

Displasia ectodérmica: reabilitação estético-funcional com prótese parcial removível – relato de caso

Ectodermal dysplasia: esthetic-functional rehabilitation using removable partial prosthesis – case report

Juliana Dal'Forno de Camargo¹
Sylvia Lavínia Martini Ferreira²
Mauro Lopes³

RESUMO

Os autores apresentam um caso de displasia ectodérmica hereditária, que é uma síndrome caracterizada por alterações em estruturas derivadas do ectoderma, geralmente afetando cabelos, unhas, dentes, pele e glândulas. Entre as alterações encontram-se sobrancelhas e cabelos escassos, unhas malformadas, hipodontia, alterações nos ossos da face e pele seca. Este trabalho relata a reabilitação estético-funcional de uma paciente de 14 anos através de próteses parciais removíveis, bem como promove a reabilitação psicológica e social dessa paciente.

Palavras-chave: displasia ectodérmica, hipodontia, síndrome hereditária.

Introdução

A displasia ectodérmica é uma síndrome determinada por fatores genéticos hereditários que envolvem estruturas originárias do folheto ectodérmico, afetando fundamentalmente cabelos, unhas, dentes, pele e glândulas. Pode ser dividida em duas formas: anidrótica ou recessiva e hipodrótica. A forma anidrótica é a mais freqüente e com herança ligada ao cromossomo X; afeta um a sete indivíduos entre dez mil e cem mil nascimentos, sendo caracterizada pela diminuição do número de glândulas sudoríparas e alterações nas glândulas mucosas e sebáceas, com o paciente apresentando dificuldades de transpiração. A forma hipodrótica, na qual as glândulas e a transpiração são normais e a herança é autossômica dominante, tem a mesma freqüência em ambos os sexos, mas é mais rara que a forma anidrótica (ASSUMPÇÃO et al., 1998; MATHIAS et al., 2000; RAUH, 2000; YARED et al., 2000; ÇETINER et al., 2001).

Segundo Oliveira et al. (2000), cada forma clínica tem uma origem genealógica e uma escala de manifestações clínicas. Na displa-

sia ectodérmica hipodrótica, as manifestações clínicas são mais severas e incluem a tríade fundamental: hipoidrose; hipotricose, ou seja, presença de cabelo fino e esparsos, com escassez de cílios e sobrancelhas; hipodontia, representada pela ausência parcial ou total (anodontia) de dentes. Além disso, os dentes presentes são do tipo conóide ou outra alteração da forma, associados ao retardo em sua erupção. Os processos alveolares não se desenvolvem corretamente por causa das ausências dentárias, ocasionando redução da dimensão vertical, nariz em forma de sela e protuberância labial. Pode-se observar também xerostomia.

Na forma hidrótica, as manifestações são menos severas e clinicamente têm sido observado que existe pouco envolvimento das glândulas sudoríparas, entretanto a pele pode apresentar-se seca. Pode ocorrer a hipotricose generalizada, com conseqüente escassez dos cabelos, dos pêlos das sobrancelhas e do corpo. As unhas podem apresentar-se distróficas; pode haver bossa frontal proeminente e os dentes são conóides, po-

¹ Mestranda em Odontopediatria – Centro de Pós-Graduação São Leopoldo Mandic.

² Professora Assistente da disciplina de Odontopediatria/ Unisa doutoranda em Odontopediatria/ USP.

³ Mestrando em Odontopediatria – Centro de Pós-Graduação São Leopoldo Mandic.

Recebido em: 04-10-02 / aceito em: 31-03-03

dendo ocorrer agenesias dentárias (TOMMASI, 1977; ASSUMPÇÃO et al., 1998; RIBEIRO et al., 1999; OLIVEIRA et al., 2000; RAUH, 2000).

As displasias também podem comprometer estruturas originárias de outro folheto embrionário, como o mesoderma, originando malformações cardíacas, visuais e auditivas (ASSUMPÇÃO et al., 1998; MATHIAS et al., 2000; YARED et al., 2000).

Qualquer caráter herdado de acordo com a forma recessiva ligada ao cromossomo X é manifestado por todos os homens que possuem o gene; as mulheres só apresentam a patologia quando o gene for homozigoto, situação bastante rara. Por outro lado, o que se observa é que 10% das mulheres presumivelmente heterozigotas apresentam algumas características da doença, como hipodontia e /ou dentes conóides e diminuição da sudorese (MATHIAS et al., 2000; YARED et al., 2000).

