



UNIVERSIDADE  
ESTADUAL DE LONDRINA

---

BIANCA CARVALHO SILVEIRA

**ALTERAÇÕES DENTÁRIAS EM PACIENTE  
DIAGNOSTICADO COM 49,XXXXY:  
APRESENTAÇÃO DE UM CASO CLÍNICO**

---

Londrina  
2021

BIANCA CARVALHO SILVEIRA

**ALTERAÇÕES DENTÁRIAS EM PACIENTE  
DIAGNOSTICADO COM 49,XXXXY:  
APRESENTAÇÃO DE UM CASO CLÍNICO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Universidade Estadual de Londrina - UEL, como requisito parcial para a obtenção do título de Cirurgiã-Dentista.

Orientador: Prof. Dra. Maria José Sparça Salles

Londrina  
2021

Silveira, Bianca.  
ALTERAÇÕES DENTÁRIAS EM PACIENTE DIAGNOSTICADO COM  
49,XXXXY: : APRESENTAÇÃO DE UM CASO CLÍNICO / Bianca Silveira. -  
Londrina, 2021.

27 f.

Orientador: Maria José Sparça Salles.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) - Universidade  
Estadual de Londrina, Centro de Ciências da Saúde, Graduação em Odontologia,  
2021.

Inclui bibliografia.

1. Síndrome 49,XXXXY - TCC. 2. Odontopediatria - TCC. 3. Anormalidades  
dentárias - TCC. I. Sparça Salles, Maria José. II. Universidade Estadual de  
Londrina. Centro de Ciências da Saúde. Graduação em Odontologia. III. Título.  
CDU 616.31

BIANCA CARVALHO SILVEIRA

**ALTERAÇÕES DENTÁRIAS EM PACIENTE DIAGNOSTICADO COM  
49,XXXXY:  
APRESENTAÇÃO DE UM CASO CLÍNICO**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado à Universidade Estadual de  
Londrina - UEL, como requisito parcial para  
a obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

**BANCA EXAMINADORA**

---

Orientadora: Profa. Dra. Maria José Sparça  
Salles  
Universidade Estadual de Londrina - UEL

---

Profa. Dra. Fernanda Simões de Almeida  
Universidade Estadual de Londrina - UEL

Londrina, \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço primeiramente a Deus, que me concedeu a vida e me abençoou com saúde para que eu chegasse até aqui. Sem Ele nada seria possível.

Aos meus pais, por todo esforço investido em meus estudos, por todo apoio e por sempre acreditarem em mim. Gratidão pelo amor incondicional em minha vida. Este trabalho é a prova de que os esforços deles pela minha educação não foram em vão e valeram a pena.

A minha orientadora, Maria José, que tem todo meu carinho e admiração, por todas as oportunidades que me deu durante a graduação, pela paciência comigo e por todos os ensinamentos.

A todos meus familiares, amigos e colegas de graduação, em especial a minha tia, Valda, que apesar de todas as diferenças sempre acreditou em mim e me deu todo suporte para eu estar aqui hoje.

Ao André, que foi minha dupla e amigo, que esteve comigo desde o primeiro dia, me apoiou nos dias ruins e comemorou comigo todas as minhas vitórias.

A todos que de alguma forma participaram da elaboração desse trabalho, em especial a Viviane Mestre, que tanto me ensinou e me ajudou, não só na conclusão deste, mas em tantos outros trabalhos.

E a todos os mestres que contribuíram com a minha formação acadêmica e profissional durante a minha vida.

Por fim, também quero agradecer à Universidade Estadual de Londrina, que me acolheu e foi minha segunda casa durante esses anos. Onde eu conheci pessoas que vou levar pra vida e onde vivi experiências que jamais vou esquecer. Tenho muito orgulho de ser UEL.

*“É muito melhor lançar-se em busca de conquistas grandiosas, mesmo expondo-se ao fracasso, do que alinhar-se com os pobres de espírito, que nem gozam muito nem sofrem muito, porque vivem numa penumbra cinzenta, onde não conhecem nem vitória, nem derrota.”*  
*(Theodore Roosevelt)*

SILVEIRA, Bianca. **Alterações dentárias em paciente diagnosticado com 49,XXXXY**: apresentação de um caso clínico. 2021. 27. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) – Universidade Estadual de Londrina, Londrina, 2021.

