma germinação contínua do órgão do esmalte do dente antecessor ou da proliferação abundante de células. Quanto à sua etiologia, o dente supranumerário não possui uma definição única estabelecida, sugere-se que pode ser um achado isolado, ou como parte de uma síndrome aliado à hereditariedade (SENISE et al., 2021)

Essa anomalia pode causar diversas complicações como apinhamento dentário, retardo na irrupção dos dentes, deslocamento (como rotação de dente permanente), mudanças na posição dos dentes permanentes, alteração oclusal, sequência anormal de erupção dentária, cárie, inflamação da gengiva e abscessos periodontais alterando a oclusão e a estética (SENISE et al., 2021).

A prevalência de hiperdontia em pacientes com Displasia Cleidocraniana é de 93 a 100% dos casos e o número de dentes supranumerários pode ser imprevisível, com alguns pacientes apresentando mais de 60 dentes. O diagnóstico destes dentes deve ser realizado o mais precocemente possível para que então possa ser estabelecido um plano de tratamento para a sua intervenção, uma vez que eles podem impedir a erupção normal dos dentes permanentes adjacentes (QUEIROZ et al., 2017; NEVILLE, 2016; MENDES; PIRES, 2020).

3.3. Diagnóstico da DCC

O diagnóstico da Displasia Cleidocraniana é realizado através de achados clínicos, como anamnese e exames físicos intra e extrabucal, histórico familiar e fator genético, bem como é baseado na seguinte tríade patognomônica: múltiplos dentes extranumerários, ausência parcial ou total das clavículas e sutura sagital e fontanelas abertas, confirmados através de exames radiográficos. Se essa tríade for incompleta é importante considerar outras enfermidades para um possível diagnóstico diferencial, como a Picnodisostose, que

difere da Disostose Cleidocraniana pelo fato de os pacientes apresentarem ossos frágeis, nanismo e agenesia parciais das falanges dos pés e mãos (PORCIUNCULA et al., 2013; JÚNIOR et al., 2007).

Segundo Santos et al. (2016), as radiografias realizadas na região de cabeça, maxilares e região superior e inferior do corpo permitem a obtenção de informações importantes e confiáveis para o fechamento do diagnóstico. Os exames radiográficos mais solicitados para confirmação da DCC são as de tórax e radiografias panorâmicas da arcada dentária, porém existem outros exames de imagem que podem ser requisitados, como a telerradiografia, tomografias computadorizadas, radiografias da pélvis e de ossos longos.

Apesar da tríade patognomônica, achados clínicos e radiográficos oferecerem informações suficientes para o diagnóstico da patologia, outra opção que contribui para a obtenção de um diagnóstico conclusivo é a colaboração de geneticistas clínicos, uma vez que, a realização de um teste genético detectará mutações no gene RUNX2, o que possibilita o diagnóstico definitivo da síndrome (PINHEIRO et al., 2021).

Os pacientes com DCC na maior parte das vezes não apresentam grandes complicações médicas, por consequência disso a maioria dos diagnósticos são realizados tardiamente, o que resulta na formação de um quadro grave de múltiplas alterações bucodentais. Portanto, a realização do diagnóstico precoce dessa patologia contribui para a realização de um tratamento antecipado, proporcionando bem-estar ao paciente (CASTRO et al., 2020).

Segundo Porciuncula et al. (2013), o cirurgião-dentista apresenta um papel de grande importância no diagnóstico precoce, uma vez que na maioria dos casos é o primeiro profissional de saúde procurado a partir da queixa do paciente, que geralmente é relacionada à dentes não erupcionados, retardo na esfoliação dos dentes decíduos e dentes supranumerários.

Portanto, o CD deve encontrar-se preparado para reconhecer os distúrbios de desenvolvimento que envolvem o sistema estomatognático, bem como alterações sistêmicas do paciente portador da DCC, para ser apto a realizar o diagnóstico precocemente, pois quanto mais cedo for realizado o diagnóstico mais rápido os problemas serão solucionados, visto que desse modo é possível uma intervenção através de um planejamento adequado e acompanhamento precoce, evitando que se evolua para quadros mais graves, contribuindo

diretamente para um melhor desfecho da qualidade de vida do paciente (CASTRO et al., 2020).

