

DANIELE KLEIN

SÍNDROME DO INCISIVO CENTRAL SUPERIOR SOLITÁRIO:
REVISÃO DE LITERATURA E RELATO DE CASO

CURITIBA
2013

DANIELE KLEIN

SÍNDROME DO INCISIVO CENTRAL SUPERIOR SOLITÁRIO:
REVISÃO DE LITERATURA E RELATO DE CASO

Trabalho apresentado como requisito parcial à obtenção do grau de Especialista em Odontopediatria, no Departamento de Estomatologia, Setor de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Paraná.

Orientador: Prof. Dr. Fabian Calixto Fraiz

CURITIBA
2013

A todos que, de uma forma ou outra, contribuíram para que esse sonho tornar-se realidade, incentivando-me em todos os momentos, superando os desafios.

Aos que me auxiliaram a encontrar as palavras quando essas me eram escassas.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, aquele que guia meus passos.

Ao Prof. Dr. Fabian Calixto Fraiz, pelas constantes orientações na execução deste trabalho. Assim como a todo corpo docente pelo dom de transmitir conhecimentos e saberes com prazer.

À minha família, que de forma especial e carinhosa me deram força e coragem, me apoiando nos momentos de dificuldades. Suas presenças significaram segurança e certeza de que não estou sozinha nessa caminhada.

Às colegas, que se tornaram amigas, pelas agradáveis lembranças que serão eternamente guardadas.

*“É preciso cuidar da saúde e não privilegiar a doença;
é preciso prevenir mais que restaurar.”*

Adair Busato (2004)

RESUMO

Um único incisivo central superior é um achado raro. Ocorre em aproximadamente em 1:50.000 nascimentos e apresenta predileção pelo gênero feminino. É considerado um sinal clínico de malformações de desenvolvimento da linha média, ocorridas entre 35^o e 38^o dia gestacional. Tem sido denominada de Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário e é facilmente diferenciada de uma anodontia simples. A Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário vem sendo relatada como achado isolado ou associada a outros problemas de desenvolvimento, como anomalias nasais congênitas, deficiências de crescimento, holoprosencefalia, alterações no formato e morfologia craniofacial, doença cardíaca congênita, síndromes, entre outras alterações locais e sistêmicas, que podem necessitar de tratamento médico, servindo de alerta aos profissionais da saúde. O diagnóstico pode ser realizado durante a vida intrauterina, porém, na maioria das vezes é realizado somente após a erupção dentária permanente. Neste trabalho é relatado o caso clínico de uma menina com 6 anos de idade que apresenta clinicamente um único incisivo central superior na dentição decídua e radiograficamente foi possível observar a mesma situação na dentição permanente. Além, disso a paciente apresentava ausência de freio labial e papila incisiva, palato profundo com rafe palatina pronunciada, filtro labial indistinto e respiração bucal prevalente, sem outra alteração sistêmica evidente.

Palavras-Chave: Maxila. Desenvolvimento Maxilofacial. Anormalidades Dentárias. Anodontia.

ABSTRACT

A single central incisor is a rare, occurring in approximately 1:50.000 births, with a predilection for females. It is considered a clinical sign of developmental malformations of the midline, which occurred between 35 and 38 gestational day. It has been called Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome and is easily distinguished from a simple anodontia. The Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome has been reported as an isolated finding or associated with other developmental problems such as nasal congenital abnormalities, growth deficiencies, holoprosencephaly, format changes and craniofacial morphology, congenital heart disease, syndromes, among other local and systemic changes that may need medical treatment, serving as a warning to health professionals. The diagnosis can be made during intrauterine life, but in most cases it is performed only after the permanent tooth eruption. We report a case of a girl aged 6 years of age who presented clinically a single maxillary central incisor in the primary dentition and radiographically was possible to observe the same situation in the permanent dentition. In addition, this patient had no labial frenulum and incisive papilla, deep palate palate with pronounced, indistinct philtrum and mouth breathing prevalent without other apparent systemic change.

Keyword: Maxilla. Maxillofacial Development. Tooth Abnormalities. Anodontia.

LISTA DE FOTOGRAFIAS

FOTOGRAFIA 1 – PRESENÇA DE UM ÚNICO INCISIVO CENTRAL SUPERIOR.....	27
FOTOGRAFIA 2 – FILTRO LABIAL INDISTINTO, AUSÊNCIA DE SELAMENTO LABIAL E LÁBIO SUPERIOR EM FORMA DE ARCO.....	27
FOTOGRAFIA 3 – AUSÊNCIA DE FREIO LABIAL E ASPECTO MORFOLÓGICO DO INCISIVO CENTRAL SUPERIOR SOLITÁRIO, LOCALIZADO NA LINHA MÉDIA.....	28
FOTOGRAFIA 4 – AUSÊNCIA DA PAPILA INCISIVA.....	28
FOTOGRAFIA 5 – PALATO PROFUNDO, CISTA PALATINA PROEMINENTE E ATRESIA MAXILAR.....	29
FOTOGRAFIA 6 – MORDIDA CUZADA DO LADO DIREITO.....	29
FOTOGRAFIA 7 – MORDIDA NORMAL DO LADO ESQUERDO.....	30
FOTOGRAFIA 8 – RADIOGRAFIA OCLUSAL DA MAXILA.....	30
FOTOGRAFIA 9 – RADIOGRAFIA PANORÂMICA.....	31

LISTA DE ABREVIATURAS E/OU SIGLAS

CNPAS – Estenose congênita da abertura piriforme

DNA – *deoxyribonucleic acid*

HPE – Holoprosencefalia

SHH – *Sonic Hedgehog*

SICSS – Síndrome do incisivo central superior

SNC – Sistema Nervoso Central

TGIF – *TG interacting factor*

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	10
2 REVISÃO DE LITERATURA.....	12
3 RELATO DE CASO.....	26
4 DISCUSSÃO.....	32
5 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	37
REFERÊNCIAS.....	38

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário tem uma baixa frequência na população, sendo que em muitos pacientes o diagnóstico não é bem estabelecido. Esta condição é caracterizada pela presença de um único incisivo central superior localizado precisamente na linha média, e afeta tanto a dentição decídua como a permanente. Além da presença do incisivo central superior único, outras anomalias podem estar presentes na cavidade bucal, como ausência do freio labial superior e da papila incisiva, crista palatina proeminente, lábio superior em forma de arco com filtro pouco definido.

Existem indícios de que afeta mais pacientes do gênero feminino e o diagnóstico, quando não há comprometimento sistêmico, frequentemente é realizado somente após a erupção dentária.

Alterações no desenvolvimento entre os dias gestacionais 35º e 38º com fusão prematura da linha média impedem a formação normal dos germes dentários dos incisivos centrais, ossos e tecidos moles (Hall, 2006). Como outras alterações podem estar associadas, a partir do diagnóstico de incisivo central solitário deve-se pesquisar outras condições sistêmicas relacionadas, principalmente, à linha média, por existir extrema variabilidade no fenótipo.

É provável que mecanismos que possam dar origem a Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário, também possam desencadear holoprosencefalia (Nanni, 2001). Pode ser encontrada história familiar de alguma característica da Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário pela alteração cromossômica envolvida no processo (Berry, Pierpont e Gorlin, 1984; Garavelli *et al.*, 2004).

O cirurgião dentista é requerido diante da perspectiva de melhora da estética dental, da mastigação e da fala. Esses profissionais muitas vezes são os primeiros da área da saúde a entrarem em contato com a criança, portanto é de extrema necessidade o conhecimento dos sinais clínicos bucais que caracterizam a síndrome. Diante da suspeita de outras alterações sistêmicas, o médico deve ser consultado, podendo ser necessário tratamento multiprofissional.

Neste trabalho as características da Síndrome são discutidas a partir de uma revisão da literatura e da apresentação de um caso clínico de uma criança que teve

o diagnóstico de Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário bem estabelecido diante dos achados bucais.

2 REVISÃO DE LITERATURA

Rappaport *et al.* (1977) descrevem sete casos clínicos de pacientes de instituições norte-americanas e canadenses que apresentavam um único incisivo central superior, tanto na dentição decídua como na permanente. Foi observada ainda baixa estatura, hipotelorismo inconstante e mudanças sutis na ponta do nariz. Em nenhum dos casos foram encontradas outras alterações dentárias e disfunção hipófise-hipotálamo. Também não foram observadas alterações dentárias nos familiares. Apenas dois pacientes responderam a terapia hormonal de crescimento, enquanto os demais (5 pacientes) não responderam normalmente a terapia hormonal. As observações indicam que pacientes com alterações faciais e dentais de linha média podem ter alterações de crescimento devido deficiência de hormônio de crescimento. Os autores salientam que as anomalias com essas características devem alertar o clínico para a possibilidade de uma lesão hipotálamo-pituitária associada e um acompanhamento multidisciplinar envolvendo médicos e dentistas, deve ser adotado.

Wesley *et al.* (1978) avaliaram duas crianças, sendo uma menina com 3 anos de idade, e um menino com 4 anos de idade, que possuíam em comum um único incisivo central superior localizado na linha média, tanto na dentição decídua como na permanente, apresentavam ainda altura normal e hormônios de crescimento dentro dos parâmetros de normalidade. Após uma série de exames complementares, entre eles, de sangue, urina, tiroxina e teste de tolerância à insulina chegaram-se ao diagnóstico que o menino apresentava associação de Vacterl e a menina, apresentava o nariz com aspecto de ponta invertida e filtro labial proeminente. Os autores sugerem que diante da apresentação de um único incisivo central superior seja observada a altura da criança e a taxa de crescimento, verificando-se desvios abaixo do padrão, o endocrinologista deve ser consultado para realização de uma avaliação detalhada. Segundo os autores, existem evidências que esta anomalia dental possa estar presente em várias doenças diferentes em vez de representar uma síndrome com vários graus de expressividade.