## RESUMO

A síndrome 49,XXXXY é uma aneuploidia de cromossomo sexual rara, com incidência de 1:85.000 a 100.000 nascidos vivos, que afeta indivíduos do sexo masculino e sua etiologia está ligada a não disjunção dos cromossomos homólogos, sendo o mosaicismo comum. Os achados gerais incluem disgenesia testicular, hipogonadismo hipergonadotrópico e atraso no desenvolvimento. Pacientes acometidos por essa síndrome normalmente apresentam alterações bucais como taurodontismo, agenesia e alto índice de cárie. O objetivo deste estudo foi estudar a literatura a respeito da Síndrome 49,XXXXY e relatar o caso de um paciente atendido na Clínica de Especialidades Infantis/UEL. A coleta de dados do paciente se deu a partir de anamnese e entrevista feita com a mãe, onde foram obtidas informações sobre o parto, gestação, hábitos maternos antes e durante a gestação, hábitos parafuncionais e dieta do paciente. No exame clínico intrabucal observou-se gengivite, acúmulo de placa e de cálculo, má oclusão dentária com mordida aberta, defeito de esmalte nos dentes decíduos e permanentes erupcionados e atraso na formação dentária. A radiografia panorâmica revelou agenesia dos segundos pré-molares superiores e inferiores, atraso na erupção dentária, imagens radiolúcidas sugestivas de cárie, retenção prolongada de alguns dentes decíduos e algumas giroversões. Houve também suspeita de taurodontismo nos molares inferiores. Para confirmação do taurodontismo foram realizadas duas fórmulas: a fórmula de Keene e de Shifman e Chanannel. Comparando o paciente com achados da literatura, observamos que as características físicas e bucais são compatíveis, das orais podemos citar agenesia, taurodontismo e o alto índice de cárie. Devido às limitações do paciente em função da alteração genética, cabe aos odontólogos orientar os responsáveis sobre doenças e higiene bucal. O acompanhamento e a conduta do profissional promoverão qualidade de vida ao paciente e evitará possíveis complicações.

**Palavras-chave:** Síndrome 49,XXXXY, Odontopediatria, Anormalidades dentárias.

SILVEIRA, Bianca. **Dental changes in a patient diagnosed with 49, XXXXY:** presentation of a clinical case. 2021. 27. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) – Universidade Estadual de Londrina, Londrina, 2021.

## ABSTRACT

Syndrome 49, XXXXY is a rare sex chromosome aneuploidy, with an incidence of 1: 85,000 to 100,000 live births, affecting male individuals and its etiology is linked to non-disjunction of homologous chromosomes, with mosaicism being common. General findings include testicular dysgenesis, hypergonadotropic hypogonadism and developmental delay. Patients affected by this syndrome usually present oral alterations such as taurodontism, agenesis and a high rate of caries. The aim of this study was to study the literature on Syndrome 49, XXXXY and report the case of a patient treated at the Clínica de Especialidades Infantis / UEL. The collection of patient data was based on anamnesis and an interview with the mother, where information was obtained on childbirth, pregnancy, maternal habits before and during pregnancy, parafunctional habits and the patient's diet. In the intraoral clinical examination, gingivitis, plaque and calculus accumulation, dental malocclusion with open bite, enamel defect in erupted primary and permanent teeth and delayed dental formation were observed. Panoramic radiography revealed agenesis of the upper and lower second premolars, delayed tooth eruption, radiolucent images suggestive of caries, prolonged retention of some primary teeth and some gyroversions. There was also a suspicion of taurodontism in the lower molars. Two formulas were used to confirm taurodontism: Keene's and Shifman's and Chanannel's. Comparing the patient with findings in the literature, we observed that the physical and oral characteristics are compatible, of the oral ones we can mention agenesis, taurodontismo and the high index of caries. Due to the limitations of the patient due to the genetic alteration, it is up to dentists to guide those responsible for diseases and oral hygiene. The monitoring and conduct of the professional will promote quality of life for the patient and avoid possible complications.

**Key-words:** Syndrome 49, XXXXY, Pediatric Dentistry, Dental Abnormalities.

## LISTA DE FIGURAS

- Figura 1** – Vista frontal do paciente, aos 11 anos, apresentando:  
micropênis, cotovelos proeminentes e quadril largo..... 17
- Figura 2** – Radiografia panorâmica: seta indica agenesia dos segundos pré-  
molares ..... 17
- Figura 3** – Radiografia panorâmica: Seta indica os dentes 36, 46, 37 e 47,  
com possível taurodontismo..... 18
- Figura 4** – Fórmula de Keene (1966) ..... 19
- Figura 5** – Figura 5: Fórmula de Shifman & Chanannel (1978) ..... 19

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1</b> – Resultados das fórmulas de Keene e Shifman & Chanannel nos molares permanentes inferiores.....	20
--	----

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

UEL          Universidade Estadual de Londrina

## SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO .....	14
2	RELATO DE CASO .....	16
3	DISCUSSÃO .....	21
4	REFERÊNCIAS .....	25

## 1 INTRODUÇÃO

A Síndrome 49,XXXXY é uma aneuploidia de cromossomo sexual rara, que afeta indivíduos do sexo masculino, com incidência de 1:85.000 nascidos vivos (Burgemeister et al., 2019). Caracteriza-se pela presença de três cromossomos X extras, decorrentes da não disjunção materna na meiose I e II (Buller e Pfeifer, 2018). Citada pela primeira vez por Fraccaro et al. em 1960, diversas vezes é associada a uma variante da Síndrome de Klinefelter (SK), por ambas apresentarem um ou mais cromossomos X extras, levando os indivíduos a manifestarem disgenesia testicular e hipogonadismo hipergonadotrópico (Tartaglia et al., 2011). Ambas as síndromes possuem fenótipos em comum contudo, a síndrome 49,XXXXY apresenta maior número de anormalidades congênicas e geralmente os problemas neuropsicológicos são mais graves que a forma 47,XXY (Del Rio et al., 2018).

