

Síndrome do incisivo central superior solitário: relato de caso

Eduardo Machado*, Patricia Machado**, Betina Grehs***, Renésio Armindo Grehs****

Resumo

Introdução: a presença de um incisivo central superior solitário é um evento bastante incomum na população. A prevalência da chamada Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário (SICSS) é verificada em 1:50.000 nascimentos, sendo registrado um maior acometimento no sexo feminino. Essa alteração no desenvolvimento da oclusão dentária é caracterizada por más formações estruturais, sobretudo na região de linha média do paciente. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado dessa síndrome são de grande importância, pois essa condição talvez seja um indicativo de que o paciente pode apresentar outras más formações congênitas severas, não devendo ser a SICSS considerada uma simples anomalia dentária. Os procedimentos ortodônticos, nesses casos, variam dependendo do grau de comprometimento das estruturas ósseas da maxila, da oclusão em si, e principalmente da sutura palatina mediana. **Objetivo:** discutir, baseado em evidências científicas, aspectos importantes relacionados à SICSS, bem como apresentar um caso clínico de paciente do sexo feminino com SICSS, que foi submetida a tratamento ortodôntico na Clínica Odontológica Integrada Infantil da Universidade Federal de Santa Maria / RS. **Conclusão:** pela análise crítica da literatura, verifica-se ser muito importante o diagnóstico correto e precoce acerca dessa síndrome, visto que há possibilidade da mesma estar associada a outros problemas de desenvolvimento. Além disso, o paciente acometido pela SICSS deve ser assistido por uma equipe multidisciplinar de saúde, de forma a otimizar os resultados clínicos e devolver-lhe qualidade de vida.

Palavras-chave: Incisivo central superior solitário. Incisivo central maxilar único. SICSS. Ortodontia.

INTRODUÇÃO

A ausência congênita de incisivos centrais superiores é uma condição rara, sendo a presença de um incisivo central superior único um quadro também bastante incomum²¹. A prevalência da chamada Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário (SICSS), também conhecida como Síndrome do Incisivo Central Maxilar

Solitário (SICMS), é verificada em 1:50.000 nascimentos, tendo um maior acometimento no sexo feminino. Nessa síndrome, ocorrem defeitos de desenvolvimento devido a fatores desconhecidos no útero materno, durante o 35° ao 38° dia de gestação, sendo caracterizada por más formações estruturais, sobretudo na região de linha média do paciente^{11,24}.

* Especialista em Disfunções Temporomandibulares (DTM) e Dor Orofacial pela UFPR. Graduado em Odontologia pela UFSM.

** Especializanda em Prótese Dentária pela PUCRS. Graduada em Odontologia pela Universidade Federal de Santa Maria/RS (UFSM).

*** Mestranda em Ortodontia e Ortopedia Facial pela UNESP/Araraquara.

**** Doutor em Ortodontia e Ortopedia Facial pela UNESP/Araraquara. Professor Adjunto dos Cursos de Graduação e Pós-graduação em Odontologia da UFSM.

Dessa forma, o objetivo do presente estudo é discutir, dentro de um contexto de uma Odontologia Baseada em Evidências, e ilustrar, através de um caso clínico, aspectos relevantes acerca dessa condição.

RELATO DO CASO CLÍNICO

Uma paciente com 8 anos e 3 meses de idade, do sexo feminino, leucoderma e brasileira, apresentou-se para avaliação no setor de Triagem da Clínica Integrada Odontológica Infantil da Universidade Federal de Santa Maria/RS. Após o exame clínico inicial, a paciente foi selecionada e encaminhada ao setor de Ortodontia da Clínica Infantil. Uma vez integrada à Disciplina de Ortodontia dessa Clínica, a paciente foi devidamente assistida, tendo sido realizado o preenchimento da anamnese, das fichas de exames físico-clínicos e solicitada a documentação ortodôntica necessária para o adequado diagnóstico e tratamento da má oclusão. Ao exame clínico foi observada, como alteração bastante significativa, a presença de um incisivo central

superior único, caracterizando um quadro de SICSS, além de atresia maxilar, como demonstram as figuras 1, 2 e 3.