Dolan, Willson e Wilson (1981) relatam o caso clínico de um paciente com 28 meses de idade, que apresentava baixa estatura, aprendizado lento, distância

interpupilar normal e incisivo central superior solitário. A história médica revelou parto prematuro e baixo peso. Não havia nenhum relato de anomalias nos familiares. A avaliação audiológica indicou perda auditiva condutiva leve bilateral. Nos estudos citogenéticos foi encontrado no cromossomo 18(46, XY, 18p-) a falta de todo o braço curto. Os pais apresentaram cariótipo normal. O paciente foi submetido a avaliações neurológicas e laboratoriais, os resultados encontrados estavam dentro dos parâmetros normais. Segundo os autores, as mais recentes técnicas de alta resolução de citogenética podem ser úteis na busca de anormalidades cromossômicas menores em pacientes com um único incisivo central na maxila e com baixa estatura.

Winter *et al.* (1982) descrevem o caso clínico de uma menina que foi diagnosticada com incisivo central superior solitário. A história médica revelou nascimento à termo, sem histórico familiar para anormalidades. A paciente foi submetida a uma série de exames médicos, laboratoriais e clínicos, que indicaram uma malformação do hipotálamo a qual os autores associaram a puberdade precoce. A paciente apresentava altura e circunferência da cabeça dentro dos padrões normais para a idade.

Berry, Pierpont e Gorlin (1984), avaliaram dois irmãos com holoprosencefalia associada à presença de um único incisivo central superior. Na anamnese verificaram-se alterações de desenvolvimento. Ao analisar o pai e uma tia paterna verificou-se que os dois apresentavam um único incisivo central superior. Os autores consideram que o padrão familiar de holoprosencefalia nas crianças foi compatível com herança autossômica dominante e a presença de um único incisivo central superior associado à hipotelorismo, pode representar uma expressão suave das malformações associadas à holoprosencefalia. Salientam que, parentes de crianças com holoprosencefalia, especialmente seus pais, devem ser cuidadosamente examinados quanto à presença de um único incisivo central e hipotelorismo. Aconselhamento deve ser realizado pelo risco de recorrência. Embora nem todo indivíduo com um único incisivo central, terá holoprosencefalia.

Aughton, Alsaadi e Transue (1991), relatam o caso clínico de uma menina que aos três anos de idade foi diagnosticada com um único incisivo central maxilar associado à síndrome del (18p). Havia relacionada baixa estatura. Após avaliação endocrinológica e análise cromossômica de sangue periférico, o cariótipo encontrado foi 46, XX, del (18p), em 48 de 50 células analisadas. A Síndrome do

Incisivo Central Superior Solitário (SICSS) não foi observada em nenhum dos familiares. Clinicamente a paciente apresentava um nariz pequeno com um filtro indistinto. Não foi encontrada evidência de holoprosencefalia ou outros defeitos da linha média. Não houve evidência de disfunção do hipotálamo ou da pituitária. Os autores concluem que diante do achado de SICSS, uma cuidadosa avaliação da dentição e do Sistema Nervoso Central (SNC) dos pacientes deve ser feita, para delinear ainda mais a relação entre o único incisivo central superior e holoprosencefalia.

Hall *et al.* (1997), ao rever 21 casos de pacientes com um único incisivo central superior localizado na linha média, documentados de 1966 a 1997 na Austrália, indicam relação com baixa estatura e estenose congênita da abertura piriforme. Deve-se levar em consideração, potencial de associação com holoprosencefalia, hipotelorismo, hiposmia e anosmia, estenose congênita da abertura piriforme, associação de Vacterl e Charge, anomalias congênicas múltiplas e deleções cromossômicas. É recomendado exame médico completo de pacientes com um único incisivo central, buscando histórico detalhado, incluindo o familiar; avaliação genética da família; encaminhamento para endocrinologista quando houver desvio abaixo da média da taxa de crescimento; deve ser realizada medição da distância interpupilar; quando presente hipotelorismo deve ser realizado exames para diagnosticar holoprosencefalia; análise cromossômica; avaliação da capacidade intelectual; formação de grupo de apoio para repassar informações importantes a toda família.

Harrison, Calvert e Longhurst (1997), descrevem o caso clínico de dois pacientes com um único incisivo central superior associado à síndrome de Charge. O primeiro caso apresentado é de uma menina com 8 anos de idade, e o segundo caso é um menino com 9 anos de idade. Apresentaram o diagnóstico da síndrome de Charge e ainda, retrognatismo mandibular, nenhum relato de trauma e com exame radiográfico foi possível comprovar a presença de um único incisivo central. Os autores salientam que a rotulagem de uma 'associação' de anormalidades anatômicas é usado para alertar o clínico para a possibilidade da existência de outros problemas que podem exigir cuidados especializados.

Em 1998, Yassin e Yaser, relatam o caso clínico de um menino de 9 anos de idade, com um único incisivo central superior, localizado na linha média, apresentando-se sem alterações de cor, formato e estrutura. A criança apresentava

ainda, baixa estatura associada à deficiência hormonal de crescimento, microcefalia, criptorquidia, ponte nasal achatada, desvio de septo nasal e capacidade de aprendizagem lenta. Não foram encontradas outras alterações nos sistemas cardiovascular e respiratório, testes de função da tireoide estavam normais. Não foi encontrada alteração dentária nos pais e nem relatos de baixa estatura na família. Pacientes com um único incisivo central superior devem passar por avaliação médica criteriosa, em busca de outras alterações sistêmicas que possam estar associadas e que venham a exigir cuidados especializados.

LO *et al.* (1998), descrevem dois casos clínicos de crianças com incisivo central superior solitário associado com estenose congênita da abertura piriforme (CNPAS), ainda revisaram 40 casos com SICSS em relação à estatura, função pituitária, cariótipo, sistema nervoso central e outras anomalias. O menino, com 7 anos de idade, apresentou ainda, crescimento lento, dificuldades no aprendizado escolar e os exames complementares de sangue, urina, creatinina sérica e potássio estavam dentro dos limites normais. Também foi relatado o caso de uma menina, com 2,5 anos de idade que apresentava além da SICSS e CNPAS, paralisia cerebral, laringomalácia, leve deficiência auditiva periférica de ambos os ouvidos, com história clínica de frequentes hospitalizações. Respondeu dentro dos padrões de normalidade aos exames complementares. A patogênese exata da SICSS permanece incerta. Os autores concluem que SICSS e / ou CNPAS pode ser indício de vários diagnósticos, como hipoplasia pituitária, anomalias oftalmológicas e cito genética, devendo ser investigado possíveis alterações.

Segundo Mcnamara, Field e Mcnamara (1999) a presença de um incisivo central superior solitário pode indicar outras anomalias de desenvolvimento da linha média. Relatam o caso clínico de uma paciente com 12 anos de idade que foi encaminhada para tratamento ortodôntico, por apresentar um incisivo central superior solitário. A história médica revelou dificuldades respiratórias e insuficiência cardíaca leve nos primeiros momentos de vida, sendo no momento reparado cirurgicamente. Nenhuma outra anormalidade congênita foi encontrada na investigação médica. Clinicamente o dente era simétrico, com tamanho dentro dos padrões de normalidade e com morfologia radicular normal, confirmado radiograficamente. Foi submetida a tratamento ortodôntico com aparelho fixo objetivando reduzir o overjet. Concluem que um paciente com SICSS deve ser

avaliado, buscando-se demais anomalias antes de qualquer intervenção odontológica.

As características clínicas e morfológicas de 10 casos clínicos de pacientes com um único incisivo central superior documentados com fotografias orais, modelos de estudo e radiografias orais, foram avaliados por Kjaer *et al.* (2001). Os pacientes apresentavam em comum um único incisivo central superior, com coroa simétrica, localizado na linha média, afetando a dentição decídua e permanente. Os pacientes apresentavam na ocasião da avaliação entre 8 e 17 anos de idade, sendo 9 pacientes do gênero feminino e um do gênero masculino. Observaram ainda, que todos os pacientes apresentaram filtro labial indistinto, lábio superior em forma de arco, lábio superior curto, ausência de freio labial e papila incisiva, obstrução nasal ou desvio de septo. Ao analisar a morfologia craniofacial destes pacientes com os padrões normais, verificou-se base anterior do crânio curta, maxila pequena, retrognata e inclinada posteriormente, mandíbula retrognata e inclinada posteriormente. A sela turca estava desviada em 5 dos 10 pacientes. Os autores sugerem que o achado de um único incisivo central superior pode estar associado com outras características clínicas e malformações craniofaciais mais complexas.