Segundo Putra et al., 2018, as características que acometem essa condição incluem baixa estatura, sinostose radioulnar, displasia do quadril, malformação gênito-urinária, hérnia inguinal, pé torto, anomalias cardíacas e deficiência intelectual. As manifestações orais comuns são taurodontismo, incisivos em forma de pá, proeminência mandibular e agenesia de dentes permanentes (Kodaira et al., 2009).

A agenesia dentária é descrita pela ausência de ao menos um dente permanente e pode estar ligada a uma herança genética ou associada a síndromes (Lebbe et al., 2017). A hipodontia associada a anormalidades congênicas ocorre quando não há formação de parte dos botões epiteliais a partir da lâmina dentária, isso pode ocorrer por mutações no gene PAX-9 ou ausência de fatores de transcrição MSX-1 e MSX-2 (Mafra et al., 2012).

O taurodontismo é uma alteração que afeta principalmente os molares permanentes caracterizado pelo aumento da câmara pulpar com deslocamento apical, aumento do corpo do dente, diminuição das raízes e presença de bi ou trifurcação radicular (Dineshshankar et al., 2014). A mudança na forma dental ocorre quando o diafragma epitelial da bainha de Hertwig não invagina no nível horizontal adequadamente (Mohan et al., 2013). De acordo com Farge et al. (1985), o taurodontismo está associado a aneuploidias do cromossomo X e pode ser usado como critério para diagnosticar pentassomias além de relatar ter observado

pacientes com úvula bífida, macroglossia e defeitos de esmalte dentário.

A má higienização bucal causada pelo déficit cognitivo dos pacientes acometidos pela síndrome resulta em perda precoce dos dentes, o que pode ser minimizado através do acompanhamento odontológico e a cooperação de familiares e cuidadores (Achtari et al., 2014).

O objetivo deste trabalho foi relatar as alterações anatomofisiológicas de interesse odontológico de um paciente afetado pela síndrome 49,XXXXY e relacionar com a literatura.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino foi encaminhado para atendimento na Clínica de Especialidades Infantis/Universidade Estadual de Londrina (UEL), aos 10 anos de idade. Através de anamnese e entrevista feita com a mãe, foram obtidas informações sobre o parto, gestação, hábitos maternos antes e durante a gestação, hábitos parafuncionais e dieta do paciente.

O parto cesáreo foi realizado pré termo com 36 semanas de gestação. A criança nasceu com 2085 gramas e 42 centímetros de comprimento. Apresentou perímetro encefálico de 32 centímetros e APGAR 8 no primeiro minuto e 9 no quinto minuto. Mãe e pai não consanguíneos, com 19 e 22 anos, respectivamente no momento da concepção. Mãe nega uso de substâncias ilícitas, álcool ou tabaco durante a gestação e relata início do pré-natal no 1º trimestre de gravidez. Aos 2 meses de vida, o paciente passou por cirurgia cardíaca para correção de persistência de canal arterial.

O diagnóstico se deu aos 5 anos, com o resultado do cariótipo 49,XXXXY[45]/46,XY[5]. O paciente fez uso de testosterona dos 6 aos 13 anos de idade intercalando 3 meses o uso de Durateston® com 3 meses sem medicação para avaliação endocrinológica.

Mãe afirma que o paciente mantinha uma dieta balanceada, fazia uso de chupeta e realizava higienização bucal sem supervisão, 3 vezes ao dia, com dentífrico fluoretado e raramente fazia uso de fio dental.

Conforme apresentado na Figura 1, a anamnese revelou hipotonia muscular, hipertelorismo ocular, pregas epicânticas, fissuras palpebrais oblíquas, ponte nasal plana, tremor postural, displasia congênita de quadril, sinostose rádio-ulnar, clinodactilia de quinto dígito, micropênis, pé plano e torto, dificuldade na fala e comportamento tímido. A altura do paciente de 1,58 cm foi considerada normal para a idade de 11 anos, segundo a tabela fornecida pela Sociedade Brasileira de Pediatria (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2007).



Figura 1 - Vista frontal do paciente, aos 11 anos, apresentando: micropênis, cotovelos proeminentes e quadril largo

No exame clínico intrabucal observou-se presença de gengivite, placa bacteriana, acúmulo de cálculo, má oclusão dentária com mordida aberta, defeito de esmalte nos dentes decíduos e permanentes erupcionados e atraso na formação dentária. A radiografia panorâmica revelou agenesia dos segundos pré-molares superiores e inferiores (Figura 2).