Em relação à presença de alterações de caráter sistêmico, a responsável pela paciente não relatou nenhum envolvimento. Essa investigação é importante, visto que a SICSS pode estar associada a outros problemas de desenvolvimento, como anomalias nasais congênitas^{1,4,11,15,16,17}, deficiências de crescimento^{8,22}, holoprosencefalia^{6,28}, alterações no formato e morfologia craniofacial²⁵, doença cardíaca congênita^{8,10}, entre outras alterações locais e sistêmicas. Porém, existem estudos que não encontraram relação entre a SICSS e alterações sistêmicas^{5,27}.

Alguns autores também encontraram associações entre a SICSS e mutações do gene SHH^{9,10,12,14,19,20} e deleções em partes do cromossomo 18p^{2,7} e/ou do cromossomo 7q^{10,18,26}. Assim, uma avaliação de um geneticista pode encontrar alguma eventual associação entre a Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário e outras alterações cromossômicas.



FIGURA 1 - **A)** Vista lateral direita da situação clínica no momento do diagnóstico. **B)** Aspecto clínico inicial do caso, onde se observa a presença de um incisivo central superior solitário. **C)** Vista lateral esquerda da situação clínica no momento do diagnóstico.

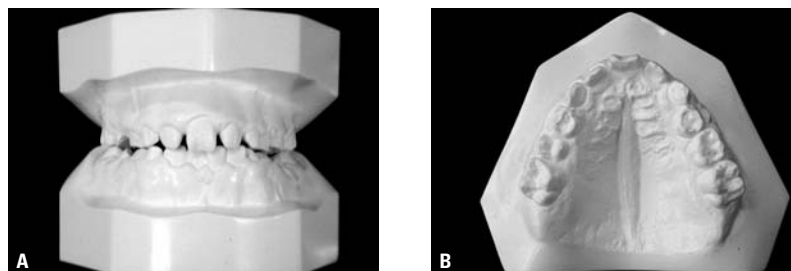


FIGURA 2 - **A)** Modelos de gesso para estudo, onde se evidencia apenas um incisivo central superior. **B)** Modelo de gesso superior, demonstrando atresia maxilar e incisivo central único.



FIGURA 3 - **A)** Radiografia periapical, onde se confirma a presença de um incisivo central superior único. **B)** Radiografia oclusal, confirmando a presença de um incisivo central superior único.

O plano de tratamento ortodôntico englobou uma Fase I, que constou de Expansão Rápida da Maxila (ERM), bem como apoio e interação com as especialidades da Prótese Dentária, Odontopediatria, e Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial. Ao final, estava prevista uma Fase II, de tratamento ortodôntico corretivo fixo. Além disso, foi indicado para a paciente um atendimento com uma equipe multidisciplinar, envolvendo médicos, geneticistas, fonoaudiólogo e psicólogo, visto que essa anomalia pode estar associada a outros problemas de desenvolvimento.

DISCUSSÃO

O acometimento da SICSS foi relatado inicialmente por Scott²³, que encontrou, de forma isolada em uma menina, a presença de um incisivo central superior solitário. Outro caso de SICSS foi verificado por Fulstow⁸, porém a paciente apresentava, além do incisivo central único, baixa estatura, doença cardíaca congênita, microcefalia e escoliose. Alguns fatores que podem estar associados à SICSS são a disfunção da glândula pituitária e a baixa estatura, visto que, em um estudo envolvendo pacientes com

SICSS, 7 indivíduos apresentavam baixa estatura e 5 tinham deficiências na produção do hormônio de crescimento²². Entretanto, Wesley et al.²⁷ relataram dois casos de SICSS em indivíduos com estatura normal, enquanto Cho e Drummond⁵ relataram casos de SICSS em 3 meninas chinesas sem deficiências de crescimento ou envolvimento sistêmico.

