Brazilian Journal of health Review

Fratura cominutiva de mandíbula em paciente com Displasia Cleidocraniana – relato de caso

Comminuted jaw fracture in a patient with Cleidocranial Dysplasia - case report

DOI:10.34119/bjhrv3n1-102

Recebimento dos originais: 30/12/2019
Aceitação para publicação:28/02/2020

Rafael Linard Avelar
Formação acadêmica mais alta: Doutor em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial
Instituição: Centro Universitário Christus
Endereço: (R. João Adolfo Gurgel, 133 - Cocó, Fortaleza - CE, 60190-180)
E-mail: rafael.linard@hotmail.com

Bruno da Silva Gaspar
Formação acadêmica mais alta: Graduação em Odontologia
Instituição: Centro Universitário Christus
Endereço: (R. João Adolfo Gurgel, 133 - Cocó, Fortaleza - CE, 60190-180)
E-mail: brunogaspar773@gmail.com

Phillipe Nogueira Barbosa Alencar
Formação acadêmica mais alta: Doutor em radiologia odontológica
Instituição: Centro Universitário Christus
Endereço: (R. João Adolfo Gurgel, 133 - Cocó, Fortaleza - CE, 60190-180)
E-mail: drphillipenogueira@hotmail.com

Cybelle Alves da Silva Pinheiro
Formação acadêmica mais alta: Graduação em Odontologia
Instituição: Centro Universitário Fametro
Endereço: (Rua Conselheiro Estelita, 500 - Centro, Fortaleza - CE, 60010-260)
E-mail: cybellealvespinheiro@gmail.com

Roque Soares Martins Neto
Formação acadêmica mais alta: Graduação em Odontologia
Instituição: Centro Universitário Christus
Endereço: (R. João Adolfo Gurgel, 133 - Cocó, Fortaleza - CE, 60190-180)
E-mail: roquemartinsn@outlook.com

Paulo Goberlanio de Barros Silva
Formação acadêmica mais alta: Doutor em Estomatopatologia
Instituição: Centro Universitário Christus
Endereço: (R. João Adolfo Gurgel, 133 - Cocó, Fortaleza - CE, 60190-180)
E-mail: paulo_goberlanio@yahoo.com.br

Brazilian Journal of health Review

RESUMO

A Displasia Cleidocraniana é uma síndrome congênita rara que apresenta uma ampla gama de expressões. Esta condição pode afetar os ossos de ambas as origens, endocondral e intramembranoso, resultando em distúrbios esqueléticos generalizados. As manifestações esqueléticas desta síndrome tendem a causar alterações importantes no crânio, coluna e dentes de indivíduos afetados. Este trabalho relata um raro caso de um paciente de 45 anos, portador de Displasia Cleidocraniana, com fratura triturada do ângulo mandibular após acidente doméstico, que foi atendido no Hospital Geral Waldemar Alcantara (HGWA).

Palavras-chave: Disostose Cleidocraniana; Lesões Mandíbulas; Autossômico dominante.

ABSTRACT

Cleidocranial dysplasia is a rare congenital syndrome that has a wide range of expressions. This condition can affect bones of both endochondral and intramembranous origins, resulting in generalized skeletal disorders. Skeletal manifestations of this syndrome tend to cause major changes in the skull, spine and teeth of affected individuals. This paper reports a rare case of a 45-year-old patient with Cleidocranial Dysplasia with a crushed mandibular angle fracture after a domestic accident who was seen at Waldemar Alcantara General Hospital (HGWA).

Keywords: Cleidocranial Dysostosis; Injuries Mandibula; Autosomal dominant.

1 INTRODUÇÃO

A Displasia Cleidocraniana, também conhecida como doença de Marie-Sainton ou disostose mutacional, é uma rara doença óssea congênita autossômica dominante, que apresenta ampla gama de expressões. A prevalência estimada é em 1: 1.000.000, podendo afetar ambos os sexos e todas as raças. (1,2).

Sua principal característica é a hipoplásia ou a aplasia das clavículas, resultando em maior amplitude de movimento dos ombros. Pacientes que sofrem dessa doença geralmente tem baixa estatura, possuindo crânio desproporcional ao seu corpo. Apresentam dentição anormal, com falhas na erupção de dentes decíduos, atraso na erupção da dentição definitiva e presença de dentes supranumerários. (1,3,4).