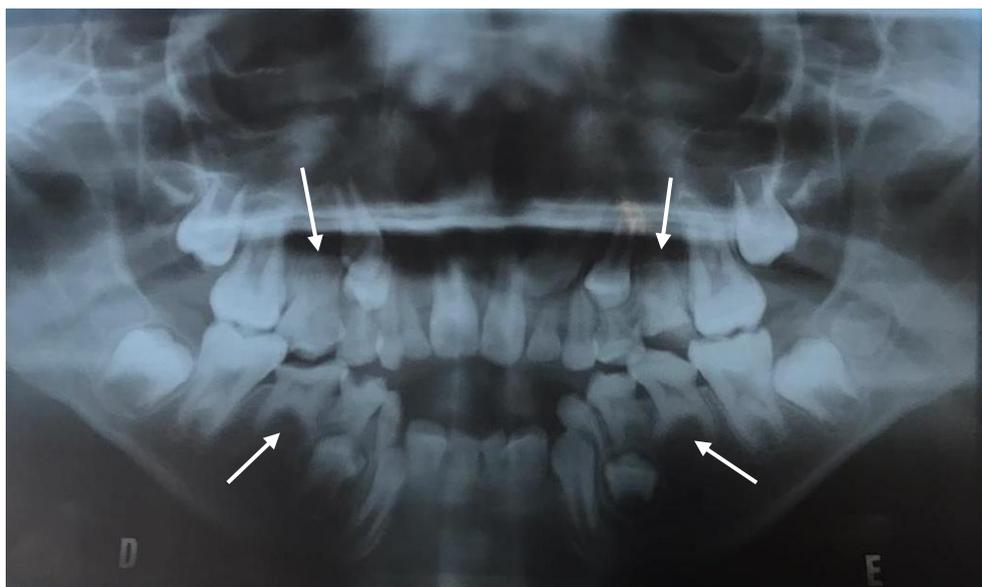


Figura 2 - Radiografia panorâmica: seta indica agenesia dos segundos pré-molares

O tratamento realizado consistiu de 8 sessões para remoção do cálculo com raspagem e alisamento radicular, aplicação de fluoreto de prata e diamina nos dentes posteriores para paralisar e prevenir futuras cáries e instruções de higiene.

O paciente ficou sem acompanhamento odontológico dos 11 aos 15 anos de idade. Aos 15 anos, foi solicitado nova radiografia panorâmica que revelou atraso na erupção dentária, imagens radiolúcidas sugestivas de cárie em 11 dentes (16, 24, 37, 36, 55, 65, 75, 74, 84, 85 e 46), retenção prolongada dos dentes decíduos (53, 52, 63, 75, 74, 73, 84 e 85), agenesia de dentes permanentes (13, 12, 22, 35 e 45) e giroversão dos elementos 73, 33, 31, 41, 42 e 43, além de suspeita de taurodontismo nos molares inferiores (Figura 3).