3.4. Tratamento das manifestações bucais

No que diz respeito à síndrome, segundo Júnior et al. (2007), não há tratamento para as anormalidades cranianas, claviculares e outras ósseas associadas à DCC, porém o tratamento das complicações bucais é de extrema importância, uma vez que essas alterações podem causar comorbidades como problemas na fala, mastigação e respiração, bem como afeta a estética do paciente. Portanto, o objetivo principal do tratamento do paciente com Displasia Cleidocraniana é restabelecer o padrão funcional e estético deficiente (LEITE; BRAGA; ISRAEL, 2020; CATUNDA et al., 2013).

Conforme é descrito nos estudos de Pinheiro et al. (2021), o período ideal para a realização do tratamento odontológico das alterações provocadas pela DCC é entre os 5 a 7 anos de idade, pois nesse período já é possível observar a presença de incisivos supranumerários. Deste modo, a função, estética e a mastigação são reestabelecidas precocemente.

Além disso, quando realizado na infância, o tratamento se torna mais efetivo, tendo maior possibilidade de ser bem-sucedido, pois proporciona uma resolução mais simples e com custo otimizado. Porém, geralmente o tratamento dentário destes pacientes é tardio, pois na maioria dos casos, por não apresentarem grandes complicações médicas, procuram atendimento apenas quando percebem que os dentes não iniciam o processo de erupção, ou seja, quando passam a não se satisfazer mais com a apresentação estética (BELLEMO; HUNGARO; KURIHARA, 2020; PINHEIRO et al., 2021).

A terapêutica proposta para essas alterações do sistema estomatognático geralmente está associada à cirurgia ortognática para a correção da hipoplasia maxilar, remoção de dentes inclusos associado à terapia ortodôntica e/ou protética, bem como devem ser removidos dentes decíduos retidos e supranumerários, com má formação e/ou envolvidos em lesões patológicas. Porém, é válido ressaltar que a realização da extração de dentes decíduos retidos por si só não acelera a erupção dos dentes permanentes, resultando na necessidade do tracionamento ortodôntico destes, o que leva a resultados favoráveis numa

perspectiva estética, oclusal e até periodontal (ANDRADE et al., 2016; CATUNDA et al., 2013; ALVES, 2015).

A abordagem multidisciplinar entre cirurgia bucomaxilofacial, ortodontia e prótese são de grande importância, pois visam remover precocemente elementos dentários supranumerários, decíduos retidos e dentes permanentes com anomalias (exceto os elementos que são pilares de aparelho fixo em crianças), a fim de estimular ortodonticamente a dentição permanente e se necessário reabilitar com próteses. Um ponto que leva a questionamentos refere-se à reabilitação por implantes, visto que pelo fato desses pacientes possuírem deficiência de maturação óssea a osseointegração poderia ser afetada, entretanto, até o momento não há evidência científica que responda apropriadamente a tal questionamento (CATUNDA et al., 2013).

O protocolo de tratamento das manifestações se baseia na idade cronológica e dentária do paciente, bem como o tipo de caso e o grau de intensidade. Segundo Alves, (2015) os protocolos mais populares são: Toronto-Melbourne, Jerusalém, Belfast-Hamburgh e Bronx (tabela 2).

Tabela 3 - Tipos de tratamentos consoante a idade do paciente com DCC.

Tipos de tratamento	Idade	Procedimentos
Toronto – Melbourne	5 – 6 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Extração dos dentes incisivos decíduos;
	6 – 7 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Dentes incisivos são expostos e o tratamento é permitido; • Colocação de braquetes ortodônticos nos dentes anteriores permanentes; • Extração dos dentes decíduos posteriores;
	9 – 10 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Exposição dos pré-molares permanentes • Remoção cirúrgica dos dentes supranumerários e tratamentos são permitidos;
	10 – 12 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Exposição cirúrgica de pré-molares permanentes • Colocação de braquetes em caninos e pré-molares;

