

TRATAMENTO PROTÉTICO DE PACIENTE COM DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

Prosthetic treatment of a patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia

**Evanice Menezes Marçal Vieira¹, Luiz Fernando Passos Casela²,
Mirian Cristina Moraes Essi Botter³, Luiz Evaristo Ricci Volpato⁴**

¹ Mestre em Biopatologia Bucal; Professora de Patologia Geral e Diagnóstico Bucal da Universidade de Cuiabá-UNIC, Cuiabá, MT - Brasil.

² Especialista em Prótese Dentária. Professor da Disciplina de Prótese Dentária da Universidade de Cuiabá-UNIC, Cuiabá, MT - Brasil.

³ Cirurgiã-Dentista, Cuiabá, MT - Brasil.

⁴ Mestre em Saúde e Ambiente. Membro do corpo clínico do Hospital do Câncer de Mato Grosso. Professor de Odontopediatria e Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais da Universidade de Cuiabá-UNIC, Cuiabá, MT - Brasil, e-mail: lemconvolpato@uol.com.br

Resumo

A Displasia Ectodérmica Hipohidrótica é uma doença genética rara, ligada ao cromossomo X recessivo. Suas manifestações clínicas podem variar entre indivíduos, mas habitualmente é caracterizada por hipotricose, hipohidrose e hipodontia. Neste trabalho, é relatado o caso de uma criança com displasia ectodérmica hipohidrótica cuja reabilitação bucal protética foi atingida pela confecção de próteses parciais removíveis, resultando em excelente estética, função e adaptação.

Palavras-chave: Diaplasia ectodérmica hipohidrótica; Oligodontia; Prótese removível.

Abstract

Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia is a rare genetic inherited as X-linked recessive trait. The manifestations may vary in individuals and usually is characterized by hypotrichosis, hypohidrosis and hypodontia. A case of a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia with oligodontia is presented. A prosthetic treatment was performed, achieving satisfactory esthetics and functional results.

Keywords: *Ectodermal dysplasia; Oligodontia; Removable prosthesis.*

INTRODUÇÃO

A displasia ectodérmica é uma manifestação de anormalidade do ectoderma e de seus derivados, caracterizando-se por apresentar duas ou mais estruturas derivadas do folheto ectodérmico displásico. É uma síndrome rara, acometendo cerca de 1:10.000 e 1:100.000 nascidos vivos, numa proporção de cinco homens para uma mulher acometida, sendo geralmente manifestada em homens e transmitida por mulheres (1, 2).

A displasia ectodérmica é classificada de acordo com as combinações e severidade das características apresentadas. Existem muitas variações, sendo que, até o momento, 132 formas clínicas diferentes da síndrome foram documentadas. Foram descritas duas formas principais: hipohidrótica (anidrótica) e hidrótica (3-5).

Corrêa, Echeverria et al. e Ortega et al. (3, 4, 6) referem-se às duas formas de displasia em relação a etiologia, considerando a hipohidrótica uma desordem recessiva ligada ao cromossomo X e a hidrótica uma transmissão genética autossômica dominante. Igualmente pela severidade em que as glândulas sudoríparas são afetadas, com maior gravidade na hipohidrótica, e com menor gravidade, ou mesmo inalteradas, na hidrótica (7).

De acordo com Rad et al. e Amorim et al. (5, 8), a displasia ectodérmica hipohidrótica, também conhecida como Síndrome Christ-Siemens-Touraine, é a forma mais comum. Suas características buco-faciais incluem anodontia ou hipodontia, dentes cônicos, pouco desenvolvimento dos rebordos alveolares, testa proeminente, nariz em forma de sela, lábios protuberantes e hipotricose.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, cinco anos de idade, compareceu à Clínica de Odontologia da Universidade de Cuiabá (UNIC), com queixa de múltiplas ausências dentárias. O exame clínico intrabucal revelou a ausência de todos os dentes decíduos, com exceção dos segundos molares superiores e inferiores (Figura 1).