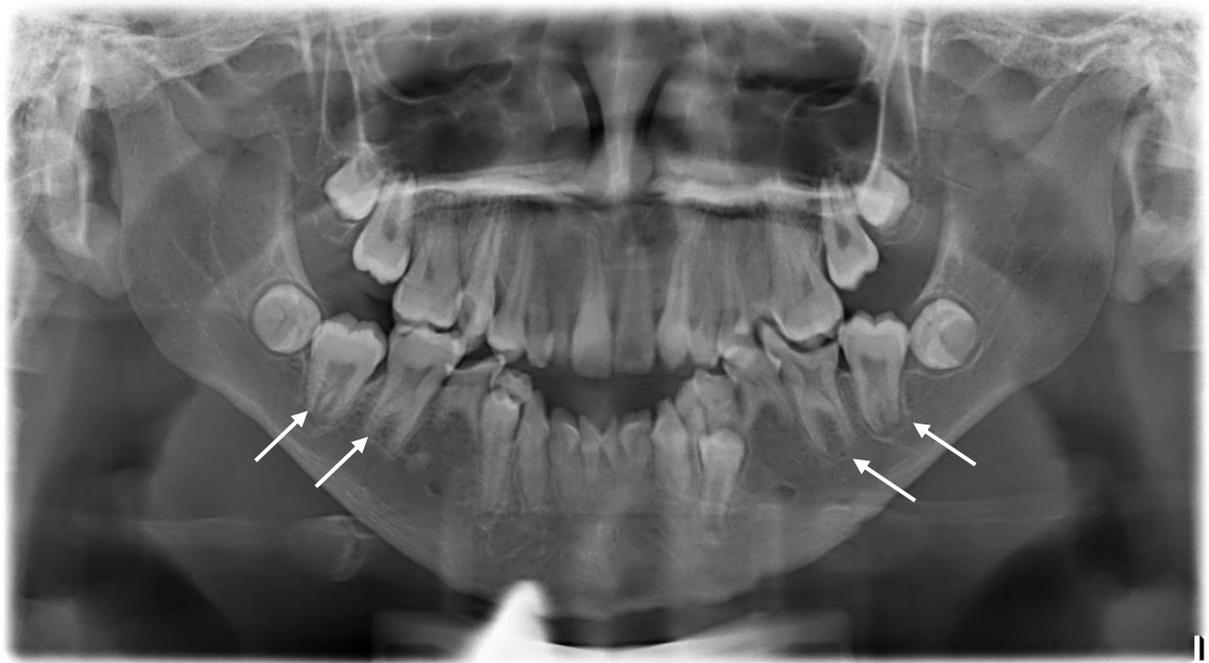
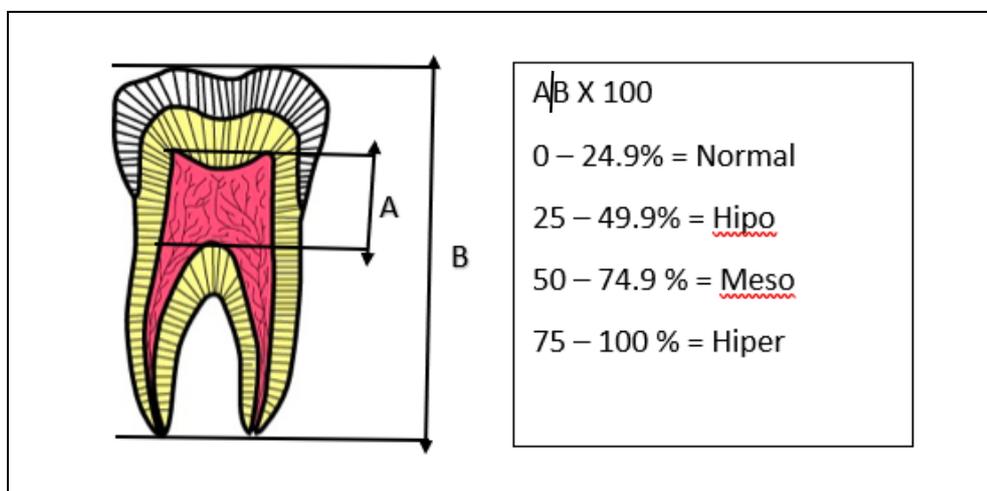


Figura 3 - Radiografia panorâmica: Seta indica os dentes 36, 46, 37 e 47, com possível taurodontismo

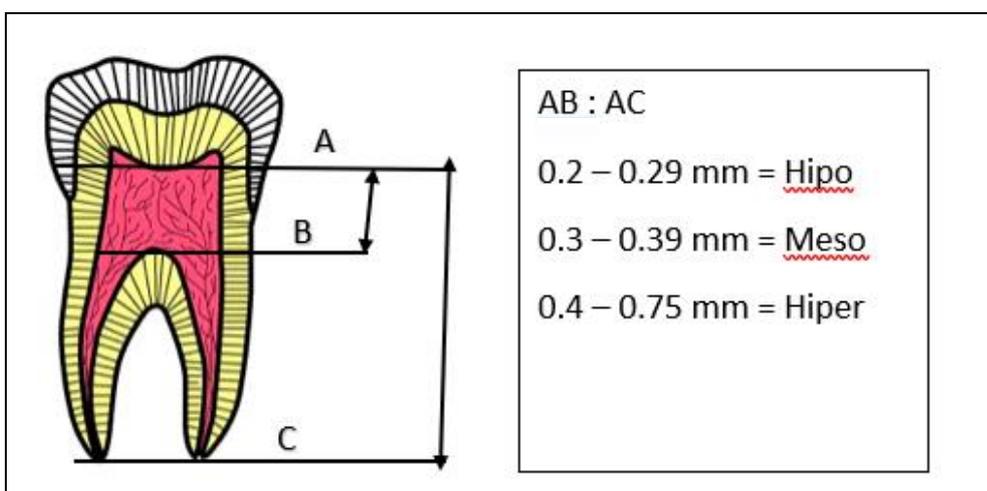
Para confirmação da presença do taurodontismo nos dentes 36, 46, 37 e 47 foi realizado medidas dos elementos dentários envolvidos utilizando dois métodos de diagnóstico: a fórmula de Keene:  $A/B \times 100$ , onde A é o comprimento total da polpa e B o comprimento total do dente; se o valor for maior ou igual a 25 % o paciente possui taurodontismo (Figura 4); e a fórmula do Shifman e Chanannel:  $AB/AC$ , onde A equivale ao teto da câmara pulpar, B o assoalho e C o ápice

radicular. Se a resposta for maior ou igual a 0.2 mm, o paciente é afetado por taurodontismo. (Figura 5).



**Figura 4:** Fórmula de Keene (1966)

Fonte: Neville et al., 2009. Adaptada pelo autor.