A displasia ectodérmica pode ocorrer em uma família sem história passada da doença, por uma mutação espontânea do gene (ITTHAGARUN E KING, 2000; MATHIAS et al., 2000). Outras causas identificadas como fatores etiológicos são a exposição aos raios X, os distúrbios endócrinos e as neoplasias (CUNHA et al., 2000; MATHIAS et al., 2000).

Os autores Assumpção et al., (1998) Mathias et al., (2000) relatam tipos diferentes de condições clínicas como expressão da displasia ectodérmica, sugerindo uma outra classificação com diversos subgrupos. Para Assumpção et al. (1998), a associação com outras anormalidades, como as cardiopatias, fenda palatina, sindactilia, polidactilia ou síndrome da ectrodactila, é observada na literatura. Há necessidade de um exame com um geneticista para a confirmação do diagnóstico e também para aconselhamento familiar (MATHIAS et al., 2000; YARED et al., 2000).

Para a solução dos problemas odontoestomatológicos dos pacientes portadores dessa síndrome, está indicada, em muitos

casos, uma abordagem terapêutica multidisciplinar. Movimentações ortodônticas, confecção de facetas estéticas, próteses parciais ou totais, reconstrução estética com compósitos, implantes osseointegrados e suporte psicológico compõem o complexo universo desta terapêutica (ASSUMPÇÃO et al., 1998).

A perda da dimensão vertical, a disfunção muscular e as alterações já mencionadas produzem nos portadores alterações sociais e comportamentais. A reabilitação com prótese parcial ou total possibilita o crescimento e o desenvolvimento controlados, num programa preventivo que inclui a reabilitação das funções de mastigação, fonética e estética (BIANCALANA et al., 1998).

O presente trabalho tem por finalidade relatar um caso de uma paciente com displasia ectodérmica, tratada na clínica do curso de mestrado em Odontopediatria do Centro de Pós-Graduação São Leopoldo Mandic.

Relato do caso

Paciente do sexo feminino, C. M. S., de 14 anos de idade, cor branca, portadora da síndrome da displasia ectodérmica, procurou a clínica de pós-graduação de odontopediatria do Centro de Pós-Graduação São Leopoldo Mandic, necessitando de confecção de próteses parciais removíveis superior e inferior (Fig. 1 e 2).



Figura 1 - Foto do aspecto frontal da paciente



Figura 2 - Foto do perfil da paciente

O exame clínico inicial obedeceu ao protocolo da clínica, isto é, foi realizaram-se a anamnese e exame físico. Durante a anamnese, observou-se que o comprometimento estético era a queixa principal. A paciente apresentava próteses removíveis deterioradas pelo tempo de uso e pela falta de ajuste em decorrência do crescimento facial e dentário.

O exame intrabucal revelou a presença de hipodontia de dentes permanentes (Fig. 3, 4 e 5), e a história clínica indicou o uso de próteses removíveis desde os nove anos de idade. Nessa oportuni-

de, o paciente procurara tratamento odontológico por motivo de doença cárie, quando, então, surgiu a possibilidade do diagnóstico da síndrome. No primeiro exame sugeriu-se que a forma clínica da síndrome era de displasia ectodérmica do tipo hidrótica.



Figura 3 - Vista frontal inicial das arcadas dentárias



Figura 4 - Vista lateral direita inicial das arcadas dentárias



Figura 5 - Vista lateral esquerda inicial das arcadas dentárias.

Ao exame físico, observam-se outros sinais: as unhas apresentavam-se fracas e com alteração de forma; a pele era normal e até oleosa; pêlos e cabelos ralos, testa proeminente, nariz em sela. A paciente relatou que sentia muito calor e suava muito. Na história médica constatou-se realização de cirurgia cardíaca recente e problemas de visão. A paciente possui quatro irmãos sem a síndrome; seus pais não eram consanguíneos

e relatou não ter familiares com sinais e sintomas semelhantes aos seus.