FIGURA 1 - Aspecto intrabucal inicial do paciente

A hipodontia foi confirmada pelo exame radiográfico panorâmico, onde confirmou-se a ausência dos dentes decíduos e constatou-se ausência dos germes de vários dentes permanentes, presentes apenas os germes dos dentes 16, 13, 23, 26, 36, 37, 46 e 47 (Figura 2).

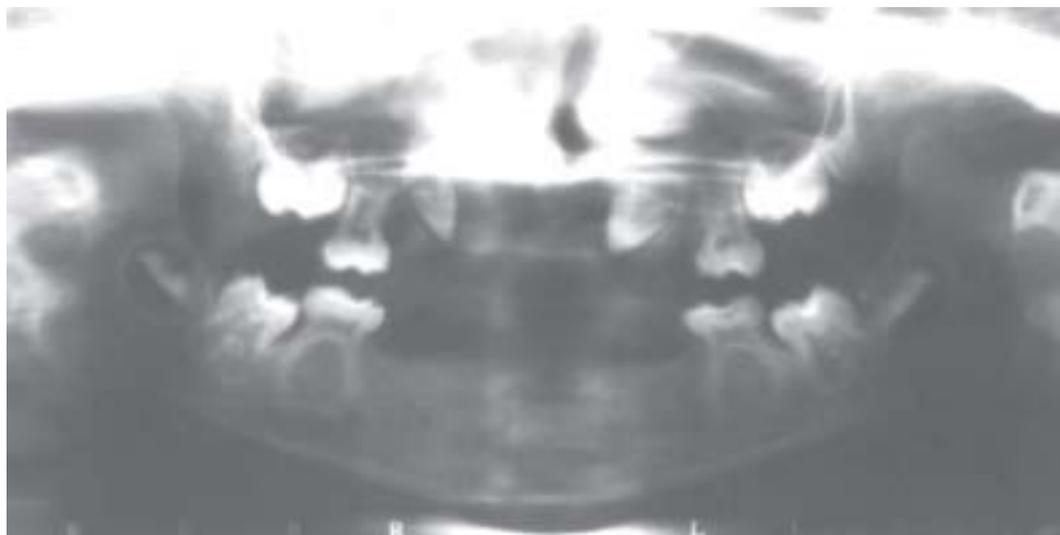


FIGURA 2 - Imagem radiográfica panorâmica, demonstrando severa hipodontia

O exame físico extrabucal revelou cabelos esparsos, finos e secos, sobrancelhas também finas e esparsas, pele com aspecto seco e brilhante, lábios protrusos, nariz em “sela” e orelhas pontiagudas (Figura 3). Além dessas características, a criança apresentava perda de suporte labial, o que lhe conferia um aspecto senil (Figura 4).



FIGURA 3 - Cabelo e sobrancelhas fino e esparsos, nariz em sela e protrusão labial



FIGURA 4 - Aparência senil conferida pela falta de suporte labial, nariz em sela e protrusão labial

A mãe relatou que seu filho, já na idade pré-escolar, sentia-se “ameaçado” psicologicamente pelos amigos que “zombavam” dele. Relatou ainda a ausência congênita de dentes em outros membros da família (tios e sobrinhos maternos). Ela mesma apresentava ausência congênita de pré-molares superiores e inferiores.

As características físicas mencionadas e a história familiar do paciente levaram ao diagnóstico de displasia ectodérmica hipohidrótica.

Planejou-se a reabilitação bucal protética do paciente. Após moldagem com alginato (Figura 5) foram confeccionados os modelos de estudo.

Sobre os modelos de estudo, confeccionaram-se as moldeiras individuais em resina acrílica, com o objetivo de moldagem funcional superior e inferior (Figura 6).



FIGURA 5 - Moldagem anatômica superior e inferior com alginato



FIGURA 6 - Moldeiras individuais, confeccionadas sobre os modelos anatômicos

A moldagem funcional inicial foi com pasta zinco-enólica (Figura 7); sobre esta utilizou-se silicone de adição de média viscosidade (Figura 8).



FIGURA 7 - Moldagem funcional com pasta zinco-enólica



FIGURA 8 - Moldagem com silicone de adição de média viscosidade

Após a realização das etapas laboratoriais e das provas clínicas dos dentes, confeccionaram-se as próteses removíveis (Figura 9). Para reduzir o desconforto do paciente, a prótese foi reembasada com condicionador de tecidos (Figura 10).