**Figura 5:** Fórmula de Shifman & Chanannel (1978)

Fonte: Neville et al., 2009. Adaptada pelo autor.

Segundo a fórmula de Keene, os dentes 36 e 46 são considerados normais e os dentes 37 e 47 são afetados por hipotaurodontismo. Porém os resultados obtidos pela equação de Shifman & Chanannel indicam que os dentes 36 e 46 são hipotaurodônticos, enquanto os dentes 37 e 47 são hipertaurodônticos (Tabela 1).

**Tabela 1:** Resultados das fórmulas de Keene e Shifman & Chanannel nos molares permanentes inferiores

<b>Dente</b>	<b>Keene</b>	<b>Shifman &amp; Chanannel</b>
<b>%</b>		<b>(mm)</b>
<b>36</b>	<b>20</b>	<b>0,27</b>
<b>37</b>	<b>29,16</b>	<b>0,46</b>
<b>46</b>	<b>13,3</b>	<b>0,21</b>
<b>47</b>	<b>25</b>	<b>0,46</b>

**Fonte:** o próprio autor

### 3 DISCUSSÃO

Das características gerais descritas na literatura o paciente apresenta: hipertelorismo ocular, pregas epicantais, fissuras palpebrais obliquas, clinodactilia do quinto dígito, pé plano e cotovelos proeminentes (Tartaglia et al., 2011, Buller & Pfeifer, 2018).

Pacientes com a síndrome 49,XXXXY apresentam baixa estatura (Tartaglia et al., 2011). A terapia com testosterona normaliza o desenvolvimento reprodutivo enquanto os valores de vitamina D, acarreta melhora no perfil metabólico e no desenvolvimento neurocognitivo, principalmente se for iniciada precocemente (Mazzilli et al., 2015). Ao contrário do que a literatura descreve, o paciente do presente estudo possui altura normal para sua idade. Isso pode ser explicado pelo acompanhamento pelo endocrinologista com prescrição de testosterona dos 6 aos 13 anos de idade, contudo, houve pouco desenvolvimento gonadal.

Indivíduos afetados pela Síndrome 49,XXXXY podem apresentar alterações bucais como alto índice de cárie, hipoplasia de esmalte e má oclusão (Tartaglia et al., 2011). O paciente apresentou alto índice de cárie, o que pode estar relacionado a interrupção do acompanhamento odontológico e a realização da higienização bucal sem supervisão. Também foi observado defeitos de esmalte em dentes decíduos e permanentes. Segundo Ahtari et al., 2014, pacientes com déficit cognitivo apresentam maior número de dentes cariados por não possuir coordenação motora nem maturidade cognitiva suficiente para realizar boa higienização, o que poderia ser minimizado com o auxílio dos cuidadores e consultas periódicas ao dentista. Adicionalmente fenda palatina é uma das malformações descritas (Buller & Pfeifer, 2018), o paciente descrito não foi acometido por esta alteração.

A agenesia dentária é uma anormalidade que pode ser de origem sindrômica ou não, e sua etiologia pode estar relacionada a fatores ambientais e genéticos (Chhabra, et al., 2013). Segundo Al-Ani et al., a agenesia em suas formas mais graves pode ocasionar mal oclusão, atraso no desenvolvimento dentário, erupção ectópica, taurodontismo e hipoplasia de esmalte. O paciente possui agenesia dos permanentes 13, 12, 22, 35 e 45, sendo fator predisponente para a má oclusão, assim como as perdas dentárias precoces, que causaram espaços inapropriados. Esses fatores também explicam a giroversão dos dentes 73, 33, 31,

41, 42 e 43.

O taurodontismo é uma condição rara que afeta os molares, fazendo com que a coroa dentária seja mais longa e as raízes pequenas, e haja um aumento do corpo e da câmara pulpar (Gowans, et al., 2019). As teorias sobre a etiologia do taurodontismo são diversas, mas sempre ligadas a invaginação da bainha de Hertwig (Dineshshankar et al., 2014). Pode estar ou não relacionado com alguma síndrome, mas está diretamente ligado a aneuploidias do cromossomo X (Farge et al., 1985). O diagnóstico não pode ser feito através do exame clínico, se faz necessário o exame radiográfico (Kusunoki et al., 1999).

Em 1928, Shaw classificou taurodontismo em subtipos, sendo leve (hipotaurodontismo), moderado (mesotaurodontismo) e grave (hipertaurodontismo), para mais precisão do grau dessa condição (Mohan et al., 2013). Posteriormente, em 1966, Keene os classificou da mesma maneira, mas com base nos resultados obtidos após o cálculo do índice taurodôntico, e em 1978, Shifman & Chanannel descreveram um método onde três variantes eram medidas em radiografia (Soriano et al., 2011).