Este artigo relata um caso de uma vítima de acidente doméstico de 45 anos de idade, com fratura triturada do ângulo mandibular, que foi diagnosticado com Displasia Cleidocraniana somente após o trauma. Um exame clínico detalhado foi feito para coletar dados sobre a doença para realizar novos tratamentos nesses pacientes.

Brazilian Journal of health Review

2 RELATO DE CASO

Um homem de 45 anos compareceu ao ambulatório do Serviço de Cirurgia Oral e Maxilofacial do Hospital Geral Waldemar Alcantara relatando ter sofrido uma queda com trauma facial no lado direito da mandíbula. O paciente queixou-se de dor na região do trauma e relatou muito desconforto em qualquer função mandibular.

Ao exame físico observou-se um homem de baixa estatura, com características faciais de hipertelorismo ocular, hipoplasia da face média e com relativo prognatismo mandibular. O exame clínico intra-oral revelou constrição maxilar, provavelmente associada a fenda palatina subjacente a mucosa, também podendo ser observadas diversas agenesias dentárias. Observou-se edema na região submandibular direita, associada a feridas de corte contundente na região dorsal da língua. O paciente negou qualquer episódio emético ou perda de consciência.

Várias alterações esqueléticas foram observadas, como a deformidade clavicular, que foi facilmente observada pela alta mobilidade dos ombros (Figura - 1). Suas mãos eram pequenas e com falanges curtas. Também foi possível observar um estranho padrão de aposição óssea no crânio (Figura - 2), na região parietal e occipital, sendo então proposto o diagnóstico clínico de Displasia Cleidocraniana.

Foram solicitadas radiografias da face do paciente, tomografia computadorizada (TC) e exames pré-operatórios para que fosse realizado o procedimento cirúrgico. Na TC da face (Figura - 3) e na radiografia lateral oblíqua do lado direito (Figura – 4) observou-se uma fratura triturada de ângulo mandibular associada à presença de três dentes impactados, onde um destes dentes atravessava a região fraturada. Na reconstrução 3D foram observados na região occipital, frontal e parietal vários ossos Wormianos.

O paciente foi submetido a cirurgia sob anestesia geral, com intubação nasotraqueal. A região posterior do lado direito da mandíbula foi acessada por via submandibular dando acesso a área da fratura. Os fragmentos ósseos deslocados eram grandes e após a remoção do fragmento ósseo na região mais alta da fratura, foi possível observar a presença de um dente não erupcionado, bem como a presença do nervo alveolar inferior (Figura – 5).

Os segmentos ósseos foram reposicionados e foi realizada uma fixação com duas placas de titânio do sistema 2,0 (região da base manidibular) e dois parafusos do sistema 2.0 foram utilizados para reatar os cachos fraturados entre os lados bucal e lingual da fratura. Após esta simplificação da fratura realizou-se a colocação de uma placa do sistema de

bloqueio de 2,4 mm como forma de tipo de fixação do suporte de carga. Não foi observada comunicação com a mucosa intra-oral e as feridas cirúrgicas foram suturadas.

No pós-operatório o paciente não apresentou dor, com boa cicatrização das feridas e resolução do edema e de equimoses envolvidas. O paciente foi informado da possibilidade de erupção de dentes impactados restantes e da possibilidade da utilização de prótese dentarias superiores e inferiores, mas o mesmo rejeitou a conduta. Três meses após a cirurgia foram realizados exames imaginológicos (Figura – 6), onde foi possível observa adequada cicatrização óssea.

