

A odontologia na abordagem interdisciplinar de Displasia Ectodérmica Hipoidrótica

Dentistry in the interdisciplinary approach to hypohidrotic ectodermal dysplasia: A case report

Hérica Roque Terêncio¹

Antônio Afonso Sommer²

Helvécio Marangon-Júnior²

Resumo

A Displasia Ectodérmica Hipoidrótica (DEH) é uma síndrome ligada ao cromossomo X, caracterizada pelo comprometimento de derivados embriológicos do ectoderma, como pele, cabelo e dentes. As principais manifestações odontológicas são oligodontia ou anodontia, anomalias de forma dentária, hipoplasia de esmalte e deficiência no desenvolvimento alveolar. Este artigo relata o caso de uma paciente de nove anos de idade, portadora de DEH, descrevendo o planejamento integral, norteador de todos os procedimentos e condutas ao longo da evolução do tratamento, bem como a execução da primeira fase do manejo odontológico interdisciplinar. Pele ressecada, hipotricose, oligodontia grave, incisivos conóides e alterações oclusais compunham o quadro clínico. Desenvolve-se uma discussão, comparando as características do caso relatado com o que consta na literatura. A manutenção dos dentes decíduos pelo maior tempo, se possível até que a paciente reúna condições para implantodontia, apresentou-se como objetivo maior do planejamento, que foi subdividido em três momentos intervencionistas: inicial, de abordagem imediata, com condicionamento, manobras preventivas de agravamentos esqueléticos e soluções estéticas possíveis; intermediário, após erupção de todos os dentes existentes, com viabilização e confecção de próteses provisórias; e final, após a maturação esquelética, com instalação de implantes e reabilitação oral completa. As manifestações clínicas da DEH afetam a autoestima e dificultam as relações sociais. A atuação do cirurgião dentista, do diagnóstico precoce até a reabilitação definitiva, contribui para melhorar a qualidade de vida e reintegrar socialmente os indivíduos afetados.

Palavras-chave: Displasia Ectodérmica; Impacto Psicossocial; Odontologia; Odontopediatria; Ortodontia.

DOI: <http://dx.doi.org/10.5335/rfo.v30i1.16136>

1. Discente do Curso de Odontologia do Centro Universitário de Patos de Minas, Patos de Minas, MG, Brasil.

2. Doutor em Odontologia. Docente do Curso de Odontologia do Centro Universitário de Patos de Minas, Patos de Minas, MG, Brasil.

Introdução

Os mais de 170 tipos já descritos de Displasia Ectodérmica (DE) referem-se a doenças que afetam tecidos derivados do folheto embrionário ectoderma, exibem prevalência de aproximadamente 1 em 100.000 nascimento¹ e podem ser transmitidas por padrões de herança autossômica dominante, autossômica recessiva ou ligada ao sexo². Dois tipos merecem destaque e se distinguem pela função glandular e padrão de herança: a forma hipodrótica ou anidrótica, também denominada síndrome de Christ-Siemens-Touraine, e a forma hidrótica, conhecida como Síndrome de Fischer-Jacobsen-Clouston³. A mais comum é a displasia ectodérmica hipodrótica (DEH), que é ligada ao cromossomo X com mutação no gene codificador da Ectodisplasina-A^{4,5,2} e afeta ambos os gêneros^{6,7,8,2}.

As características clínicas são marcadas pela presença da tríade: hipotricose, hipoidrose e hipodontia³. Pelos escassos e finos no couro cabeludo e no corpo (hipotricose), pele seca por disfunção das glândulas sudoríparas (hipoidrose) e irregularidades dentárias são características comuns^{9,10,8}, podendo estar acompanhadas por dimorfismos faciais como ponte nasal deprimida ou nariz em sela, lábios grossos e protuberantes, queixo pontiagudo, pigmentação sedimentada ao redor das orelhas ou órbitas^{11,12}, saliência da região supraciliar e implantação oblíqua dos pavilhões auditivos^{13,14,15}. Os pacientes com DEH têm risco aumentado de morte por hiperpirexia, devido à incapacidade de transpirar e regular a temperatura corporal⁶. Oligodontia ou hipodontia e, ocasionalmente, anodontia, envolvem dentes decíduos e permanentes, sendo que os elementos dentários existentes geralmente apresentam distúrbios de forma como conicidade, bulbosidade, rizogênese incompleta e taurodontismo, além de diastemas. O esmalte é mais suscetível a lesões de cárie e fraturas pela mecânica mastigatória, assim como pode haver incapacidade eruptiva provocando inclusões dentárias¹². A carência de dentes, mais comum na mandíbula, não estimula o crescimento alveolar e resulta em dimensão vertical reduzida^{16,17}.

O diagnóstico é clínico, genealógico, genético e imaginológico³ e pelo menos duas estruturas ectodérmicas devem estar comprometidas para confirmação. Provas genéticas são obtidas por testes de gene individual, painéis genéticos direcionados, sequenciamentos do genoma e do exoma, e podem auxiliar no aconselhamento genético². Fetoscopia permite avaliar glândulas sudoríparas e sondas de DNA podem identificar o gene causador, sendo exames pré-natais³.