Mesmo podendo ser identificado subjetivamente através da radiografia, o diagnóstico de taurodontismo somente será válido após uma análise objetiva (Ruprecht et al., 1987). Para confirmação da presença do taurodontismo no paciente estudado, foram realizadas as medidas dos elementos dentários envolvidos utilizando os métodos de diagnóstico de Keene e de Shifman & Chanannel. Segundo a fórmula de Keene aplicada nos molares inferiores do paciente, os dentes 36 e 46 são considerados normais e os dentes 37 e 47 são afetados pelo taurodontismo em sua forma leve (hipotaurodônticos). Os resultados obtidos pela equação de Shifman & Chanannel mostraram que os quatro dentes são taurodônticos, sendo os dentes 36 e 46 hipotaurodônticos, enquanto os dentes 37 e 47 são afetados pelo taurodontismo em sua forma mais grave (hipertaurodônticos). O paciente apresenta taurodontismo nos dentes 37 e 47 confirmado pelas equações, mesmo que haja contradição quanto a severidade.

Embora não exista tratamento para essa condição, é importante saber detectá-la, a fim de excluir alterações sistêmicas que alargam a câmara pulpar, como a deficiência de Vitamina D, por exemplo (Porto et al., 2009). O diagnóstico precoce e acompanhamento de dentes taurodônticos se faz necessário pelo alto risco de exposição pulpar causado por cárie ou durante tratamentos

restauradores (Cunha et al., 2021). Ainda, dentes taurodônticos são vistos como grandes desafios para endodontistas pela anormalidade de suas raízes, fazendo com que as chances de perfuração durante a instrumentação sejam maiores do que em dentes normais (Silva et al., 2015). A prevenção é a melhor alternativa para pacientes acometidos por dentes taurodônticos, tendo em vista que não há nada que possamos fazer para reverter essa alteração morfológica.

#### **4 CONCLUSÃO**

O caso abordado reforça a dificuldade de pacientes sindrômicos em manter uma correta higienização bucal sem ajuda de familiares e cuidadores, fazendo assim, com que sua saúde oral seja prejudicada. Pacientes com a Síndrome 49,XXXXY apresentam importantes alterações dentárias, como o taurodontismo, por isso é de extrema importância o acompanhamento odontológico regular, para evitar maiores complicações.

## REFERÊNCIAS

- ACHTARI, M.; ACHTARIS, M.; GEORGAKOPOULOU, E. 2014. Dental Treatment of 49,XXXXY Syndrome: A Case Report. **Hospital chronicles** 2014, 9(4): 266–268.
- AL-ANI, A.; ANTOUN, J.; THOMSON, W.; et al. 2017. Hypodontia: An Update on Its Etiology, Classification, and Clinical Management. **Biomed Res Int.** 2017;2017:9378325. doi:10.1155/2017/9378325
- BULLER, M.; PFEIFER, C. 2017. Severe myelinopathy in 49,XXXXY syndrome. **The Neuroradiology Journal**, [S.L.], v. 31, n. 5, p. 523-525, 19 jun. 2017. SAGE Publications. doi:10.1177/1971400917703989.
- BURGEMEISTER, A.; DAUMILLER, E.; DU BOIS, G.; et al. 2019. Clinical report of 8 patients with 49,XXXXY syndrome: Delineation of the facial gestalt and depiction of the clinical spectrum. **Eur J Med Genet.** 2019 Mar;62(3):210-216. doi: 10.1016/j.ejmg.2018.07.016. Epub 2018 Jul 18. PMID: 30031153.
- CHHABRA, N.; GOSWAMI M.; CHHABRA A. 2014. Genetic basis of dental agenesis--molecular genetics patterning clinical dentistry. **Med Oral Patol Oral Cir Bucal.** 2014;19(2):e112-e119. Published 2014 Mar 1. doi:10.4317/medoral.19158
- CUNHA, R.; SILVEIRA, F; NUNES, M.; et al. 2012. Hipertaurodontismo Bilateral: Relato de um Caso. **Rev Odontol Bras Central** 2012;21(56).
- DEL RÍO, R.; SANTOS, T.; TRAVIESO-SUÁREZ, L.; et al. 2018. Karyotype 48,XXXY/49,XXXXY and proximal radioulnar synostosis. **Anales de Pediatría** (English Edition), [S.L.], v. 88, n. 5, p. 282-284, maio 2018. Elsevier BV. doi: 10.1016/j.anpede.2017.05.011.
- DINESHSHANKAR, J.; SIVAKUMAR, M.; BALASUBRAMANIAM, A.; et al. 2014. Taurodontism. **J Pharm Bioallied Sci.** 2014;6(Suppl 1):S13-S15. doi:10.4103/0975-7406.137252.
- FARGE, P.; DALLAIRE, L.; ALBERT, G.; et al., 1985. Oral and dental development in X chromosome aneuploidy. **Clinical genetics.** doi: org/10.1111/j.1399-0004.1985.tb00198.x.
- FRACCARO, M.; KAIJSER, K.; LINDSTEN, J. 1960. A child with 49 chromosomes. **The Lancet**, [S.L.], v. 276, n. 7156, p. 899-902, out. 1960. Elsevier BV. doi:10.1016/s0140-6736(60)91963-2.
- GOWANS, L.; CAMERON-CHRISTIE, S.; SLAYTON, R.; et al. “Missense Pathogenic variants in KIF4A Affect Dental Morphogenesis Resulting in X-linked Taurodontism, Microdontia and Dens-Invaginatus.” **Frontiers in genetics** vol. 10 800. 20 Sep. 2019, doi:10.3389/fgene.2019.00800.
- KODAIRA, H.; OHNO, K.; IDE, M.; et al. 2009. Dental management of 49,XXXXY syndrome with taurodontism: A case report. **Pediatric Dental Journal.** Volume 19, Issue 2, 2009, Pages 262-266. doi: 10.1016/S0917-2394(09)70184-3.