Como exame complementar, foi solicitada radiografia panorâmica (Fig. 6) para avaliação dos germes dentários permanentes. O exame radiográfico mostrou:

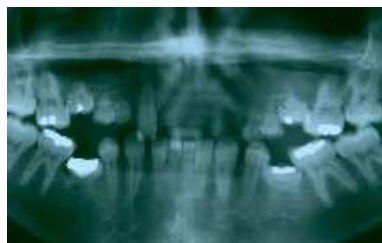


Figura 6 - Radiografia panorâmica da paciente

- ausência dos germes permanentes: 11, 13, 14, 15, 21, 22, 23, 24, 25;
- anquilose de dentes decíduos: 53, 54, 55, 65, 75, 85;
- cáries: 12, 63, 64.

O tratamento realizado consistiu de solicitação de exodontia dos dentes decíduos (53, 54, 55, 65, 75 e 85) para confecção das próteses. Essas extrações foram realizadas com prévia medicação antibiótica sugerida pelo médico, em virtude dos problemas cardíacos. Foram feitas moldagens para confecção das próteses e obtenção do registro de oclusão em cera, sendo confeccionadas duas próteses parciais removíveis, na forma de mantenedores de espaço, com grampos (Fig. 7).



Figura 7 - Vista dos modelos com as próteses a serem instaladas

As restaurações foram realizadas após a confecção das próteses em virtude da necessidade e de prioridade da paciente pelas próteses (Fig. 8, 9, 10 e 11).



Figura 8 - Vista lateral esquerda das arcadas dentárias após instalação das próteses



Figura 9 - Vista lateral direita das arcadas dentárias após instalação das próteses



Figura 10 - Vista frontal das arcadas dentárias após a instalação das próteses



Figura 11 - Vista frontal das arcadas dentárias após instalação das próteses e troca de restauração do elemento 12

A paciente foi encaminhada a um geneticista para a confirmação do diagnóstico e a classificação do tipo da síndrome. Necessitará de acompanhamento freqüente para ajustes das próteses em virtude do

seu crescimento e desenvolvimento facial e também para controle de placa e cárie, em razão da diminuição salivar, que dificulta a higienização e é um fator que predispõe à instalação de lesões cárie.

Discussão

A displasia ectodérmica pode ter várias manifestações, mas caracteriza-se principalmente por apresentar: hipotricose, hipoidrose e hipodontia ou anodontia.

Itthagarun e King (2000) sugeriram que o gen é transmitido pelas mães aos filhos homens e que sua frequência estimada na população encontra-se no valor de um para cada cem mil nascimentos. Sua prevalência é maior em homens do que em mulheres, uma vez que, na maioria dos casos, o distúrbio possui caráter mendeliano recessivo ligado ao sexo, embora algumas formas da anomalia possam ser transmitidas com caráter autossômico dominante ou recessivo (OLIVEIRA et al., 2000).

Sugere-se que a paciente possua a forma de displasia ectodérmica hidrótica porque apresentava: hipotricose, onicodisplasia, hipodontia e ausência de alterações em glândulas (sebáceas e sudoríparas), concordando com os relatos de Abadi e Herren (2001), Assumpção et al. (1998) e Yared et al. (2000). Contudo, apresentava também características da displasia ectodérmica hipodróica, tais como ossos proeminentes da face e nariz em forma de sela (TOMMASI, 1977; RIBEIRO et al., 1999; MATHIAS et al., 2000).

A paciente apresentava problemas cardíacos e visuais, evidenciando alterações derivadas do mesoderma, conforme os relatos de Assumpção et al. (1998). Embora não tenham sido relatadas alterações nos irmãos e familiares, estes devem ser investigados, encaminhando-os a um geneticista para confirmação do diagnóstico e aconselhamento familiar (MATHIAS et al., 2000 e YARED et al., 2000).

Segundo Rauh (2000), o diagnóstico precoce pode ser realizado pelas frequentes ocorrências de hipertermia. No caso apresentado,

o diagnóstico foi feito aos nove anos, quando a paciente procurou tratamento odontológico por motivo de dor e pela presença de cáries; foi encaminhada na época a um geneticista, mas não realizou o exame.

A importância da reabilitação bucal tem sido sugerida para o restabelecimento das funções estomatognática e estética, bem como para a estabilidade emocional do paciente (RAUH, 2000; MATHIAS et al., 2000; CUNHA et al., 2000; YARED et al., 2000; ÇETINER et al., 2001). A motivação frequente é essencial para esses pacientes, incentivando-os à higiene bucal, profilaxia e uso tópico de flúor para obter sucesso nesses tratamentos (ABADI e HERREN, 2001).