Conforme DiBiase e Cobourne⁶, as causas mais comuns para o desenvolvimento de um incisivo central único são o trauma e, menos comumente, a hipodontia. Quando a ausência dentária não encontra explicações na história clínica do paciente, uma análise genética pode apontar resultados. Torna-se importante o reconhecimento da SICSS quando essa tem etiologia desconhecida, pois a mesma pode indicar um fator de risco para a holoprosencefalia. Assim, é extremamente importante o papel do ortodontista no diagnóstico dessa condição, devendo o mesmo encaminhar esse paciente para testes genéticos a fim de averiguar outros possíveis distúrbios de desenvolvimento no indivíduo.

A SICSS pode estar associada a várias anomalias nasais congênicas, tais como atresia das

cóanas, estenose intranasal e estenose da abertura piriforme nasal. A atresia das cóanas consiste em uma obstrução óssea ou membranosa da abertura nasal posterior, causada por uma falha na desintegração oronasal. Já a estenose intranasal é um estreitamento ósseo da cavidade nasal entre a abertura piriforme e a cóana posterior. Enquanto a estenose da abertura piriforme nasal é uma obstrução nasal anterior secundária ao crescimento ósseo dos processos nasais da maxila. É importante salientar que os aspectos clínicos das alterações supracitadas são semelhantes e, frequentemente, uma tomografia computadorizada é necessária para o diagnóstico definitivo^{4,17}, sendo que diagnóstico pré-natal de SICSS pode ser realizado através de exame de ressonância magnética nuclear¹³.

Dessa forma, inúmeros estudos procuraram associar obstruções e estreitamentos nasais com a Síndrome do Incisivo Central Superior Solitário. Arlis e Ward¹ avaliaram 6 pacientes que apresentavam estenose congênita da abertura piriforme nasal e verificaram que, desses, 4 apresentavam SICSS. Lo et al.¹⁷ encontraram em seus achados que 63% dos pacientes que apresentavam estenose congênita na abertura piriforme nasal também apresentavam SICSS. Enquanto isso, Hall et al.¹¹ verificaram que, dentre 21 pacientes com SICSS, todos apresentavam uma relação positiva com histórico de obstrução nasal congênita, sendo que a atresia da cóana e a estenose intranasal foram encontradas em 7 e 8 pacientes, respectivamente. Já Levison et al.¹⁶ relataram dois casos de crianças neonatais, com obstrução nasal devido à estenose de cóanas, que apresentavam associação com incisivo central superior único, fato verificado através de tomografia computadorizada.

A presença de defeitos cromossômicos foi verificada em algumas crianças que apresentavam SICSS. Dolan et al.⁷ encontraram alterações cromossômicas em crianças com incisivo central único, havendo deleção em partes do cromossomo

18 (18p), o que também foi relatado por Aughton et al.² Já Masuno et al.¹⁸ relataram deleção na porção terminal do cromossomo 7q, o que também foi encontrado por Hall¹⁰ e Tubbs e Oakes²⁶. Outro fator que parece estar associado a SICSS é a mutação do gene SHH^{9,10,12,14,19,20}.

Para Yassin e El-Tal²⁸, o aparecimento de um incisivo solitário no lugar dos dois incisivos centrais superiores pode ocorrer devido à fusão de dois dentes vizinhos ou à agenesia de um germe dentário. Contudo, essa condição deve estar associada a outros fatores sistêmicos, como retardo de crescimento, holoprosencefalia autossômica dominante, e defeitos de desenvolvimento da linha média. Becktor et al.³ avaliaram a sutura intermaxilar, o padrão de erupção e o crescimento da maxila em um grupo de pacientes com SICSS. A amostra consistia de 11 pacientes com SICSS, que foram submetidos a telerradiografias laterais (cefalométricas), radiografias panorâmicas e radiografias intrabucais. Os exames radiográficos mostraram que a sutura intermaxilar era anormal anteriormente ao forame incisivo, contudo o crescimento horizontal e vertical da maxila era normal.