Jerusalém	10 – 12 anos	<p>Fase I</p> <ul style="list-style-type: none"> • Extração dos dentes incisivos decíduos; • Extração de todos os dentes supranumerários; • Exposição dos dentes incisivos permanentes; • Colocação de aparelho ortodôntico nos incisivos permanentes imediatamente; • Fechar completamente os retalhos cirúrgicos;
	13 ou mais	<p>Fase II</p> <ul style="list-style-type: none"> • Extração dos dentes decíduos posteriores; • Exposição dos caninos e pré-molares inclusos; • Colocação de aparelho ortodôntico nos caninos e pré-molares permanentes imediatamente; • Fechar completamente retalhos cirúrgicos;
Belfast – Hamburg	Idade não específica	<ul style="list-style-type: none"> • Remover todos os dentes decíduos e supranumerários; • Exposição cirúrgica de todos os dentes inclusos; • Membrana cirúrgica é colocada para prevenir que o osso e o tecido mole cubram o dente; • Cicatrização por intenção secundária; • Colocação de attachments ortodônticos; • Colocação de aparelhos ortodônticos nos dentes completamente erupcionados; • Colocação de cadeia elástica entre aparelho, nos dentes erupcionados e no arco;
Bronx	Idade não específica; 2 e no máximo 3 procedimentos	<p>Fase I</p> <ul style="list-style-type: none"> • Remoção de todos os dentes decíduos e supranumerários; • Fechar retalhos cirúrgicos; <p>Fase II</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exposição dos dentes permanentes inclusos; • Colocação de attachments ortodônticos; • Fechar retalhos cirúrgicos e colocar sobredentadura; • Colocação de aparelhos ortodônticos convencionais; <p>Fase III</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cirurgia Ortognática Leforte I; • Colocação de implantes dentários.

Todos os métodos terapêuticos acima citados apresentam eficiência clínica, entretanto vale ressaltar que cada caso deve ser estudado e avaliado individualmente e criteriosamente, a fim de que o tratamento seja estabelecido com menor morbidade possível, devolvendo ao paciente a função através de uma melhoria na oclusão, bem como a questão estética, tanto dentária como facial. Lembrando que os cuidados preventivos não devem ser subestimados, os pacientes devem ser fortemente orientados no que diz respeito à higiene oral e à sua dieta, portanto a colaboração do paciente e responsáveis é de grande valia para o sucesso do tratamento. (CATUNDA et al., 2013; ALVES, 2015).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante o exposto nesse trabalho, torna-se claro que a atuação do Cirurgião-dentista no tratamento do paciente portador da Displasia Cleidocraniana é imprescindível, uma vez que na grande maioria dos casos são os primeiros profissionais de saúde procurados pelos pacientes em razão das manifestações bucais características da DCC. Esse fato ressalta a importância de o CD possuir conhecimento tanto sobre as características gerais como as que envolvem o sistema estomatognático, para que desse modo o diagnóstico possa ser realizado o mais precocemente possível, o que contribui para melhores resultados, bem como a realização de um plano de tratamento eficaz, visando devolver a função e a autoestima, resultando na melhoria da qualidade de vida do paciente.

REFERÊNCIAS

- PORCIUNCULA, C. G. G.; et al. Disostose Cleidocraniana: relato de dois casos familiares. **Radiol Bras.** vol.46, n.6, p.382. Nov/Dez 2013. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0100-39842013000600013>
- BELLEMO B. S.; HUNGAROT. A.; KURIHARAA. C. Z. S. Displasia Cleidocraniana: um estudo de caso. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, vol.47, n.47, p.e3129, 30 abr. 2020. DOI: <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. C. Manifestações maxilomandibulares de interesse odontológico nos pacientes portadores de displasia Cleidocraniana. Relato de um caso clínico. **Rev. cir. traumatol. buco-maxilo-fac.[online]**.2013, vol.13, n.3, p. 26,28. ISSN: 1808-5210.

PRATA, V. P., et al. Displasia Cleidocraniana e a odontologia: revisão de literatura. **Brazilian Journal of Health Review**, Curitiba, v.4, n.6, p.26658-26668 nov./dec. 2021

SERRATINE, A.C. P.; ROCHA, R. Displasia Cleidocraniana - apresentação de um caso clínico. **Arquivos Catarinenses de Medicina**, vol.36, n.1, p.III, 2007. Disponível em: <http://www.acm.org.br/acm/revista/pdf/artigos/478.pdf>

DOS SANTOS, R. L. O.; SILVA, P. F.; DI FONZO, A.L.; SILVA, A. M. D. F.; CAUBI, A. F. Abordagem cirúrgica em paciente portador da disostose cleidocraniana. **Rev. cir. traumatol. buco-maxilo-fac.** vol.16, n.3, p.41. Camaragibe Jul. /set.2016. ISSN 1808-5210.