3 DISCUSSÃO

A displasia cleidocraniana é geneticamente mediada pelo defeito na expressão do gene CBFA1, que é responsável pela diferenciação e formação osteoblástica, sendo essencial para a formação de tecido ósseo, tanto endocondral quanto intramembranosos, estando relacionada com a atraso na ossificação do crânio, pelve, e extremidades na CCD. (5,6)

Defeitos moleculares no cromossomo 6p21 modificam a tradução do gene de ligação RUNX2, que é responsavel pela indução do gene CBFA1 na diferenciação de osteoblastos, formação ossea, também participando no processo de odontogenese.(2,5,6)

O diagnóstico da displasia cleidocraniana é feito a partir dos sinais clínicos e radiográficos do paciente. O profissional deve ter atenção durante o diagnóstico, pois algumas características clínicas simulam a displasia cleidocraniana, sendo a presença de hipoplasia clavicular um forte indicativo dessa síndrome.(1,6,7) No caso relatado, o paciente apresentava dentes impactados, agenesias dentarias, hipoplasia das clavículas e da face média, hipertelorismo ocular, alargamento do osso frontal e occipital, e a presença de ossos Wormianos.

Além da retenção de dentes decíduos, é comum a presença muitos dentes supernumerários, especialmente na mandíbula, que enfraquece a menor quantidade de osso presente (8), o que foi observado no presente caso, onde um trauma de baixa intensidade resultou em uma mandíbula fraturada em vários segmentos.

O tratamento estético e funcional de pacientes com displasia cleidocraniana é multidisciplinar, envolvendo a cirurgia bucomaxilofacial, ortodontia e prótese, com o objetivo de remover precocemente elementos dentários supranumerários, com a finalidade de estimular ortodonticamente a dentição permanente ou reabilitar com próteses. (1,3,6)

No tratamento proposto deste paciente, observamos que o caso apresentou um reparo ósseo satisfatório, com consolidação de todos os locais de fratura e sem qualquer sinal de infecção. O grande número de dentes impactados, deu uma menor quantidade de tecido ósseo nas linhas de fratura, que proporcionou as maiores dificuldades de redução cirúrgica e estabilização dos segmentos associados, houve uma fragmentação dos segmentos bucal e mandibular contra o qual indicou a método fechado. Foi selecionada a redução aberta e o uso de placas de sistema 2.0 para simplificar a grande fragmentação da fratura, associada a isso, escolhemos usar placas que suportassem a carga mastigatória sem sobrecarregar o tecido ósseo.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

As manifestações da displasia cleidocraniana são de grande interesse para a odontologia. Além das dificuldades na área de reabilitação protética, a presença de multiplos dentes impactados pode causar sérios problemas como o desenvolvimento de doenças ósseas e enfraquecimento da mandíbula, que ocorreu neste caso com fratura triturada de ângulo mandibular.

REFERÊNCIAS

Conceic MF, Caetano ÃIM, Dias-ribeiro E, Rocha F, Sonoda CK, Ana S, et al. Orthognathic Surgery in Patients With Cleidocranial Dysplasia. 2015;26(3):792–5.

Martins RB, Souza RS De. Cleidocranial dysplasia : report of six clinical cases. 2013;4(CCD):144–50.

Noh K, Kwon K, Ahn H. Prosthetic Rehabilitation of a Cleidocranial Dysplasia Patient with Vertical Maxillofacial Deficiency : A Clinical Report. 2014;23:64–70.

Roberts T, Stephen L, Beighton P. Cleidocranial dysplasia : a review of the dental , historical , and practical implications with an overview of the South African. OOOO [Internet]. 2013;115(1):46–55. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.oooo.2012.07.435

Hardy A, Thiong MW, Leroy A, Hardy P, Laporte C. Cleidocranial dysplasia with bilateral posterior glenohumeral dislocation : A case-report. Orthop Traumatol Surg Res [Internet]. 2015;101(1):119–22. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.otsr.2014.11.011

Catunda I, Neto A, Landim F, Dourado I, Alcantara R, Leite E. Manifestações

maxilomandibulares de interesse odontológico nos pacientes portadores de displasia cleidocraniana. Relato de um caso clínico. Rev Cir e Traumatol Buco-maxilo-facial Camaragibe. 2013;13(3):25–30.

Feldman VB. Cleidocranial dysplasia : a case report. 2002;46(3):185–91.