Kjaer et al.¹⁵ examinaram as características clínicas e a morfologia craniofacial de um grupo de 10 pacientes (9 meninas e 1 menino), com idades entre 8 e 17 anos, que apresentavam SICSS. Foram analisadas fotografias intra e extrabucais, telerradiografias laterais e radiografias panorâmicas, além dos modelos de gesso para estudo. Os resultados do estudo demonstraram que a morfologia craniofacial das 9 meninas com SICSS, quando comparada com parâmetros craniofaciais normais, apresentava base cranial anterior reduzida, uma inclinação maxilar reduzida, retrognática e posterior, e uma inclinação mandibular retrognática e posterior, sendo que alterações morfológicas na sela túrcica foram encontradas em 5 dos pacientes examinados. Além disso, esse grupo de pacientes apresentava características como: obstrução

nasal, desvio de septo, ausência de freio labial superior, e presença de sulcos palatinos medianos completos ou incompletos. Dessa forma, a presença de SICSS não deve ser considerada como uma simples anomalia dentária, pois pode estar associada a outras manifestações clínicas e más formações craniofaciais.

Tabatabaie et al.²⁵ procuraram avaliar a morfologia craniofacial e neurocraniana de crianças com SICSS através de radiografias de perfil e análises cefalométricas. A amostra foi constituída por 13 crianças (12 meninas e 1 menino) com idades entre 7 e 17 anos. As avaliações cefalométricas foram comparadas com medidas padrões. Os resultados do estudo demonstraram que o tamanho do neurocrânio, o prognatismo e a inclinação maxilar, o prognatismo mandibular e a inclinação dos incisivos inferiores são significativamente menores em pacientes com SICSS. Já a inclinação mandibular, a relação vertical dos maxilares e o ângulo mandibular estão significativamente aumentados em pacientes acometidos pela SICSS. Os dados desse estudo mostraram que a ocorrência da SICSS é sinal de um desenvolvimento anômalo, associado com desvios no tamanho neurocraniano e alterações no formato e na morfologia craniofacial.

Segundo Hall¹⁰, a etiologia da SICSS é incerta, podendo estar associada a mutações no gene SHH (II11F) e no cromossomo 7q, havendo uma correlação positiva com más formações nasais congênitas. Esses dentes irrompem e se desenvolvem na linha média da arcada superior, tanto na dentição decidua quanto na permanente. A presença de SICSS pode estar associada a algumas anomalias congênitas comuns, como: deficiência intelectual moderada a severa, doença cardíaca congênita, fissura labial e/ou palatina e, menos frequentemente, microcefalia, hipopituitarismo, estrabismo, atresia duodenal, escoliose, hipotireoidismo, ausência de rim, micropênis e genitália ambígua, sendo que baixa estatura pode ser encontrada em crianças. O diagnóstico da SICSS

deve ser realizado com 8 meses de idade, porém pode ser feito ao nascimento e, eventualmente, no pré-natal, entre a 18^a e 22^a semana de gestação, através do exame de ultrassom. Em pacientes que apresentem SICSS, a reabilitação deve ser realizada de acordo com as anomalias apresentadas, ou seja: estenoses das coanas requerem tratamento cirúrgico, para baixa estatura deve ser realizada terapia com hormônio do crescimento, e na presença de incisivo central superior único deve-se optar por um tratamento integrado entre as especialidades da Ortodontia e da Prótese e tratamento cirúrgico bucal.

Cho e Drummond⁵ sugerem que o diagnóstico precoce de SICSS é extremamente importante, pois é um sinal de que o paciente pode apresentar outras más formações congênitas severas, devendo haver, em pacientes infantis, um trabalho conjunto com o pediatra. Nos 3 pacientes avaliados por esses autores⁵, todos eram do sexo feminino e não apresentavam deficiências de crescimento ou envolvimento sistêmico. O tratamento dentário consistiu em abordagens preventivas e ortodônticas, sendo que, em dois casos, foi realizada expansão da arcada superior, movimentação do incisivo central único para um lado e posterior obtenção de espaço para a colocação de implante osseointegrado ou prótese.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O relato do presente caso clínico é de grande importância sob o ponto de vista do tratamento ortodôntico necessário para a solução dessa anomalia de oclusão dentária. O simples fato da presença de uma má oclusão dentária, corroborada pela atresia da maxila, sintetiza a gravidade funcional que esse tipo de situação representa, necessitando de reabilitação oral adequada, bem como uma atenção integral à saúde dos pacientes acometidos pela SICSS.