FIGURA 9 - Próteses parciais removíveis confeccionadas



FIGURA 10 - Aplicação do condicionador de tecido na prótese superior



FIGURA 11 - Aspecto final do paciente

Apesar da perda de suporte labial devido à ausência dos dentes anteriores, a dimensão vertical do paciente manteve-se inalterada pela presença dos segundos molares deciduos em oclusão.

O paciente e sua mãe mostraram-se satisfeitos com o resultado final (Figura 11) e autorizaram por escrito a divulgação das imagens do paciente, em publicações científicas.

DISCUSSÃO

Guckes et al. (7) referem-se ao termo “displasia ectodérmica” como sendo um grupo de doenças hereditárias nas quais os tecidos ectodérmicos ou seus derivados encontram-se poucos desenvolvidos, sendo resultado de distúrbios de desenvolvimento na fase embrionária. São classificadas de acordo com as combinações e severidades das características clínicas apresentadas. Até o momento, 132 formas clínicas diferentes da síndrome foram documentadas, sendo reconhecidas duas formas principais: hipohidrótica (anidrótica), onde as glândulas sudoríparas são afetadas com maior gravidade, e hidrótica, cuja gravidade é menor ou até mesmo não apresentando alterações.

No caso relatado, considerando as características clínicas, o diagnóstico foi a forma hipohidrótica. As glândulas sudoríparas estão afetadas com severidade, pois, relata a mãe que a criança constantemente apresentava “febre” (sic) sem doença que a justificasse.

Essa doença é caracterizada por apresentar duas ou mais estruturas derivadas do folheto ectodérmico displásicos, destacando-se pêlos, glândulas sudoríparas e dentes, cujo comprometimento resulta nos sinais clássicos, os quais foram identificados nesse paciente concordando com os sinais e sintomas descritos por Kupietzky e Haupt, Rad et al. e Tarjan et al. (1, 2, 9).

Tape e Tye (2) consideram essa síndrome rara, pois acomete cerca de 1:10.000 e 1:100.000 nascidos vivos, numa proporção de cinco homens para cada mulher, geralmente manifestada em homens e transmitida por mulheres. No presente caso, a mãe do paciente foi identificada como a transmissora, pois apresentava alterações dentárias compatíveis com a presença do gene responsável pela doença e pela ocorrência da displasia em irmãos e sobrinhos.

Kupietzky e Haupt e Mathias et al. (1, 10) referindo-se ao tratamento para essa condição, ressaltam a inexistência de tratamento específico

para minimizar as consequências relativas às anomalias de unhas, pele e pêlos. Em relação à hipertermia, há relato de casos em que esse sintoma está presente na infância, sendo que o tratamento visa amenizar o quadro febril com banhos frios, uso de roupas leves, pouca atividade física e em regiões de clima mais frio. O paciente deste caso reside numa região tropical, cuja temperatura é elevada em todas as estações do ano, principalmente no verão; porém, não houve registro de queixa da mesma em relação à temperatura, provavelmente por não estar entendendo ainda as modificações presentes em seu organismo decorrentes da doença.

O diagnóstico precoce pode propiciar a prevenção e controle das primeiras ocorrências de hipertermia nas crianças em idades precoces.

As elevações frequentes e inesperadas de temperatura podem ser confundidas com infecções comuns. Diagnósticos inadequados podem levar a tratamentos incorretos e iatrogênicos podendo causar sérios prejuízos ou culminar no óbito da criança, segundo Freire-Maia e Pinheiro (11).

Dessa forma, os casos de febre de origem obscura, no primeiro ano de vida, devem ser bem investigados, podendo constituir-se no primeiro sinal de displasia ectodérmica. No presente caso, a febre em idade precoce foi relatada pela mãe da criança, durante a anamnese.

O diagnóstico de displasia ectodérmica pode ser feito por meio de biopsia (Juhlin's test), que detecta a distribuição anormal das glândulas sudoríparas e dos folículos capilares, característica nessa síndrome.