Bharti K, Goswami M. Cleidocranial dysplasia: A report of two cases with brief review. Intractable Rare Dis Res [Internet]. 2016;5(2):117–20. Available from: https://www.jstage.jst.go.jp/article/irdr/5/2/5_2016.01022/_article

Brazilian Journal of health Review

ANEXOS

FIGURAS E LEGENDAS

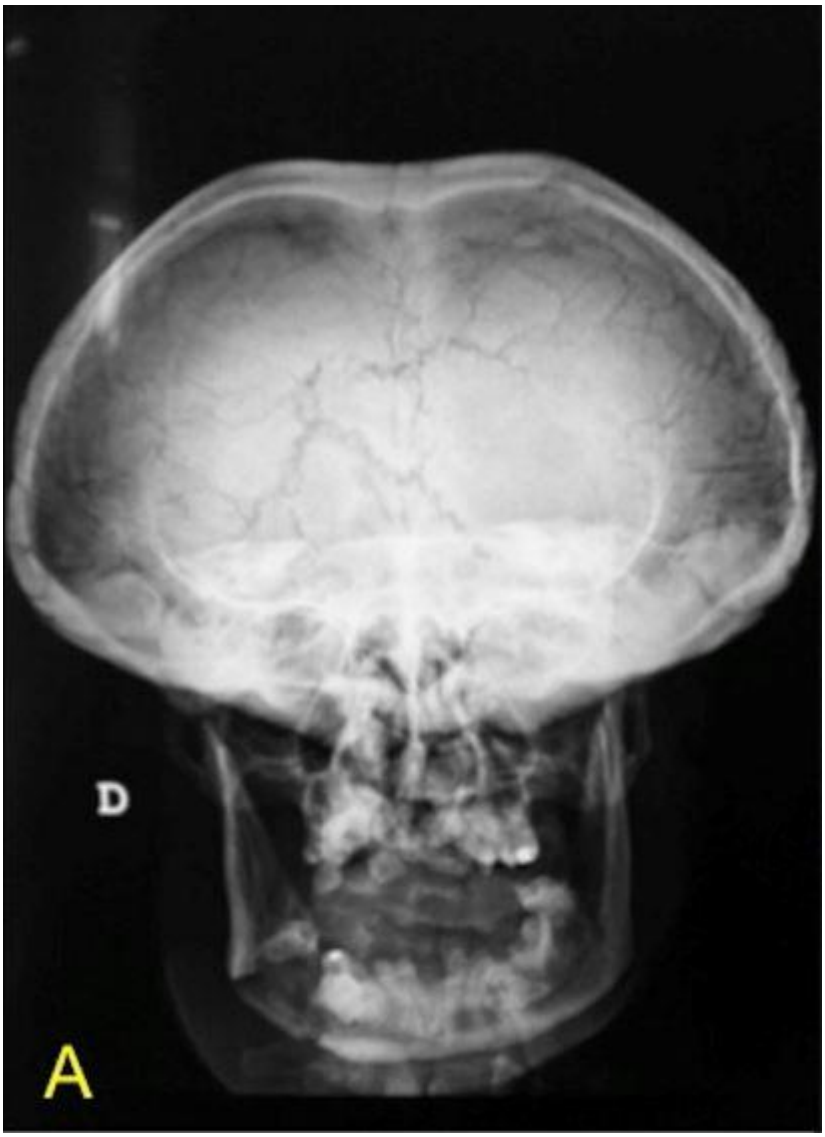
Figura 1 - Observe a deformidade clavicular.



Fonte: Arquivo pessoal do autor

Brazilian Journal of health Review

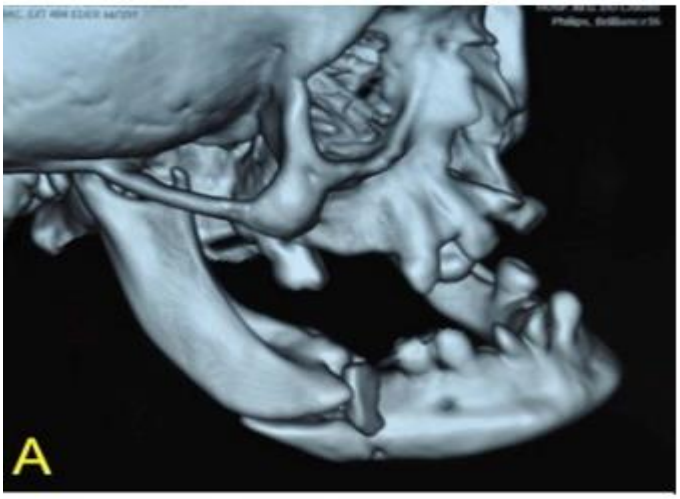
Figura 2 - Presença de projeção frontal e parietal



Fonte: Arquivo pessoal do autor

Brazilian Journal of health Review

Figura 3 - Tomografia computadorizada mostrando fratura comminuted do ângulo mandibular direito.