SILVA JÚNIOR, A. N.; HERNANDEZ, P. A. G.; VARGAS, I. A.; CORVELLO, P. C.; GEHLEN, D. L. B.; HOFFMANN, R. da R.; GASSEN, H. T. Displasia cleidocraniana: aspectos clínicos e radiográficos e relato de um caso clínico. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, [S. l.], vol.6, n.1, p.122-127, 2007. DOI: 10.9771/cmbio.v6i1.4172

DA ROCHA, A. T. M.; et al. Manifestações bucais em uma paciente com Disostose Cleidocraniana: Relato de caso. **Revista Odontológica de Araçatuba**, v.41, n.1, p. 48-54, janeiro/abril, 2020.

LEITE, P. B.; BRAGA, S. F.; ISRAEL, M. S. Displasia Cleidocraniana: Revisão de literatura. **Ciência Atual**, Rio de Janeiro, Volume 16, Nº 2, Pg. 24, 2020. inseer.ibict.br/cafsj

PINHEIRO, A. W.; et al. Displasia Cleidocraniana: um relato de caso com revisão integrativa de literatura. **Clinical and Laboratorial Research in Dentistry**, p.1-10, 2021 DOI: <https://doi.org/10.11606/issn.2357-8041.clrd.2021.178351>

MENDES, J. B.; PIRES, P. D. S. A importância do cirurgião-dentista no contexto multidisciplinar de paciente portador de Disostose Cleidocraniana: Relato de caso. **Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo**, Dez-2020 DOI: <http://repositorio.unesc.net/handle/1/8756>

DE CASTRO, P. V. I. P.; et al. Disostose Cleidocraniana: Relato de caso em lactente. **Revista de Saúde**. 2020 jul./dez.; 11 (2): 29 - 32. DOI:10.21727/rs.viii.2370

MACHADO, C. V.; PASTOR, I. M. O.; DA ROCHA, M. C. B. S. Características clínicas e radiográficas da Displasia Cleidocraniana – Relato de caso. **RFO UPF** vol.15 no.3 Passo Fundo Set./Dez. 2010 ISSN 1413-4012

ANDRADE, E. L.; LOPES, G. D. S.; TRINDADE, R. F.; JONES, F. S.; DE FREITAS, C. E. Aspectos clínicos e radiográficos da displasia cleidocraniana: relato de caso/Clinical and radiographic of dysplasia cleidocranial: case report. **Rev. cir. traumatol. buco-maxilo-fac.**, Camaragibe vol.17, n.2, p. 33, abr./jun. 2017. ISSN: 1808-5210 (versão online).

MARCHETTI, G.; DE OLIVEIRA, R. V. Mesiodens – Dentes supranumerários: diagnóstico, causas e tratamento. **Revista UNINGÁ Review** vol.24, n.1, pp.19-23 (Out-Dez 2015) ISSN online 2178-2571

SENISE, R. R. R. W.; PIMENTEL, R. M.; MACHADO, G. C.; BRUNO, M. V. Os efeitos dos dentes supranumerários: Complicações, Diagnóstico e Tratamento. **Revista PróUniverSUS**. 2021 Jul./Dez.; 12 (2): 55- 59. DOI:10.21727/rs.v12i2.2781

NEVILLE, B. W.; DAMM, D. D.; ALLEN, C. M.; CHI, A. C. **Patologia Oral e Maxilofacial**. Trad. 4a Ed. - Rio de Janeiro: Elsevier, 2009.

ALVES, M. C. A. Displasia Cleidocraniana em Odontopediatria: Manifestações Clínicas e o seu Tratamento. **Repositório Institucional da Universidade Fernando Pessoa** 2015 URI: <http://hdl.handle.net/10284/5054>

CARVALHO, C. C. S.; HEIMLICH, F. V.; FREIRE, N. A., RAMOS, M. E. B.; ROSEMIRO M. M.; ISRAEL, M. Cleidocranial Dysplasia: 2 Case Reports. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology**. Atlanta: Elsevier, 2020: v. 129. p. e-41- e-41

MARCORIN L. Toda doença genética é herdada? **Mendelics** 2022.

QUEIROZ R. M.; et al. Displasia cleidocraniana: descrição com ênfase nos aspectos radiográficos de três casos em uma família. **Medicina (Ribeirão Preto, Online.)** 2017; 50(6):371-6