Nanni (2001) avaliou 13 pacientes australianos, sendo 6 mulheres e 7 homens, todos portadores de um único incisivo central superior sem associação com holoprosencefalia. Verificou-se que todos os pacientes apresentaram estenose congênita da abertura piriforme e crista palatina proeminente. Todos os pacientes foram avaliados geneticamente para os genes "*Sonic Hedgehog*" (SHH) e "*Six3*", que tem sido relatado em pacientes que apresentam SICSS associada à holoprosencefalia. Em um dos pacientes, foi encontrada mutação para SHH. A família desse indivíduo foi rastreada geneticamente para esse gene. Os resultados sugerem que esta mutação pode ser específica para o fenótipo SICSS uma vez que essa população não tinha holoprosencefalia. Dos 13 pacientes com SICSS avaliados, 4 apresentaram baixa estatura, um paciente apresentou hipopituitarismo, 4 pacientes com diagnóstico de hipotelorismo, 5 pacientes apresentavam defeitos cardíacos, 7 pacientes tinham aprendizado lento e 4 dos pacientes tinham a SICSS associado a síndromes (Vacterl, Charge e Cardio-Velo-Facial). É provável que mecanismos que podem dar origem a um SICSS, também podem causar holoprosencefalia (HPE). Atualmente, o risco de HPE na prole de um indivíduo com

SICSS não é clara. A determinação da base genética de SICSS deve fornecer uma maior compreensão dos mecanismos subjacentes e sua significância clínica.

Garavelli *et al.* (2004) relatam o caso clínico de uma menina, que aos 2 anos e 7 meses de idade foi diagnosticada com um único incisivo central superior associado com outras alterações, entre elas, microcefalia, face plana, hipotelorismo, fissuras palpebrais horizontais, nariz achatado, ponte nasal baixa e filtro labial indistinto. A paciente foi submetida a exames endócrinos, oftalmológicos, audiometria e ultrassonografia abdominal, estando todos dentro dos padrões de normalidade, assim, como seu desenvolvimento psicomotor. Foi realizado rastreamento genético buscando-se alterações nos familiares, observou-se que houve mutação de genes, mas não havia presença clínica de SICSS. Concluindo-se que é uma alteração associada à herança autossômica dominante, com expressividade variável de penetrância incompleta. Segundo os autores, a presença de um único incisivo central superior pode tanto ser um achado isolado como estar associado a defeitos de desenvolvimento da linha média, disfunção da pituitária e holoprosencefalia. Diante do achado, cabe aos profissionais de saúde orientar sobre o risco de recorrência da SICSS e da possibilidade de manifestações mais graves.

Ribeiro e Costa (2005) relatam o caso clínico de um homem de 50 anos com SICSS. Após exame clínico foi observado circunferência da cabeça pequena, hipotelorismo, orelhas grandes e ponte nasal estreita. Geneticamente foi observado mutação no SHH, que também estava presente na sua única filha, a qual não apresentava alterações clínicas.

Yang *et al.* (2005) descreve o caso clínico de uma menina com episódios recorrentes de angústia respiratória desde o nascimento atribuída à obstrução parcial das vias aéreas, com comprometimento sistêmico. A síndrome de DiGeorge foi diagnosticada no primeiro mês de vida, enquanto a SICSS foi durante a fase eruptiva da dentição decídua. A paciente permaneceu sob acompanhamento da equipe médica por 11 anos e revelou baixo desempenho escolar. Os autores salientam que a SICSS é uma anomalia dental rara que pode ser encontrado como alteração isolada ou associada a anomalias congênitas das vias aéreas nasais ou holoprosencefalia. Sugerem que seja esclarecida a relação entre a síndrome de DiGeorge e SICSS.

Cho e Drummond (2006) relatam o caso clínico de três meninas chinesas com SICSS, com idades de 7, 8 e 11 anos. As três pacientes apresentavam estatura

e desenvolvimento normal, sem história de doença hereditária na família, história de obstrução nasal neonatal, sugerindo algum grau de deformidade nasal, palatos em formato de V, leve proeminência mediana no palato, ausência de freio labial e filtro labial indistinto. Nos casos apresentados, foi restabelecida a estética e a oclusão. Concluem que o acompanhamento regular do crescimento e desenvolvimento dos pacientes com SICSS é importante, assim como o diagnóstico precoce, por poder ser um sinal de malformações congênitas mais graves.

Dibiase *et al.* (2006) buscaram desenvolver uma técnica para determinar a simetria de dentes através de análise de imagens para auxiliar o clínico no diagnóstico e planejamento diante da Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário. Essa técnica foi testada em uma paciente que apresentava um único incisivo central superior e em um grupo controle. Iniciaram com moldagem da paciente com 9 anos de idade que apresentava um único incisivo central superior, confirmado radiograficamente, possuía ainda baixa estatura, retrusão bimaxilar e crista óssea palatina proeminente. Utilizaram-se ainda de modelos de outros 20 pacientes com a dentição dentro dos padrões de normalidade. Em todos os modelos, um dos incisivos centrais foi seccionado no sentido axial e foram obtidas imagens fotográficas. Utilizaram Softwares para calibrar as dimensões das imagens e realizar as medições do dente em questão. Obtiveram um rastreamento das dimensões de dentes normais e do dente com a síndrome. Após avaliar as dimensões do incisivo central único, foi possível verificar que os ângulos incisais, distal e mesial, aparecem arredondadas e as faces distal e mesial mais paralelas, apresentaram elevado grau de simetria, assemelhando-se as metades distais de incisivos centrais superiores. A face palatina tende a apresentar um cume de esmalte em direção à borda incisal causando uma ligeira divisão simétrica. Os autores relatam que a técnica é confiável pelo elevado nível de reprodutibilidade. Pacientes que apresentam um único incisivo central superior devem ser avaliados para outras anormalidades, também pelo risco de manifestação em outros membros da família. Verificaram que a técnica pode ser utilizada em casos suspeitos de síndrome do incisivo central superior solitário para avaliar a simetria.

Segundo Hall (2006), a presença de um único dente incisivo e de posição mediana na maxila é nomeada de Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário (SICSS), caracteriza-se por alterações no desenvolvimento, com fusão prematura da linha média, impedindo a formação normal dos germes dentários dos incisivos

centrais (justaposição e fusão das duas metades distais dos dentes, nas duas dentições), ossos (sutura intermaxilar ausente) e tecidos moles (freio labial), entre os dias gestacionais 35^o e 38^o. O diagnóstico pode ser realizado entre 18^a a 22^a semanas de vida intrauterina através do ultrassom, porém geralmente é realizado entre um e 9 anos de idade. Existe extrema variabilidade no fenótipo. O bebê pode nascer com aspecto normal, pode apresentar circunferência craniana menor, nascimento prematuro com baixo peso, hipotelorismo, nariz pequeno e estreito, obstrução nasal neonatal, atresia coanal, estenose congênita de abertura piriforme, e distintas anomalias sistêmicas. Segundo o autor, na maioria dos casos, uma das formas de obstrução nasal e baixa estatura estarão presentes. Ressalta que pode ser encontrada história familiar de alguma característica da SICSS. Ao exame intraoral, poderá ser observado ausência do freio labial, palato profundo e crista óssea fina. A criança poderá apresentar atraso de crescimento, desenvolvimento intelectual lento e doença cardíaca congênita. A atenção a uma criança portadora da SICSS em associação com outras deficiências deverá ser multiprofissional, dependendo das alterações de formação presentes no caso. SICSS é considerado fator de risco para HPE na geração seguinte, e é considerada uma das malformações mais brandas presentes na HPE. O autor sugere que na dentição permanente seja realizada expansão da maxila, para deslocar o incisivo central para um dos lados, e seja restabelecida a estética protéticamente.

El- Jaick *et al.* (2007) avaliaram clinicamente e geneticamente 5 pacientes brasileiros com um único incisivo central superior. Foi realizada análise mutacional em três genes (SHH, TGIF, e Six3), relacionados com holoprosencefalia. A partir dos linfócitos foi possível obter o DNA genômico dos pacientes, obtendo resultados por sequenciamento direto. As características comuns observadas em todos os cinco pacientes foram a SICSS, freio labial ausente, filtro labial indistinto, papila incisiva ausente e hipotelorismo ocular. Nenhum dos casos apresentou anomalias cerebrais ou outras anomalias dentárias. Nenhuma alteração foi detectada nos pais. Os pacientes avaliados do gênero feminino tinham zero, 16 e 18 anos, e do gênero masculino, 10 e 12 anos. Sendo que a menina de 16 anos e o menino de 12 anos eram irmãos, ambos apresentavam uma mutação no gene Six3. O menino de 10 anos tinha uma mutação potencialmente patogênica no gene Six3. Não estava aparente em nenhum dos casos avaliados holoprosencefalia (HPE). Os autores alertam que a presença de uma mutação em qualquer um dos genes de HPE

conhecidos em um paciente com apenas SICSS sugere um aumento no fator de risco de ter filhos com HPE.

Dibiase e Cobourne (2008) consideram que a presença de SICSS deve ser avaliada como fator de risco para a holoprosencefalia, mesmo na ausência de quaisquer outros sinais clínicos. O clínico, ao deparar-se com incisivo central superior solitário deve suspeitar de outras alterações, encaminhando o paciente para realização de uma investigação clínica criteriosa, sendo algumas vezes necessária, avaliação genética, na qual se busca anomalias cromossômicas ou mutações nos genes adquiridos esporadicamente ou através de padrões mendelianos de herança.