Os procedimentos odontológicos em pacientes com diagnóstico de SICSS variam de acordo

com o grau de comprometimento que a mesma acarreta. Procedimentos ortodônticos são extremamente importantes para a devolução da função e estética ao paciente, sendo necessária uma interdisciplinaridade com outras especialidades odontológicas para uma otimização dos

resultados clínicos. 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.

Solitary median maxillary central incisor syndrome: Case report

Abstract

Introduction: The presence of a single median maxillary central incisor is an uncommon event in the population. The prevalence of the Solitary Median Maxillary Central Incisor (SMMCI) syndrome is about 1:50,000 live births, occurring more in women. This alteration in the development of the dental occlusion is characterized by structural malformations, over all in midline region of the patient. The early diagnosis and the adequate treatment of this syndrome are of great importance, therefore this condition can be an indication that the patient can present other severe congenital malformations, not having to consider the SMMCI a simple dental anomaly. The orthodontic procedures, in these cases, vary depending on the degree of involvement of bone structures of the maxilla, the occlusion in itself, and mainly of the midpalatal suture. **Objectives:** To discuss, based on scientific evidence, important aspects related to the SMMCI and present a clinical case of female patient with SMMCI, which was submitted to orthodontic treatment in the Children's Dental Integrated Clinic of the Federal University of Santa Maria - RS/ Brazil. **Conclusion:** According to the critical analysis of literature, it is very important to correctly early diagnose this condition, since there is the possibility of this syndrome to be associated with other problems of development. Moreover, the patients affected by SMMCI should be attended by a multidisciplinary health team in order to optimize the clinical results and recover the quality of life of these patients.

Keywords: Solitary median maxillary central incisor. Single median maxillary central incisor. SMMCI. Orthodontics.

REFERÊNCIAS

1. Arlis H, Ward RF. Congenital nasal pyriform aperture stenosis- isolated abnormality vs developmental field defect. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992 Sep;118(9):989-91.
2. Aughton DJ, AlSaadi AA, Transue DJ. Single maxillary central incisor in a girl with del(18p) syndrome. *J Med Genet.* 1991 Aug;28(8):530-2.
3. Becktor KB, Sverrild L, Pallisgaard C, Burhoj J, Kjaer I. Eruption of the central incisor, the intermaxillary suture, and maxillary growth in patients with a single median maxillary central incisor. *Acta Odontol Scand.* 2001 Dec;59(6):361-6.
4. Brown OE, Manning SC, Myer CM. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngos.* 1989 Jan;99(1):86-91.
5. Cho SY, Drummond BK. Solitary median maxillary central incisor and normal stature: a report of three cases. *Int J Paediatr Dent.* 2006 Mar;16(2):128-34.
6. DiBiase AT, Cobourne MT. Beware the solitary maxillary median central incisor. *J Orthod.* 2008 Mar;35(1):16-9.
7. Dolan LM, Willson K, Wilson WG. 18p-syndrome with a single central maxillary incisor. *J Med Genet.* 1981 Oct;18(5):396-8.
8. Fulstow ED. The congenital absence of an upper central incisor: report of a case. *Br Dent J.* 1968 Feb 20;124(4):186-8.
9. Gavelli L, Zanacca C, Caselli G, Banchini G, Dubourg C, David V, et al. Solitary median maxillary central incisor syndrome: clinical case with a novel mutation of sonic hedgehog. *Am J Med Genet A.* 2004 May 15;127A(1):93-5.
10. Hall RK. Solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2006 Apr 9;1:12.
11. Hall RK, Bankier A, Aldred MJ, Kan K, Lucas JO, Perks AG. Solitary median maxillary central incisor, short stature, choanal atresia/midnasal stenosis (SMMCI) syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997 Dec;84(6):651-62.
12. Hehr U, Gross C, Diebold U, Wahl D, Beudt U, Heidemann P, et al. Wide phenotypic variability in families with holoprosencephaly and a sonic hedgehog mutation. *Eur J Pediatr.* 2004 Jul;163(7):347-52.
13. Johnson N, Windrim R, Chong K, Viero S, Thompson M, Blaser S. Prenatal diagnosis of solitary median maxillary central incisor syndrome by magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008 Jul;32(1):120-2.