De acordo com Kupietzky e Haupt (1), relatos de episódios de febre nos dois primeiros anos de vida, morfologia anormal dos dentes e retardo na erupção, descamação da pele, eczema e asma, ou frequentes infecções respiratórias podem indicar a possibilidade de diagnóstico da doença.

No presente caso, a participação do cirurgião-dentista foi imprescindível para o diagnóstico da síndrome, pois, até então, apesar da criança já ter consultado com vários médicos pediatras (devido a outros problemas de saúde), nunca foi levantada a hipótese diagnóstica de displasia ectodérmica.

Rad et al., Tarjan et al. e Kramer et al. (2, 9, 12) propõem que o principal objetivo do cirurgião-dentista/odontopediatra, frente a um caso de criança portadora de displasia ectodérmica, seja uma conduta voltada para a melhoria da estética e função, contribuindo para o desenvolvimento físico, psicológico e social.

No presente caso, o paciente mostrou satisfação imediata com a instalação das próteses. O tratamento fonoaudiológico que sucedeu-se contribuiu para o processo de adaptação do paciente à nova situação bucal.

CONCLUSÕES

Apesar de ser uma alteração rara, o cirurgião-dentista clínico geral ou especialista deve estar preparado para reconhecer a displasia ectoderma, pois um de seus sinais mais característicos, a hipodontia, manifesta-se na boca.

No presente caso, a reabilitação com próteses removíveis possibilitou a melhora das funções de mastigação e fono-articulação do paciente, além de melhorar a estética e, principalmente, contribuir para elevar sua autoestima.

REFERÊNCIAS

1. Kupietzky A, Houpt M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: characteristics and treatment. *Quintessence Int.* 1995;26(4):285-91.
2. Tape MW, Tye E. Ectodermal dysplasia: literature review and a case report compend. *Contin Educ Dent.* 1995;16(5):524-8.
3. Corrêa MSNP, Ulson RCB, Rodrigues CRMD, Azevedo AM. Displasia ectodérmica hereditária: revista da literatura com relato de um caso clínico. *Rev Paul Odontol.* 1997;19(1):30-2.
4. Echeverria SR, Fernandes AL, Politano GT, Imparato JCP. Reabilitação estético-funcional em paciente com síndrome da displasia ectodérmica hereditária hidrótica. *J Bras Clin Odontol Integr.* 2003;7(41):417-20.
5. Rad AS, Siadat H, Monzavi A, Mongoli A. Full mouth rehabilitation of a hypohidrotic ectodermal dysplasia patient with dental implants: A clinical report. *J Prosthodont.* 2007;16(3):209-13
6. Ortega KL, Almeida CEAL, Natalino NRS. Displasia ectodérmica anidrótica hereditária. *Rev Assoc Paul Cir Dent.* 1995;49(6):473-5.
7. Guckes AD, Roberts MW, Mccarty GR. Pattern of permanent teeth present in individuals with ectodermal dysplasia and severe hypodontia suggests treatment with dental implants. *Pediatr Dent.* 1998; 20(4):278-80.
8. Amorim RFB, Nuñez MAG, Sales MAO, Ruiz PA, Medeiros AMC, Almeida Freitas R. Displasia ectodérmica hereditária - relato de 3 casos em una família y revisión de la literatura. *Rev ADM.* 2002;59(2):67-72.
9. Tarjan I, Gabris K, Rozsa N. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2005;93(5):419-24.
10. Mathias MF, Omparato JCP, Corrêa MSNP. Displasia ectodérmica hipohidrótica- relato de casos clínicos. *J Bras Clin Estet Odonto.* 2000;4(22):35-40.
11. Freire-Maia N, Pinheiro M. Ectodermal dysplasia: a clinical and genetic study. New York: Liss Inc; 1984.
12. Kramer F, Baethge C, Tschernitschek H. Implants in children with ectodermal dysplasia: a case report and literature review. *Clin Oral Implants Res.* 2007;18(1):140-6.

Recebido: 15/01/2008
Received: 01/15/2008

Aceito: 20/03/2008
Accepted: 03/20/2008