Johnson *et al.* (2008) relatam o caso clínico de uma mulher gestante de 33 anos, que teve diagnosticado durante o seu pré-natal SICSS no feto. A paciente foi encaminhada por suspeita de holoprosencefalia fetal, na 34ª semana gestacional. No exame de ultrassonografia, havia a suspeita de holoprosencefalia semilobar, e a ressonância magnética fetal permitiu o diagnóstico pré-natal da síndrome de SICSS com holoprosencefalia semilobar e prognóstico de mau desenvolvimento. O casal obteve acompanhamento com geneticista e serviços de neonatologia. Foi realizada cesariana na 40ª semana, e o natimorto foi submetido a exames clínicos e genéticos. Foi verificada microcefalia, hipotelorismo, estenose congênita da abertura piriforme e anormalidade do palato e alvéolo maxilar em formato de cume. Os testes genéticos revelaram um cariótipo normal, ausência de deleções genéticas ou mutações. Concluem que nos casos de síndrome de incisivo central superior solitário, a ressonância magnética fetal detalhada sobre anatomia fetal e patologia é indicada, auxiliando o diagnóstico pré-natal e facilitando o aconselhamento parental.

Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário é uma anomalia de desenvolvimento, segundo Lertsirivorakul e Hall (2008). Ocorre uma fusão prematura da linha média, com envolvimento dos germes dos incisivos centrais superiores podendo ter comprometimento sistêmico associado. Os autores relatam o caso clínico de uma menina de 3 anos de idade, que foi atendida em uma universidade da Tailândia. A história médica da paciente revelou nascimento prematuro e fenda palatina. A mesma foi diagnosticada com SICSS associada à hipodontia, hipoglossia e baixa estatura. Visualizou-se perfil facial convexo com grave retrognatismo mandibular, lábio superior com formato arqueado com um filtro indistinto, freio e papila incisiva ausentes, sem sinais de obstrução nasal, circunferência da cabeça dentro das medidas padrões e com capacidade intelectual

média. Não foi encontrada doença hereditária na família. Com os achados clínicos e radiográficos e ausência de qualquer história de trauma, foi confirmado que se tratava da SICSS, sendo estabelecido atendimento multidisciplinar. Na presença de SICSS, outras anomalias congênitas ou de desenvolvimento podem estar associadas, sendo imprescindível investigação médica. A atenção odontológica deve ser focada na prevenção, e quando oportuno tratamento ortodôntico e restaurador estético devem ser empregados.

Tabatabaie, Sonnesen e Kjaer (2008), analisaram a morfologia neurocraniana e craniofacial de crianças com SICSS através de radiografias de perfil, na Universidade de Copenhague. Foram avaliados 12 meninas e um menino com idades entre 7 a 17 anos. Obtiveram tamanho do neurocraniano menor do que o padrão normal, maxila retrognata e anteriormente inclinada, mandíbula retrognata e inclinada posteriormente, inclinação aumentada dos incisivos. A partir dos resultados, foi possível verificar que SICSS não é apenas uma alteração exclusivamente dental. Os pacientes com SICSS devem ser examinados cuidadosamente e tratados por uma equipe interdisciplinar. Os autores salientam que nas análises cefalométricas foram utilizadas apenas dimensões sagital e vertical, não sendo indicada a expansão maxilar, e sim, a movimentação dentária, possivelmente combinada com implantes dentários. Para a indicação de tratamento ortodôntico, deve-se levar em consideração a satisfação com a dentição por parte do paciente e dos pais, e possíveis alterações funcionais e / ou estéticos.

Blackmore e Wynne (2010) descrevem caso clínico de uma menina recém-nascida que apresentou dificuldades respiratórias nos primeiros momentos de vida. Após exames e avaliações, foi diagnosticada síndrome do incisivo central superior solitário associada à atresia coanal e estenose congênita da abertura piriforme. A paciente nasceu á termo, mas com baixo peso. Na avaliação oftalmológica e ecocardiograma os resultados estavam dentro dos padrões de normalidade. Foi necessária intervenção cirúrgica para restabelecer a função respiratória, através de uma abordagem sublingual foi realizado reparo da estenose de abertura piriforme. Os autores alertam sobre a necessidade de investigar a causa de dificuldades respiratórias, principalmente em paciente com alteração de desenvolvimento da linha média.

Bolan *et al.* (2010) relatam o caso clínico de um menino com 6 anos de idade, que apresentava um único incisivo central superior, localizado na linha média.

Ao exame clínico foi possível observar ainda, mordida cruzada posterior, crista palatina proeminente, filtro labial indistinto, ausência de papila incisiva e de freio labial. Através de radiografia posterior foi verificada atresia esquelética da maxila e na radiografia de perfil, sela turca anatomicamente normal. O paciente foi submetido à avaliação com geneticista, cardiologista, otorrinolaringologista e com psicólogo. Não foram encontradas outras alterações clínicas sindrômicas. Como medida terapêutica optou-se pela expansão rápida da maxila, utilizando expensor de Haas, objetivando abrir a sutura palatina mediana e promover aumento transversal da base óssea maxilar, porém, não foi alcançada. Obteve-se apenas correção da mordida cruzada posterior. Os autores sugerem que a expansão rápida da maxila não beneficia pacientes com a síndrome do incisivo central superior, quando se busca a expansão da maxila. Recomendam que avaliação médica seja realizada para detectar outras possíveis anomalias sistêmicas.

Gomes, Araújo e Orioli (2010) descrevem o caso clínico de uma paciente de 9 anos de idade. Na anamnese, não foi relatado nenhum problema de saúde relevante. No exame clínico foi observado que, havia a presença de um único incisivo central permanente superior localizado na linha média, com as faces, distal e mesial simétricas entre si, ausência de freio labial superior e papila incisiva, tórus palatino e filtro do lábio superior sem contorno definido. Numa radiografia panorâmica antiga foi possível visualizar a presença de incisivo central superior único na dentição decídua. Diante do exposto, criteriosa pesquisa foi feita, obtendo-se histórico de estenose congênita da abertura piriforme, apneia durante o sono e rinite, respiração bucal, dificuldade de aprendizado, dislexia e baixa estatura. Na arcada dentaria superior, foi analisada a possibilidade da expansão rápida da maxila durante a dentadura mista com o expensor de Haas, para melhorar a forma da arcada dentaria e ganhar perímetro. Entretanto, os pacientes que apresentam a síndrome do incisivo central superior não possuem sutura palatina mediana na pré-maxila, necessitando avaliação criteriosa na tomada de decisão. Os autores sugerem que na dentadura permanente, pode-se alinhar e nivelar a arcada dentaria superior, fechando os espaços e posicionando o elemento dental incisivo lateral superior esquerdo no local do incisivo central superior esquerdo e o elemento dental canino superior esquerdo no lugar do incisivo lateral superior esquerdo com isso o elemento dental primeiro pré- molar superior esquerdo tomaria o lugar do canino superior esquerdo. A boa aparência seria assegurada com a transformação estética

dos elementos dentais incisivo lateral superior esquerdo e canino superior esquerdo com resina fotopolimerizável. Para os autores uma segunda opção é a colocação de implante dentário na região do elemento dental incisivo central superior esquerdo, mas para isso, seria necessário conseguir espaço com a provável exodontia do dente primeiro pré- molar superior esquerdo. Ao se deparar com pacientes que apresentam incisivo central superior único, deve-se realizar anamnese e exames clínicos detalhados, incluindo exames laboratoriais que possam confirmar a suspeita, como: avaliação do DNA do paciente e de seus pais; fotos clínicas; imagem do cérebro; exame clínico ou imagem das vias aéreas superiores; histórico familiar (heredograma) e antropometria, a fim de eliminar a hipótese de holoprosencefalia e outras anomalias sistêmicas. Os autores enfatizam que o achado de um único incisivo central, não deve ser visto como uma simples agenesia, pois podem estar associados com problemas sistêmicos graves que necessitam tratamento.

Hernández (2010) apresenta o caso clínico de uma menina recém-nascida diagnosticada com estenose congênita da abertura piriforme associada com incisivo central superior solitário. O nascimento foi à termo, com peso normal. Nos primeiros momentos de vida, a paciente apresentou dificuldades respiratórias, sendo submetida a uma série de exames. Na avaliação otorrinolaringológica, craniofacial, bucal, do eixo hipófise-hipotálamo e da orofaringe não foram observadas alterações. Pela rinoscopia anterior foi possível diagnosticar vestibulos nasais com diâmetro reduzido, suspeitando-se de malformação do septo piramidal. Foi realizada tomografia computadorizada craniofacial, o que permitiu o diagnóstico de estenose congênita de abertura piriforme e um único incisivo central superior. A paciente foi acompanhada no seu primeiro ano de vida, sem apresentar outras alterações. O autor enfatiza que ao deparar-se com estenose congênita de abertura nasal piriforme, podem estar presentes outras anomalias de desenvolvimento da linha média, como a SICSS ou alterações endócrinas, devendo ser realizada a busca.

Machado *et al.* (2010) relatam o caso clínico de uma paciente de 8 anos de idade, que apresentou-se na Clínica Integrada Odontológica Infantil da Universidade Federal de Santa Maria/RS. No exame clínico observou-se a presença de um incisivo central superior único e atresia maxilar. Não foi encontrada na anamnese nenhuma alteração de caráter sistêmico. Os procedimentos odontológicos em pacientes com diagnóstico de SICSS variam de acordo com o grau de

comprometimento que a mesma acarreta. O tratamento ortodôntico pode ser necessário para a devolução da função e estética ao paciente. Com um tratamento interdisciplinar os resultados clínicos podem ser otimizados. Além disso, torna-se importante o atendimento em uma equipe multidisciplinar, envolvendo médicos, geneticistas, fonoaudiólogos e psicólogos, visto que essa anomalia pode estar associada a outros problemas de desenvolvimento e alterações sistêmicas.