Considerações finais

A displasia ectodérmica hereditária, embora muitas vezes apresente alterações em estruturas originárias de outros folhetos além do ectoderma, tem como característica marcante a alteração de estruturas dessa origem, principalmente dos pêlos, glândulas e dentes. As alterações dentárias é que justificam o conhecimento dessa síndrome pelo cirurgião-dentista, especialmente o odontopediatra, a fim de realizar diagnóstico e tratamento corretos.

Pacientes com essa síndrome e que apresentem sobrancelhas e cabelos ralos, testa proeminente, nariz em sela e hipodontia tornam-se retraídos e tímidos, sobretudo os do sexo feminino.

É possível a devolução da estética, fonética, função mastigatória e melhora da auto-estima através de alternativas que estão ao alcance do odontopediatra e/ou clínico geral, como, por exemplo, a confecção de próteses parciais removíveis e acompanhamento do paciente.

Abstract

The authors present a case of Ectodermal Dysplasia, which is a syndrome characterized by alterations in structures derived from ectoderm, generally affecting hair,

nails, teeth, skin and glands. Among the alterations, there are scarce eyebrows and hair, badly formed nails, hypodontia, alterations in facial bones and dry skin. This study reports the esthetic-functional rehabilitation of a 14-year-old patient, using a removable partial prosthesis, which also promotes the psychological and social rehabilitation.

Key words: ectodermal dysplasia, hypodontia, hereditary.

Referências

- ABADI, B.; HERREN, C. Clinical treatment of ectodermal dysplasia: a case report. *Quintessence Int*, v. 32, n. 9, p. 743-745, 2001.
- ASSUMPÇÃO, M.S.J. et al. Displasia ectodérmica: relato de quatro casos com baixa expressividade. *J Bras Odontoped Odonto Bebê*, v.1, n.2, p. 50-56, 1998.
- BIANCALANA, H; FERREIRA, S. L. M.; GUEDES-PINTO, A. C. Prótese na clínica odontopediátrica In: GUEDES-PINTO, A.C. *Odontopediatria clínica*. São Paulo: Artes Médicas (EAP-APCD), 1998. p. 191-230.
- ÇETINER, D. et al. Clinical management of ectodermal dysplasia with long term follow up: two case reports. *J Clin Pediatr Dent*, v. 25, n. 3, p. 187-190, 2001.
- CUNHA, A.M.S.R. et al. Síndrome da displasia ectodérmica hereditária – um caso de reabilitação com prótese total. *J Bras Odontoped Odonto Bebê*, v.3, n.16, p. 489-493, 2000.
- ITTHAGARUN, A.; KING, N. M. Oral rehabilitation of a hypohidrotic ectodermal dysplasia patient: A 6-year follow up. *Quintessence Int*, v. 31, n. 9, p. 642-648, 2000.
- MATHIAS, M. F.; IMPARATO, J. C. P.; CORRÊA, M. S. N. P. Displasia ectodérmica hipohidróica – relato de casos clínicos. *J Bras Odontol Clin*, v. 4, n. 22, p. 35-40, 2000.
- OLIVEIRA, E. S.; et al. Displasia ectodérmica hereditária anidróica – relato de um caso raro. *J Bras Odontoped Odonto Bebê*, v. 3, n. 15, p. 374-380, 2000.
- RAUH, M. C. *Reabilitação bucal em pacientes com displasia do ectodérmica*. Campinas. Monografia (especialização) - Centro de Estudos Odontológicos São Leopoldo Mandic, 2000.
- RIBEIRO, K.R.; SEWELL, C.M.D.; TEIXEIRA, R.C. Displasia ectodérmica hipodróica hereditária. *J Bras Odontoped Odonto Bebê*, v. 2, n. 8, p. 257-261, 1999.
- TOMMASI, A. F.; *Diagnóstico bucal*. São Paulo: Medisa Editora, 1977. p. 376- 378.
- YARED, F. N. F. G.; OLIVEIRA, V. M.; LOPES, A. C. T. A. Displasia em odontopediatria- caso atípico de displasia ectodérmica do tipo autossômico dominante. *J Bras Odontoped Odonto Bebê*, v. 3 n. 11, p. 9-15, 2000.

Endereço para correspondência

Juliana Dal'Forno de Camargo
Rua Moron 1321-A / Bairro Petrópolis
Passo Fundo – RS
CEP 99050-010