

Abordagem Estomatológica da Displasia Cleidocraniana e Malformação de Chiari tipo I



19076@ulscoimbra.min-saude.pt

Inês Carvalho, Catarina Norte, Andreia Fernandes, Gustavo Lourenço, Olga Vascan
Serviço de Estomatologia – ULS Coimbra

Introdução

A **Displasia Cleidocraniana (DCC)** é uma osteocondrodisplasia rara, de transmissão autossómica dominante, associada a mutações no gene *RUNX2*.

A concomitância com a **Malformação de Chiari Tipo I (MC-I)** introduz uma maior complexidade ao plano terapêutico.

Caso clínico

Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino, 16 anos, com diagnóstico de DCC e MC-I, acompanhado em consulta de Estomatologia.

O estudo imagiológico por ortopantomografia (figura 1) e tomografia computadorizada revelou um quadro de retenção de vários dentes decíduos associado à presença de vários dentes supranumerários.

Neste contexto, por diversas vezes e sob anestesia geral, o doente foi submetido a exodontia de dentes supranumerários e de dentes decíduos dos quatro quadrantes.

A abordagem estomatológica focou-se em minimizar o trauma cirúrgico ao longo das sucessivas intervenções, garantindo:

- gestão contínua do espaço interdental
- acompanhamento do desenvolvimento oclusal
- preservação do osso alveolar para reabilitação funcional e estética

Discussão

A abordagem das manifestações orofaciais da DCC constitui um desafio na consulta de Estomatologia, uma vez que requer um acompanhamento mais prolongado e, frequentemente, a realização de múltiplas intervenções cirúrgicas.

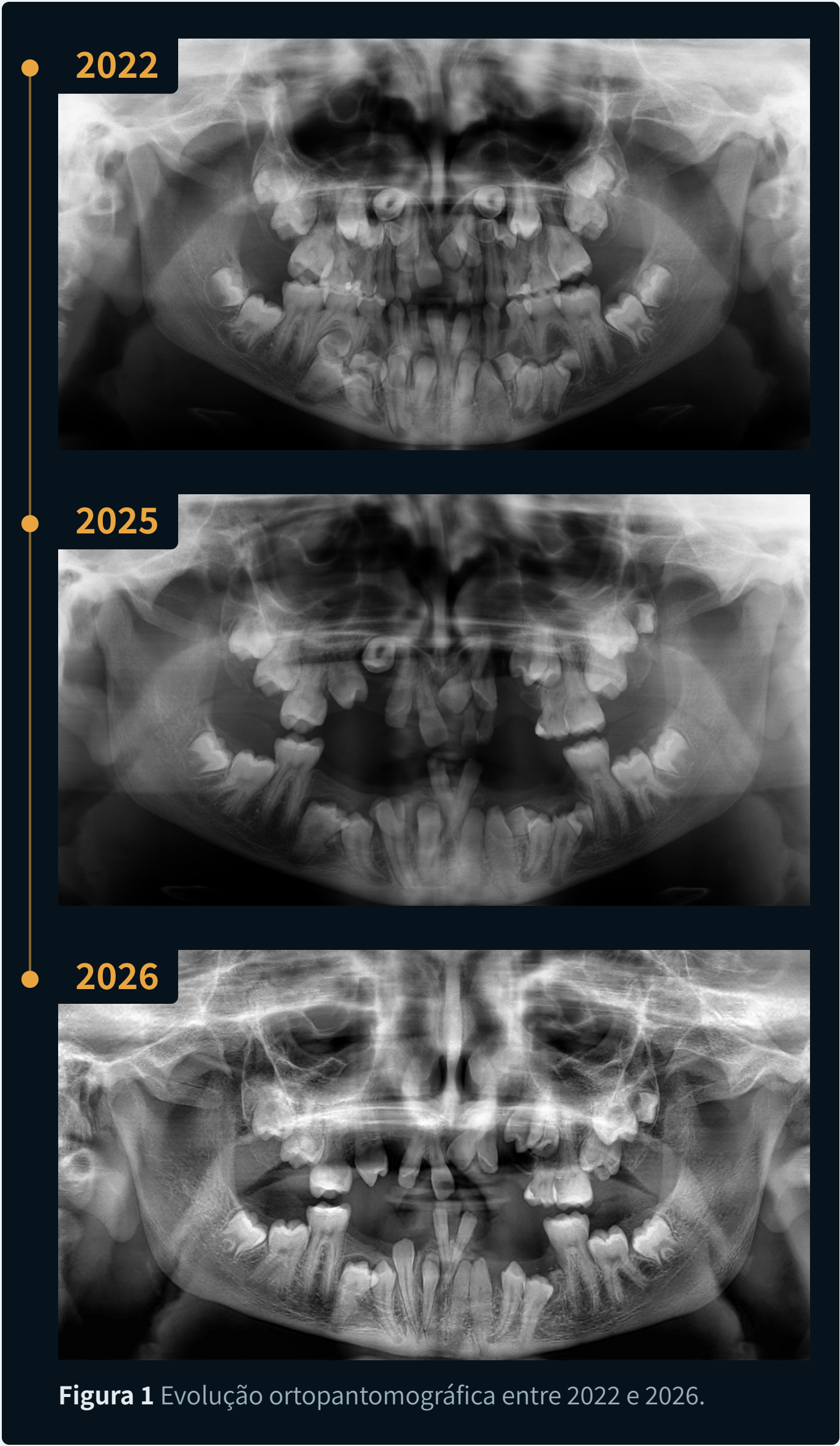
Neste contexto, é fundamental estabelecer uma relação de proximidade com o doente, promovendo um seguimento contínuo e individualizado.

Manifesta-se por:

- aplasia ou hipoplasia clavicular
- encerramento tardio das fontanelas
- dismorfismo craniofacial

No âmbito da estomatologia, esta patologia expressa-se de forma significativa, destacando-se:

- retenção prolongada da dentição decídua
- atraso na erupção dos dentes permanentes
- múltiplos dentes supranumerários



O presente caso evidencia o papel central da Estomatologia no diagnóstico precoce e no tratamento cirúrgico destas manifestações. Estes aspetos são determinantes para o restabelecimento da função mastigatória, bem como para a melhoria da qualidade de vida e da autoestima do doente.

Referências

1.

Machol K, Mendoza-Londono R, Lee B. Cleidocranial Dysplasia Spectrum Disorder. In: GeneReviews®. Seattle: University of Washington; 2006 [updated 2023].

2.

Massimi L, Peretta P, Erbetta A, et al. Diagnosis and treatment of Chiari malformation type 1 in children: the International Consensus Document. Neurol Sci. 2022;43(2):1311-26.

3.

Shi Y, Ren J, Wang K, et al. Exploring the complexities of cleidocranial dysplasia: dental anomalies and treatment interventions. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2025;167(3):319-330.e2.

4.

Zhu Y, Zou Y, Yu Q, et al. Combined surgical-orthodontic treatment of patients with cleidocranial dysplasia: case report and review of the literature. Orphanet J Rare Dis. 2018;13(1):217.