Dijk *et al.* (2011) descrevem um caso clínico de um menino que desde seu nascimento esteve sob acompanhamento médico devido à anomalias congênitas. Não havia relato de intercorrências durante o período gestacional. O parto foi prematuro e o menino nasceu com baixo peso. Clinicamente não exibiu alterações oftalmológicas. Aos 3 meses de vida, apresentou dificuldades respiratórias, após avaliação e exames complementares diagnosticaram estenose congênita da abertura piriforme, anomalias de desenvolvimento das cavidades nasais, conchas nasais e no processo etmoidal. Não havia sinais de disfunção do hipotálamo e nem anormalidades cerebrais. Após investigação médica criteriosa, incluindo radiografias, ultrassonografias, ecocardiograma e análises genéticas para síndromes suspeitas chegaram ao diagnóstico de síndrome do incisivo central superior solitário associado à estenose congênita da abertura piriforme e ausência dos quintos dedos dos pés.

Utreja *et al.* (2011) relatam o caso clínico de um menino de 6 anos de idade com microssomia hemifacial e presença de um incisivo central superior único na dentição decídua e permanente. Pela anamnese, foi possível verificar a ausência de malformação nasal ou estenose, não havia relatos de doença hereditária na família. No exame clínico verificou-se assimetria facial, ausência de freio labial e papila incisiva, filtro labial indistinto e um único incisivo central superior. O incisivo central superior apresentava-se localizado na linha média, com contornos simétricos, que se assemelhava aos contornos distais dos incisivos centrais. O palato tinha formato de V, com crista óssea fina. O paciente passou por atendimento multidisciplinar e acompanhamento por longo tempo, sendo realizadas radiografias para o monitoramento regular de crescimento facial, a cada 6 meses. Aos 8 anos e meio de idade, erupcionou o incisivo central superior permanente na linha média, tendo a morfologia de incisivos centrais fusionados e com tamanho normal. Como tratamento dentário, pode ser realizada expansão da maxila no final de dentição mista, movimentação ortodôntica do SICSS para um lado do arco e implante dentário ou uma coroa protética. O aconselhamento genético é necessário em

pacientes com SICSS, por ser reconhecida como um fator de risco para a holoprosencefalia. A etiologia de ambas as condições permanece incerta, embora tenham sido propostas várias teorias, é provável que a causa seja multifatorial. Neste paciente, o dente incisivo solitário pode ser um resultado da fusão prematura na linha média e/ou a falta de espaço na maxila.

Shilpa *et al.* (2012) narram o caso clínico de uma menina de 5 anos de idade, que apresentava um único incisivo na linha média. Clinicamente apresentava-se com filtro indistinto, crista palatina proeminente, ausência de freio labial e fusão dos incisivos inferiores do lado direito. O exame radiográfico confirmou apenas um incisivo central superior em ambas as dentições e a fusão dos incisivos centrais e laterais decíduos. Sistemicamente, não apresentava anomalias de crescimento. A história da família revelou que o pai da menina apresentava uma anomalia semelhante fornecendo evidências de hereditariedade em SICSS. Concluíram que o clínico ao depara-se com SICSS, deve estar alerta a possíveis associações com outras síndromes, necessitando avaliação por endocrinologista e otorrinolaringologista, muitas vezes sendo necessários estudos genéticos para estabelecer possíveis mutações. Diante destes casos, requer-se um acompanhamento regular por equipe multidisciplinar.

Szakszon *et al.* (2012) descrevem o caso clínico de uma menina de 18 anos de idade que apresentava um incisivo central superior na linha média, que vem sendo acompanhada por médicos desde a infância. O histórico médico revela nascimento prematuro e com baixo peso. A paciente foi submetida a exames de citogenética, hidridização genômica comparativa de matriz, análise de mutação SHH e medidas antropométricas. Foi optado por reposição hormonal de crescimento a partir dos 7 anos de idade. Verificou-se retardo de crescimento, deficiência intelectual leve, sela vazia e hipogonadismo. Os pais apresentavam estatura normal. Os autores ressaltam a importância de investigar a presença de outras anomalias diante do achado de um único incisivo central superior, através de uma abordagem multidisciplinar, abordando as áreas da endocrinologia, cardiologia, gastrointestinal e neuroanatômicas, submetendo os pacientes a exames laboratoriais e de imagem.

3 RELATO DE CASO

A paciente A. C. F. P., gênero feminino, com 6 anos de idade, foi trazida à Clínica de Odontopediatria da Universidade Federal do Paraná, pela mãe, que queria saber o porquê de sua filha ter um só dente na frente (FOTOGRAFIA 1). A responsável pela criança assinou termo de compromisso, autorizando a descrição do caso clínico, assim como a realização das fotografias.

O histórico médico revelou recentes episódios de febre alta, sem identificação da causa e dificuldade de respiração nasal desde a primeira semana de vida. A mãe relata que não houve complicações durante a gestação. Paciente nasceu após 41 semanas de gestação, de parto natural, com 2.650Kg, sendo a quinta filha. A mãe refere que exames médicos ao nascimento revelaram fechamento precoce das fontanelas. Atualmente a paciente não está sobre tratamento médico e não está fazendo uso de nenhuma medicação, respondendo a estímulos visuais e auditivos. Não foi hospitalizada, e nem se submeteu a qualquer tipo de cirurgia. A mãe relata que a filha respira pela boca, principalmente à noite. Pelo exame clínico foi possível verificar pele escamosa, e a mãe relata que mãos e pés possuem aspecto grosso. A paciente apresenta-se com estatura dentro dos padrões esperados para a idade (1,12m e 20kg). A amamentação exclusivamente materna manteve-se até os 6 meses de idade. A paciente fazia uso contínuo de mamadeira (com conteúdo adoçado) e chupeta, abandonando o hábito com o início do tratamento odontológico. A mãe relata que outras duas filhas tem hipodontia de dentes permanentes. No exame clínico extra bucal foi possível visualizar filtro labial indistinto, ausência de selamento labial e lábio superior em forma de arco (FOTOGRAFIA 2).

No exame intrabucal, observou-se ausência de freio labial e papila incisiva, palato profundo, crista palatina proeminente, atresia maxilar, mordida cruzada unilateral do lado direito e presença de lesões cariosas ativas e cavitadas. O dente apresenta-se na linha média, com aspecto de fusão das duas metades distais das incisais (FOTOGRAFIAS 3, 4, 5, 6 E 7).

Na radiografia oclusal da maxila e panorâmica foi possível verificar ausência de um incisivo central superior, e também, a localização mediana do incisivo presente, afetando a dentição decídua e a permanente. A morfologia radicular

encontra-se dentro dos padrões de normalidade com uma raiz e um conduto radicular (FOTOGRAFIAS 8 e 9).

Diante do histórico médico, dos achados clínicos e radiográficos, foi possível chegar ao diagnóstico de síndrome do incisivo central superior solitário sem associação evidente com outra anomalia sistêmica. A paciente foi encaminhada para avaliação médica com endocrinologista para acompanhamento do crescimento e desenvolvimento.



FOTOGRAFIA 1 – PRESENÇA DE UM ÚNICO INCISIVO CENTRAL SUPERIOR.
FONTE: A autora (2013).



FOTOGRAFIA 2 - FILTRO LABIAL INDISTINTO, AUSÊNCIA DE SELAMENTO LABIAL E LÁBIO SUPERIOR EM FORMA DE ARCO.
FONTE: A autora (2013).



FOTOGRAFIA 3 – AUSÊNCIA DE FREIO LABIAL E ASPECTO MORFOLÓGICO DO INCISIVO CENTRAL SUPERIOR SOLITÁRIO LOCALIZADO NA LINHA MÉDIA.
FONTE: A autora (2013).



FOTOGRAFIA 4 – AUSÊNCIA DA PAPILA INCISIVA.
FONTE: A autora (2013).



FOTOGRAFIA 5 – PALATO PROFUNDO, CISTA PALATINA PROEMINENTE E ATRESIA MAXILAR.
FONTE: A autora (2013).

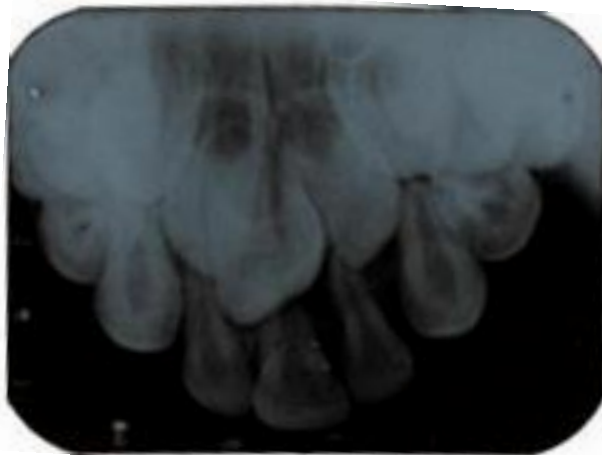


FOTOGRAFIA 6 – MORDIDA CUZADA DO LADO DIREITO.
FONTE: A autora (2013).