Fonte: Arquivo pessoal do autor

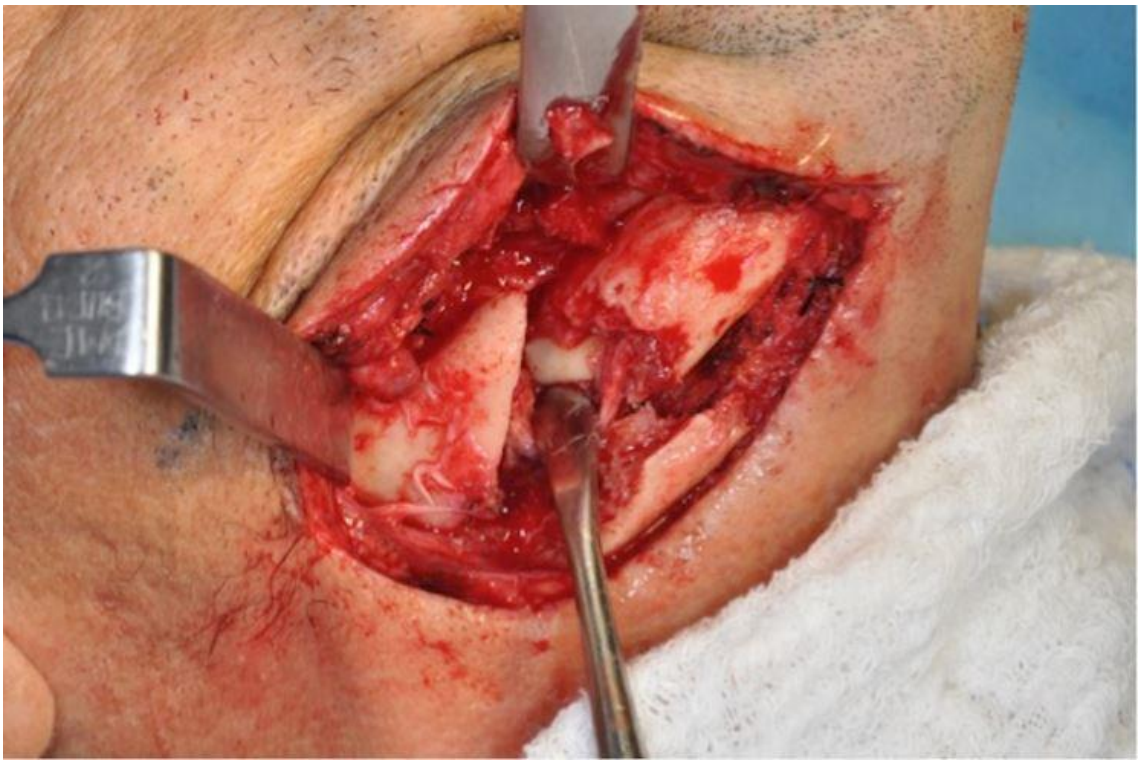
Figura 4 - lateral oblíqua lateral da mandíbula direita que mostra a presença de dentes impactados no local da fratura.



Fonte: Arquivo pessoal do autor

Brazilian Journal of health Review

Figura 5 - Fratura observada após o acesso submandibular, seta mostrando a presença de dente e nervo alveolar inferior.



Fonte: Arquivo pessoal do autor

Brazilian Journal of health Review

Figura 6 - Fixação da fratura com o uso de placas de 2,4 mm, 2,0 mm e parafusos e parafusos; Controle pós-operatório do paciente, três meses após o procedimento cirúrgico.



Fonte: Arquivo pessoal do autor

Brazilian Journal of health Review