KUSSUNOKI, M.; ARITA, E.; FREITAS, C.; et al. 1999. Taurodontismo: revisão da literatura e aspectos radiográficos de um caso clínico. **Rev Odontol UNICID** 1999; 11 (1): 56-64.

LEBBE, A.; CADENAS DE LLANO-PÉRULA, M.; THEVISSSEN, P. et al. 2017. Dental development in patients with agenesis. **Int J Legal Med** 131, 537–546 (2017). doi: 10.1007/s00414-016-1450-0.

MAFRA, R.; VASCONCELOS, R.; MARCELO GADELHA VASCONCELOS, M.; et al. 2012. Desenvolvimento dental: aspectos morfogênicos e relações com as anomalias dentárias do desenvolvimento. **Rev. Bras. odontol.**, 2012, v.69, n.2, p.232-237.

MAZZILLI, R.; DELFINO, M.; ELIA, J.; et al. 2016. Testosterone replacement in 49,XXXXY syndrome: andrological, metabolic and neurological aspects. *Endocrinology*, **Diabetes & Metabolism Case Reports**, 2016, 15-0114. doi: 10.1530/EDM-15-0114

MOHAN, R.; VERMA, S.; AGARWAL, N.; et al. 2013. Singh U. Taurodontism. **BMJ Case Rep.** 2013;2013:bcr2012008490. Published 2013 Apr 17. doi:10.1136/bcr-2012-008490.

PORTO, M.; SOUZA, E.; BRÜCKER, M. 2009. Prevalência de taurodontismo em pacientes da Faculdade de Odontologia da PUCRS. **R. Ci. méd. biol.**, Salvador, v.8, n.1, p.39-45, jan./abr. 2009.

PUTRA, M.; HICKS, M.; ABRAMOWICZ, J. 2018. False Low-Risk Single Nucleotide Polymorphism–Based Noninvasive Prenatal Screening in Pentasomy 49,XXXXY. **Thieme**. CC BY-NC-ND 4.0 · AJP Rep 2018; 08(01): e4-e6. doi: 10.1055/s-0037-1621722.

RUPRECHT, A.; BATNIJI, S.; EL-NEWEIHI, E. 1987. The incidence of taurodontism in dental patients. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol** 1987; 63 (6): 743-7.

SHIFMAN, A.; CHANANNEL, I. 1978. Prevalence of taurodontism found in radiographic dental examination of 1,200 young adult Israeli patients. **Community Dent Oral Epidemiol.** 1978 Jul;6(4):200-3. doi: 10.1111/j.1600-0528.1978.tb01150.x. PMID: 278704.

SILVA, E.; SENNA, P.; FILHO, T.; et al. 2015. Endodontic treatment of a mandibular hypertaurodontic second molar. **RGO, Rev. Gaúch. Odontol.**, Campinas, v. 63, n. 2, p. 203-206, June 2015. doi:10.1590/1981-863720150002000101733.

SOOD, P.; SOOD, M. 1992. Taurodontism and pyramidal molars. **J Indian Soc Pedod Prev Dent.** 1992 Mar;10(1):25-7. PMID: 1308246.

SORIANO, V.; PIZARRO, M.; ALCINA, E. 2011. Taurodontismo: criterios de diagnóstico. **Odontol pediátr (Madrid)**. Vol. 19. N.º 3, pp. 155-162, 2011.

TARTAGLIA, N.; AYARI, N.; HOWELL, S.; et al. 2011. 48,XXYY, 48,XXXY and 49,XXXXY syndromes: not just variants of Klinefelter syndrome. **Acta paediatrica [periódica internet]**. doi: 10.1111/j.16512227.2011.02235.x.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Height for age boys**. Geneva: WHO, 2007.  
Disponível em:  
[https://www.who.int/growthref/cht\\_hfa\\_boys\\_perc\\_5\\_19years.pdf?ua=1](https://www.who.int/growthref/cht_hfa_boys_perc_5_19years.pdf?ua=1). Acesso em:  
22 abr. 2021.