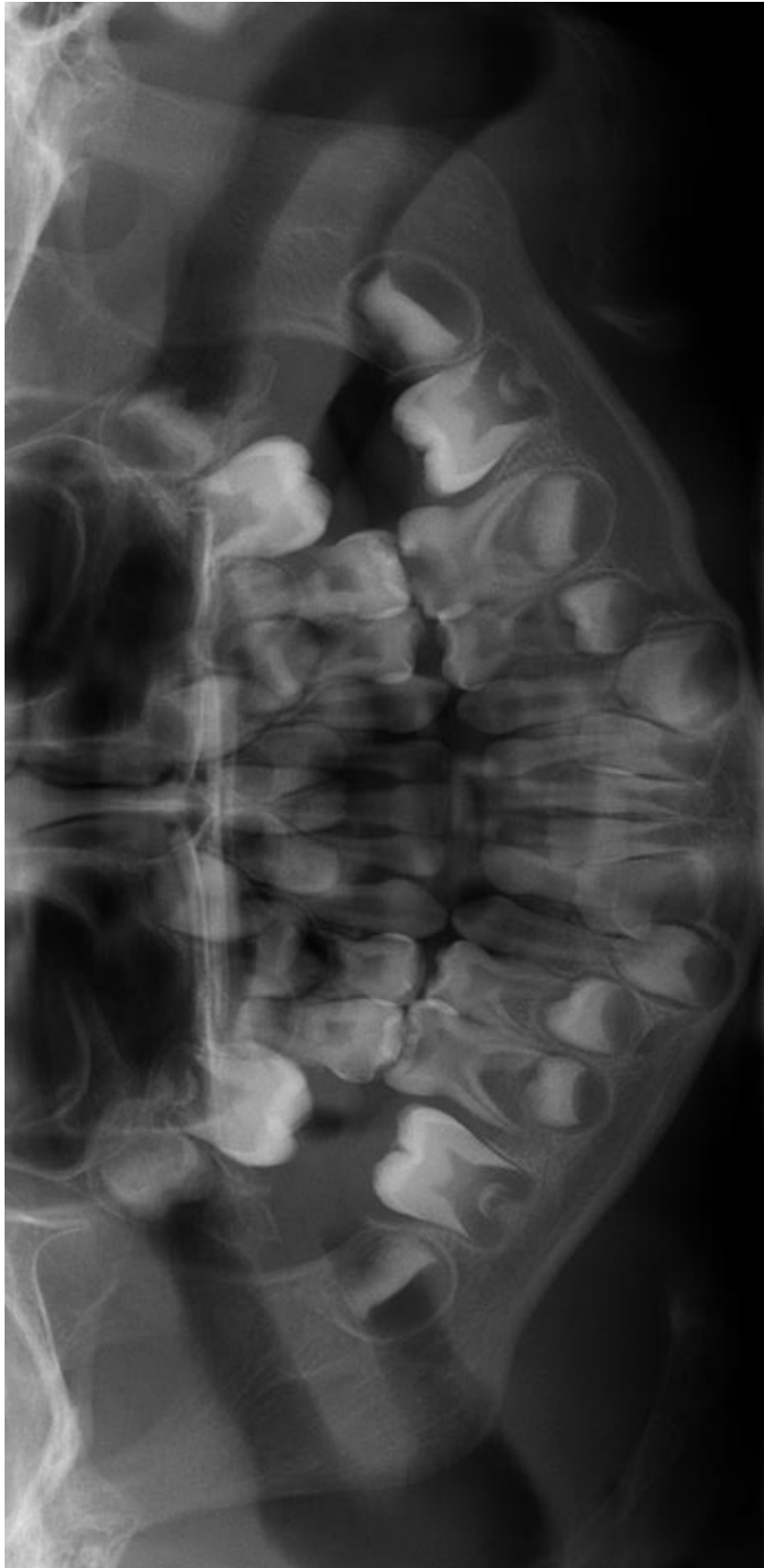


FOT

FOTOGRAFIA 7 – MORDIDA NORMAL DO LADO ESQUERDO.
FONTE: A autora (2013).



FOTOGRAFIA 8 – RADIOGRAFIA OCLUSAL DA MAXILA.
FONTE: A autora (2013).



FOTOGRAFIA 9 – RADIOGRAFIA PANORÂMICA.
FONTE: A autora (2013).

4 DISCUSSÃO

No caso apresentado o histórico médico relatado pela mãe revelou dificuldades respiratórias nos primeiros dias de vida. A dificuldade respiratória é um achado frequente em crianças com Síndrome do Incisivo Central Solitário (Mcnamara, Field e Mcnamara, 1999; Kjaer *et al.*, 2001; Yang *et al.*, 2005; Blackmore e Wynne, 2010; Hernández, 2010) e provavelmente, está associada a obstrução nasal neonatal (Cho e Drummond, 2006; Hall, 2006) e estenose congênita da abertura piriforme (Hall *et al.*, 1997; LO *et al.*, 1998; Nanni, 2001; Hall, 2006; Johnson *et al.*, 2008; Blackmore e Wynne, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Hernández, 2010; Dijk *et al.*, 2011). Mudanças sutis na morfologia do nariz tem sido encontradas (Rappaport *et al.*,1977; Wesley *et al.*,1978; Aughton, Alsaadi e Transue, 1991; Yassin e Yaser, 1998; Kjaer *et al.*, 2001; Garavelli *et al.*, 2004; Ribeiro e Costa, 2005; Yang *et al.*, 2005) embora malformação nasal nem sempre tenha sido diagnosticada (Lertsirivorakul e Hall, 2008; Utreja *et al.*, 2011).

No histórico médico do caso clínico apresentado a mãe relata ter tido uma gestação sem intercorrências, sendo o parto à termo. A criança nasceu com baixo peso. Nos diversos casos de Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário apresentados na literatura encontra-se relatos de nascimentos à termo (Winter *et al.*, 1982; Blackmore e Wynne, 2010; Hernández, 2010), prematuridade (Lertsirivorakul e Hall, 2008; Dolan, Willson e Wilson,1981; Hall, 2006; Dijk *et al.*, 2011; Szakszon *et al.*, 2012). Baixo peso ao nascimento pode ser encontrado, podendo estar ou não associado à prematuridade (Blackmore e Wynne, 2010; Dolan, Willson e Wilson,1981; Hall, 2006; Dijk *et al.*, 2011; Szakszon *et al.*, 2012).

A paciente encontrava-se dentro da estatura esperada para a idade. São descritos pacientes com altura e índices de hormônios de crescimento dentro dos parâmetros de normalidade (Wesley *et al.*,1978; Winter *et al.*,1982; Nanni, 2001; Cho e Drummond, 2006; Shilpa *et al.*, 2012). Todavia, deficiência no crescimento com ou sem resposta a terapias hormonais é um achado mais comum (Rappaport *et al.*,1977; Dolan, Willson e Wilson, 1981; Aughton, Alsaadi e Transue, 1991; Hall *et al.*, 1997; Yassin e Yaser, 1998; LO *et al.*, 1998; Nanni, 2001; Dibiasi *et al.*, 2006; Hall, 2006; Lertsirivorakul e Hall, 2008; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Szakszon *et al.*, 2012).

A paciente apresentava pele com aspecto escamoso e ocorreu fechamento precoce das fontanelas, no entanto, esses não são achados característicos da Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário.

Acompanhamento clínico multiprofissional é necessário (Winter *et al.*, 1982; Hall *et al.*, 1997; Harrison, Calvert e Longhurst, 1997; Kjaer *et al.*, 2001; Cho e Drummond, 2006; Dibiasi *et al.*, 2006; Lertsirivorakul e Hall, 2008; Tabatabaie, Sonnesen e Kjaer, 2008; Gomes, Araújo e Orioli, 2010). Foram relatadas associação com síndromes, como Vacterl (Wesley *et al.*, 1978; Nanni, 2001), síndrome del (18p) (Aughton, Alsaadi e Transue, 1991), Síndrome de Charge (Harrison, Calvert e Longhurst, 1997; Nanni, 2001), Cardio-Velo-Facial (Nanni, 2001), e Síndrome de DiGeorge (Yang *et al.*, 2005). A paciente foi encaminhada para avaliação médica com endocrinologista para acompanhamento do crescimento e desenvolvimento, por não ter sido observada alteração sistêmica.

Dentre os achados sistêmicos e locais podem ser encontradas alterações auditivas (Dolan, Willson e Wilson, 1981; LO *et al.*, 1998), criptorquidia (Yassin e Yaser, 1998), genéticas (Dolan, Willson e Wilson, 1981), malformação do hipotálamo (Winter *et al.*, 1982), cardíacas (Mcnamara, Field e Mcnamara, 1999; Nanni, 2001), hipopituitarismo (Nanni, 2001), face plana e fissuras palpebrais horizontais (Garavelli *et al.*, 2004), hipodontia e hipoglossia (Lertsirivorakul e Hall, 2008), paralisia cerebral e laringomalácia (LO *et al.*, 1998), apneia durante o sono, rinite, dislexia (Gomes, Araújo e Orioli, 2010), microsomia hemifacial (Utreja *et al.*, 2011), sela vazia e hipogenitalismo (Szakszon *et al.*, 2012).