14. Kjaer I, Becktor KB, Russell B. Single median maxillary central incisor, SMMCI. Pathogenesis and phenotypic characteristics. In: IADR/AADR/CADR 82nd General Session; 2004 March 10-13; Hawaii: International Association for Dental Research; 2004. abstract 2639. [cited 2010 June 12]. Available from: http://iadr.confex.com/iadr/2004Hawaii/techprogram/abstract_43524.htm.
15. Kjaer I, Becktor KB, Lisson J, Gormsen C, Russell BG. Face, palate, and craniofacial morphology in patients with a solitary median maxillary central incisor. *Eur J Orthod*. 2001 Feb; 23(1):63-73.
16. Levison J, Neas K, Wilson M, Cooper P, Wojtulewicz J. Neonatal nasal obstruction and a single maxillary central incisor. *J Paediatr Child Health*. 2005 Jul;41(7):380-1.
17. Lo FS, Lee YJ, Lin SP, Shen EY, Huang JK, Lee KS. Solitary maxillary central incisor and congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Eur J Pediatr*. 1998 Jan;157(1):39-44.
18. Masuno M, Fukushima Y, Sugio Y, Ikeda M, Kuroki Y. Two unrelated cases of single maxillary incisor with 7q terminal deletion. *Jinrui Idengaku Zasshi*. 1990 Dec;35(4):311-7.
19. Nanni L, Ming JE, Du Y, Hall RK, Aldred M, Bankier A, et al. SHH mutation is associated with solitary median maxillary central incisor: a study of 13 patients and review of the literature. *Am J Med Genet*. 2001 Jul 22;102(1):1-10.
20. Nieuwenhuis E, Hui CC. Hedgehog signaling and congenital malformations. *Clin Genet*. 2005 Mar;67(3):193-208.
21. Nordgarden H, Jensen JL, Storhaug K. Reported prevalence of congenitally missing teeth in two Norwegian counties. *Community Dent Health*. 2002 Dec;19(4):258-61.
22. Rappaport EB, Ulstrom RA, Gorlin R, Lucky AW, Colle E, Miser J. Solitary maxillary central incisor and short stature. *Pediatr*. 1977 Dec;9(6):924-8.
23. Scott DC. Absence of upper central incisors. *Br Dent J*. 1958; 104:247-8.
24. Simon AR, Roberts MW. Solitary incisor syndrome and holoprosencephaly. *J Clin Pediatr Dent*. 1993;17(3):175-7.
25. Tabatabaie F, Sonnesen L, Kjaer I. The neurocranial and craniofacial morphology in children with solitary median maxillary central incisor (SMMCI). *Orthod Craniofac Res*. 2008 May;11(2):96-104.
26. Tubbs RS, Oakes WJ. Lumbosacral agenesis and anteroposterior split cord malformation in a patient with single central maxillary incisor: case report and review of the literature. *J Child Neurol*. 2004 Jul;19(7):544-7.
27. Wesley RK, Hoffman WH, Perrin J, Delaney JR Jr. Solitary maxillary central incisor and normal stature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1978 Dec;46(6):837-42.
28. Yassin OM, El-Tal YM. Solitary maxillary central incisor in the midline associated with systemic disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1998 May;85(5):548-51.

Enviado em: agosto de 2008
Revisado e aceito: outubro de 2008

Endereço para correspondência

Eduardo Machado
Rua Francisco Trevisan, n° 20, Bairro Nossa Sra. de Lourdes
CEP: 97.050-230 - Santa Maria / RS
E-mail: machado.rs@bol.com.br