O tratamento sistêmico pode requerer intervenção de endocrinologista (Wesley *et al.*, 1978; Aughton, Alsaadi e Transue, 1991; Hall *et al.*, 1997; Garavelli *et al.*, 2004; Cho e Drummond, 2006; Utreja *et al.*, 2011; Shilpa *et al.*, 2012; Szakszon *et al.*, 2012), otorrinolaringologista (Hall *et al.*, 1997; Yassin e Yaser, 1998; Bolan *et al.*, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Hernández, 2010; Shilpa *et al.*, 2012), oftalmologista (LO *et al.*, 1998; Garavelli *et al.*, 2004; Blackmore e Wynne, 2010; Dijk *et al.*, 2011), cardiologista (Yassin e Yaser, 1998; Hall, 2006; Blackmore e Wynne, 2010; Bolan *et al.*, 2010; Dijk *et al.*, 2011) e geneticista (Dolan, Willson e Wilson, 1981; Aughton, Alsaadi e Transue, 1991; Hall *et al.*, 1997; LO *et al.*, 1998; Garavelli *et al.*, 2004; Ribeiro e Costa, 2005; El-Jaick *et al.*, 2007; Dibiasi e Cobourne, 2008; Bolan *et al.*, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Dijk *et al.*, 2011; Shilpa *et al.*, 2012; Szakszon *et al.*, 2012).

Muitas vezes são necessários exames complementares e laboratoriais de sangue, urina, creatinina sérica, potássio, tiroxina e teste de tolerância à insulina (Wesley *et al.*, 1978; Dolan, Willson e Wilson, 1981; Winter *et al.*, 1982; Yassin e Yaser, 1998; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Szakszon *et al.*, 2012), avaliação do desenvolvimento psicomotor (Dolan, Willson e Wilson, 1981; Aughton, Alsaadi e Transue, 1991; Hall *et al.*, 1997; Bolan *et al.*, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Hernández, 2010), medição da distância interpupilar para diagnosticar hipotelorismo (Rappaport *et al.*, 1977; Berry, Pierpont e Gorlin, 1984; Hall *et al.*, 1997; Nanni, 2001; Garavelli *et al.*, 2004; Ribeiro e Costa, 2005; Hall, 2006; El-Jaick *et al.*, 2007; Johnson *et al.*, 2008; Tabatabaie, Sonnesen e Kjaer, 2008). Pode estar associada holoprosencefalia (Berry, Pierpont e Gorlin, 1984; Hall *et al.*, 1997; Nanni, 2001; Garavelli *et al.*, 2004; Yang *et al.*, 2005; El-Jaick *et al.*, 2007; Dibiasi e Cobourne, 2008; Johnson *et al.*, 2008; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Utreja *et al.*, 2011).

Não foram perceptíveis alterações psicomotoras e cognitivas na paciente, apesar de ser comumente descrito na literatura dificuldade de aprendizagem (Dolan, Willson e Wilson, 1981; Yassin e Yaser, 1998; LO *et al.*, 1998; Nanni, 2001; Yang *et al.*, 2005; Hall, 2006; Lertsirivorakul e Hall, 2008; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Szakszon *et al.*, 2012).

O histórico familiar para alterações dentárias ou sindrômicas deve ser criteriosamente investigado (Berry, Pierpont e Gorlin, 1984; Hall *et al.*, 1997; Gomes, Araújo e Orioli, 2010). No caso apresentado, pode-se observar anodontia em duas irmãs e nenhuma outra alteração sindrômica nos familiares. Ausência de alterações dentárias em familiares é um achado comum (Rappaport *et al.*, 1977; Dolan, Willson e Wilson, 1981; Winter *et al.*, 1982; Aughton, Alsaadi e Transue, 1991; Yassin e Yaser, 1998; Garavelli *et al.*, 2004; Cho e Drummond, 2006; El-Jaick *et al.*, 2007; Lertsirivorakul e Hall, 2008; Utreja *et al.*, 2011; Szakszon *et al.*, 2012), todavia é pertinente avaliar familiares pelo risco de recorrência (Berry, Pierpont e Gorlin, 1984; Ribeiro e Costa, 2005; Hall, 2006; Shilpa *et al.*, 2012).

Existe uma tendência da síndrome do incisivo central superior afetar mais pessoas do gênero feminino e o diagnóstico normalmente é realizado após a erupção dentária (Wesley *et al.*, 1978; Winter *et al.*, 1982; Berry, Pierpont e Gorlin, 1984; Aughton, Alsaadi e Transue, 1991; Harrison, Calvert e Longhurst, 1997; LO *et al.* (1998), Mcnamara, Field e Mcnamara, (1999); Kjaer *et al.*, 2001; Nanni, 2001;

Garavelli *et al.*, 2004; Yang *et al.*, 2005; Cho e Drummond, 2006; Dibiase *et al.*, 2006; El-Jaick *et al.*, 2007; Lertsirivorakul e Hall, 2008; Tabatabaie, Sonnesen e Kjaer, 2008; Blackmore e Wynne, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Hernández, 2010; Machado *et al.*, 2010; Shilpa *et al.*, 2012; Szakszon *et al.*, 2012).

No caso apresentado foi possível visualizar filtro labial indistinto, lábio superior em forma de arco e ausência de selamento labial. Essas características são frequentemente encontradas na Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário (Kjaer *et al.*, 2001; Garavelli *et al.*, 2004; Cho e Drummond, 2006; El-Jaick *et al.*, 2007; Lertsirivorakul e Hall, 2008; Bolan *et al.*, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Utreja *et al.*, 2011; Shilpa *et al.*, 2012). No exame intrabucal, observou-se ausência de freio labial e papila incisiva. Sinais patognomônicos da Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário incluem ausência do freio labial e papila incisiva (Kjaer *et al.*, 2001; Cho e Drummond, 2006; El-Jaick *et al.*, 2007; Lertsirivorakul e Hall, 2008; Bolan *et al.*, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Utreja *et al.*, 2011; Shilpa *et al.*, 2012).

Outra característica presente foi atresia maxilar. Alterações ósseas podem ser observadas, como o retrognatismo bimaxilar (Kjaer *et al.*, 2001; Dibiase *et al.*, 2006; Tabatabaie, Sonnesen e Kjaer, 2008), retrognatismo mandibular (Harrison, Calvert e Longhurst, 1997; Lertsirivorakul e Hall, 2008), atresia maxilar (Bolan *et al.*, 2010; Machado *et al.*, 2010) e assimetria facial (Utreja *et al.*, 2011). No caso apresentado foi verificado palato profundo, crista palatina proeminente, atresia maxilar e mordida cruzada unilateral do lado direito. Outros sinais clínicos bem característicos da síndrome incluem um palato profundo e crista palatina proeminente (Nanni, 2001; Cho e Drummond, 2006; Dibiase *et al.*, 2006; Johnson *et al.*, 2008; Bolan *et al.*, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Utreja *et al.*, 2011; Shilpa *et al.*, 2012), podendo ser observada mordida cruzada posterior (Bolan *et al.*, 2010).

Neste caso, o exame radiográfico revelou a presença de um único incisivo central superior também na dentição permanente. Ambos os incisivos centrais, decíduo e permanente, apresentavam aspecto radicular normal. A literatura indica que os incisivos centrais solitários não apresentam grandes alterações na morfologia (Rappaport *et al.*, 1977; Wesley *et al.*, 1978; Kjaer *et al.*, 2001; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Utreja *et al.*, 2011; Shilpa *et al.*, 2012) mas geralmente apresentam simetria com ângulos incisais arredondados aparentando fusão das duas metades distais e as faces distal e mesial são mais paralelas, sem maiores alterações de cor

e estrutura, com tamanho dentro dos padrões de normalidade (Wesley *et al.*, 1978; Hall *et al.*, 1997; Yassin e Yaser, 1998; Mcnamara, Field e Mcnamara, 1999; Kjaer *et al.*, 2001; Dibiase *et al.*, 2006; Hall, 2006; Bolan *et al.*, 2010; Gomes, Araújo e Orioli, 2010; Utreja *et al.*, 2011; Shilpa *et al.*, 2012; Szakszon *et al.*, 2012).

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A partir da revisão da literatura e da análise do caso apresentado pode-se concluir que a presença de um incisivo central superior solitário apesar de ter baixa incidência na população, deve ser conhecida pelos profissionais de saúde e é primordial o diagnóstico precoce.

O diagnóstico odontológico precoce pode colaborar para a avaliação de alterações sistêmicas, sendo que esses pacientes necessitam de acompanhamento multiprofissional.

A odontologia deve viabilizar ações clínicas que permitam uma adequada reabilitação, melhorando a estética e as outras alterações bucais que possam estar envolvidas, como a mastigação, deglutição e fala.

REFERÊNCIAS

- AUGHTON, D. J.; ALSAADI, A. A.; TRANSUE, D. J. Single maxillary central incisor in a girl with del(18p) syndrome. **J Med Genet**, Royal Oak, v. 28, n. 8, p. 530-532, aug. 1991. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6655463>>. Acesso em: 13/05/2013.
- BERRY, S. A.; PIERPONT, M. E.; GORLIN, R. J. Single central incisor in familial holoprosencephaly. **The Journal of Pediatrics**, [S.l.], v. 104, n. 6, p. 877-880, jun. 1984. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6726520>>. Acesso em: 19/04/2013.
- BLACKMORE, K.; WYNNE, D.M. A case of solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome with bilateral pyriform aperture stenosis and choanal atresia. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, United Kingdom, v. 74, [s.n.], p. 967-969, may. 2010. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20627328>>. Acesso em: 19/04/2013.
- BOLAN, M. *et al.* Palatal expansion in a patient with solitary median maxillary central incisor syndrome. **Am J Orthod Dentofacial Orthop**, Florianópolis, v. 138, n. 4, p. 493-497, oct. 2010. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20889056>>. Acesso em: 23/05/2013.
- CHO, S. Y.; DRUMMOND, B. K. Solitary median maxillary central incisor and normal stature: a report of three cases. **International Journal of Paediatric Dentistry**, Dunedin, v. 16, [s.n.], p. 128-134, [s.d.]. 2006. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/dpjo/v15n4/en_09.pdf>. Acesso em: 19/04/2013.
- DIBIASE, A.T. *et al.* A new technique for symmetry determination in tooth morphology using image analysis: application in the diagnosis of solitary maxillary median central incisor. **Arch Oral Biol**, Canterbury, v. 51, n. 10, p. 870-875, oct. 2006. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16620774>>. Acesso em: 21/05/2013.
- DIBIASE, A. T.; COBOURNE, M. T.; Beware the solitary maxillary median central incisor. **Journal of Orthodontics**, London, v. 35, [s.n.], p. 16-19, mar. 2008. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18287390>>. Acesso em: 19/04/2013.

DIJK, V. *et al.* Solitary median maxillary central incisor and congenital nasal pyriform aperture stenosis combined with asymmetric crying facies and postaxial lower limb reduction defects: A unique combination of features. **European Journal of Medical Genetics**, v. 54, n. 3, p. 284-286, may- jun. 2011. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21167328>>. Acesso em: 19/04/2013.

DOLAN, L. M.; WILLSON, K.; WILSON, W. G.; 18p- syndrome with a single central maxillary incisor. **J Med Genet**, Virginia, v. 18, p. 396-398, 1981. Disponível em: <<http://jmg.bmj.com/content/18/5/396.full.pdf+html?sid=785eb561-7cdf-465c-853e-196dc3e089fc>>. Acesso em: 21/05/2013.

EL-JAICK, K.B.; *et al.* Single median maxillary central incisor: new data and mutation review. **Birth Defects Res A Clin Mol Teratol**, Rio de Janeiro, v. 79, n. 8, p. 573-580, aug. 2007. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17584896>>. Acesso em: 16/05/2013.

GARAVELLI, L. *et al.* Solitary median maxillary central incisor syndrome: clinical case with a novel mutation of sonic hedgehog. **J Med Genet A**, Reggio Emilia, v. 127A, n. 1, p. 93-95, may. 2004. Disponível em: <onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.20685/pdf>. Acesso em: 19/04/2013.

GOMES, J. C.; ARAÚJO, M. T.; ORIOLI, I. M.; Síndrome do incisivo central superior mediano: relato de caso. **Rev Clin Ortod Dental Press**, [S.l.], v. 9, n.4, p. 84-89, ago-set. 2010. Disponível em: <http://issuu.com/dianasusan/docs/sindrome_del_incisivo_central_superior._caso_clinici>. Acesso em: 21/05/2013.

HALL, R. K. *et al.* Solitary median maxillary central incisor, short stature, choanal atresia/midnasal stenosis (SMMCI) syndrome. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology**, [S.l.], v. 84, n. 6, p. 651-662, dec. 1997. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9431535>>. Acesso em: 19/04/2013.

HALL, R.K. Solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome. **Orphanet J Rare Dis.**, Victoria, v. 9, [s.n.], p. 1-12, apr. 2006. Disponível em: <<http://www.ojrd.com/content/1/1/12>>. Acesso em: 10/03/2013.

HARRISON, M.; CALVERT, M.L.; LONGHURST, P. Solitary maxillary central incisor as a new finding in CHARGE association: a report of two cases. **Int J Paediatr Dent**, London, v. 7, n. 3, p. 185-189, sep. 1997. Disponível em: <http://www.unboundmedicine.com/medline/citation/9482045/Solitary_maxillary_cent>

ral_incisor_as_a_new_finding_in_CHARGE_association:_a_report_of_two_cases_>. Acesso em: 13/05/2013.

HERNÁNDEZ, J. G. Congenital nasal pyriform aperture stenosis and solitary maxillary central incisor: case report. **Acta Otorrinolaringológica**, Madrid, v. 61, n. 6, p. 455-458, 2010. Disponível em: <http://www.researchgate.net/publication/41027739_Congenital_nasal_pyriform_aperture_stenosis_and_solitary_maxillary_central_incisor_case_report>. Acesso em: 16/05/2013.

JOHNSON, N. *et al.* Prenatal diagnosis of solitary median maxillary central incisor syndrome by magnetic resonance imaging. **Ultrasound Obstet Gynecol**, Toronto, v. 32, n. 1, p. 120–122, jun. 2008. Disponível em: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.5388/pdf>>. Acesso em: 16/05/2013.

KJAER, I. *et al.* Face, palate, and craniofacial morphology in patients with a solitary median maxillary central incisor. **Eur J Orthod**, Copenhagen, v. 23, n. 1, p. 63-73, feb. 2001. Disponível em: <<http://ejo.oxfordjournals.org/content/23/1/63.long>>. Acesso em: 10/03/2013.

LERTSIRIVORAKUL, J.; HALL, R. K. Solitary median maxillary central incisor syndrome occurring together with oromandibular-limb hypogenesis syndrome type 1: a case report of this previously unreported combination of syndromes. **Int J Paediatr Dent**, Khon Kaen, v. 18, n. 4, p. 306- 311, jul. 2008. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18328045>>. Acesso em: 23/05/2013.

LO, F. S. *et al.* Solitary maxillary central incisor and congenital nasal pyriform aperture stenosis. **European Journal of Pediatrics**, Taipei, v. 157, n. 1, p. 39-44, dec. 1998. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9461361>>. Acesso em: 19/04/2013.

MACHADO, E. *et al.* Síndrome do incisivo central superior solitário: relato de caso. **Dental Press J Orthod**, [S.l.], v. 15, n. 4, p. 55-61, jul-aug. 2010. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/dpjo/v15n4/09.pdf>>. Acesso em: 10/03/2013.

MCNAMARA, T.; FIELD, D.; MCNAMARA, T. A solitary maxillary central incisor treated orthodontically: a case report. **Spec Care Dentist**, Ireland, v. 19, n. 3, p. 135-138, may-jun. 1999. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10860078>>. Acesso em: 16/05/2013.

NANNI, L. SHH mutation is associated with solitary median maxillary central incisor: a study of 13 patients and review of the literature. **Am J Med Genet**, Philadelphia, v.

102, n. 1, p. 1-10, jul. 2001. Disponível em:
[onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1096-8628\(200107222\)102:1<1::ajmg1336>1.0.co;2-u/pdf](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1096-8628(200107222)102:1<1::ajmg1336>1.0.co;2-u/pdf) >. Acesso em: 19/04/2013.

RAPPAPORT, E. B. *et al.* Solitary maxillary central incisor and short stature. **The Journal of Pediatrics**, [S.l.], v. 91, n. 6, p. 924-928, dec. 1977. Disponível em:
www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022347677808913>. Acesso em: 19/04/2013.

RIBEIRO, L. A.; COSTA, A. R. Single median maxillary central incisor, hypophyseal tumor, and *SHH* mutation. **American Journal of Medical Genetics Part A**, [S.l.], v. 136A, n. 4, p. 346-347, aug. 2005. Disponível em:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.30625/abstract>>. Acesso em: 16/05/2013.

SHILPA, G. *et al.* Concomitant solitary median maxillary central incisor and fused right mandibular incisor in primary dentition. **Contemp Clin Dent**, Andhra Pradesh, v. 3, n. 6, p. 203-205, set. 2012. Disponível em:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3514939/>>. Acesso em: 13/05/2013.

SZAKSZON, K. *et al.* Endocrine and anatomical findings in a case of Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome. **Eur J Med Genet**, Hungary, v. 55, n. 2, p. 109-111, feb. 2012. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22138217>>. Acesso em: 19/04/2013.

TABATABAIE, F.; SONNESEN, L.; KJAER, I. The neurocranial and craniofacial morphology in children with solitary median maxillary central incisor (SMMCI). **Orthod Craniofac Res**, Copenhagen, v. 11, n. 2, p. 96-104, may. 2008. Disponível em:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18416751>>. Acesso em: 21/05/2013.

UTREJA, A. *et al.* Solitary median maxillary central incisor in association with hemifacial microsomia: A rare case report and review of literature. **Contemp Clin Dent**, Chandigarh, v. 2, n. 4, p. 385-389, out-dez. 2011. Disponível em:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22346174>>. Acesso em: 13/05/2013.

YANG, H. C. *et al.* DiGeorge Syndrome Associated with Solitary Median Maxillary Central Incisor. **Asian pacific journal of allergy and immunology**, Taiwan, v. 23, p. 159-163, 2005. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16252847>>. Acesso em: 21/05/2013.

YASSIN, O. M.; YASER, M. El-Tal. Solitary maxillary central incisor in the midline associated with systemic disorders. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology,**

Oral Radiology, and Endodontology, [S.l.], v. 85, n. 5, p. 548–551, may. 1998. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9619672>>. Acesso em: 19/04/2013.

WESLEY, R.K. *et al.* Solitary maxillary central incisor and normal stature. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology**, [S.l.], v. 46, n. 6, p. 837–842, dec. 1978. Disponível em: <www.sciencedirect.com/science/article/pii/0030422078903183>. Acesso em: 19/04/2013.

WINTER, W. E. *et al.* Solitary central maxillary incisor associated with precocious puberty and hypothalamic hamartoma. **J Pediatr**, Gainesville, v. 101, n. 6, p. 965-967, dec. 1982. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7143176>>. Acesso em: 13/05/2013.