O tratamento depende de equipe multidisciplinar composta por geneticistas, dermatologistas, odontopediatras, ortodontistas, cirurgiões bucomaxilofaciais, implantodontistas, protesistas, otorrinolaringologistas, fonoaudiólogos e outros, que atenderão necessidades individuais, além de psicólogos, uma vez que os pacientes geralmente enfrentam timidez, retraimento e complexos pela aparência facial e ausência de dentes². Abordagem precoce esbarra em compreensão e cooperação limitadas pela idade¹¹, mas se justificam, pois, cirurgia das glândulas sudoríparas para hipoidrose e tratamento odontológico restaurador das funções estomatognáticas, por exemplo, não só melhoram a qualidade de vida como favorecem a reintegração social e o resgate da autoestima². Por ser condição irreversível, o tratamento da DEH consiste em aliviar os

sintomas^{18,19,2} e os pacientes precisam ser acompanhados até depois da maturação esquelética, exigindo que os odontólogos alcem mão de práticas apropriadas em diferentes faixas etárias¹⁹.

Neste relato de caso clínico serão descritas e discutidas a etiologia, as características clínicas e radiográficas de uma paciente portadora de DEH, o planejamento integral e o manejo odontológico interdisciplinar adotado em sua fase inicial.

Relato de Caso

Este caso clínico foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa e aprovado pela identificação CAAE78089624.8.0000.5549. A paciente L. M. G. S., do gênero feminino, de nove anos de idade, procurou tratamento com queixa estética relacionada aos dentes. Sinais genéricos de DEH, ainda que discretos, estavam presentes, como pele ressecada, rarefação capilar na região nugal, que a paciente conseguia esconder com o penteado, e unhas pequenas e quebradiças. O exame da face acusou perfil côncavo, com projeção mandibular e retração do terço médio, sinais sugestivos de Classe III esquelética, lábios proeminentes, pigmentação periorbitária, região supraciliar saliente e implantação oblíqua dos pavilhões auditivos, características de DEH, além de assimetria facial com medida 14% maior à esquerda (Fig. 1).



Figura 1 - Fotografias da face mostrando condensação pigmentar periorbitária, implantação oblíqua dos pavilhões auditivos, região supraciliar saliente, retração do terço médio, queixo pontiagudo e assimetria na ordem de 14% a mais para a esquerda, medidas coincidentes em ambas tomadas frontais, de boca fechada e sorrindo.

O exame intrabucal revelou anomalias dentárias de número e de forma, mais especificamente incisivos conóides, diastemas, desvio de linha média, retenção prolongada de incisivos decíduos inferiores central e lateral esquerdos e incisivos laterais superiores direito e esquerdo. Mordida cruzada unilateral esquerda manifesta por incisivo lateral e canino superiores esquerdos totalmente cruzados com canino e primeiro molar inferiores antagonistas, respectivamente, e demais molares esquerdos em topo, em composição de adaptação alvéolo-dentária e desvio mandibular. Relação Classe III de Angle e trespases vertical e horizontal aumentados completavam as características das arcadas (Fig. 2).



Figura 2 - Fotografias intrabucais mostrando anatomia conoide dos incisivos, diastemas, relação de Classe III e mordida cruzada unilateral esquerda com desvio mandibular e adaptação alvéolo-dentária.

Uma visão oclusal da arcada superior acrescentou às características clínicas a inclinação palatina dos dentes 62 e 63 e a rotação mesial dos molares superiores. Na arcada inferior, o alinhamento da linha média com freio lingual, pregas e carúnculas sublinguais sugeriu desvio posicional esquelético mais que dentário. Adaptação dentária ao desvio pode ser constatada pela menor exposição das faces vestibulares dos molares inferiores esquerdos, sugerindo inclinação vestibular. O exame radiográfico revelou oligodontia grave, com ausência de vinte e um dentes permanentes, raízes incompletas nos molares, sobretudo nos decíduos, algum grau de taurodontismo nos molares e desvio de rota eruptiva dos dentes 23 e 43 (Fig. 3).



Figura 3 - Fotografias oclusais mostrando os molares superiores com rotação mesial e os dentes 62 e 63 palatinizados; alinhamento da linha média inferior e os dentes posteriores inferiores esquerdos com discreta inclinação vestibular; radiografia panorâmica revelando oligodontia grave, raízes incompletas, taurodontismo discreto e desvio de rota eruptiva dos dentes 23 e 43.

A análise cefalométrica sobreposta à telerradiografia de perfil confirmou Classe III esquelética e apontou padrão facial braquicefálico. A discrepância esquelética maxilo-mandibular sagital é correspondida por retração maxilar ($SNA = 78^\circ$) e compensatória inclinação vestibular aumentada dos incisivos superiores, fatores determinantes do agudizado ângulo nasolabial. A deflexão craniana de 31° é sugestiva de tendência a crescimento em Classe III esquelética, confirmada pelo ângulo SNB , de 81° e o pequeno ângulo de altura facial inferior (40°), que também atesta a reduzida dimensão vertical (DV). O ângulo entre incisivos (116°), representado pela cor alaranjada, também está agudo em função da posição inclinada dos incisivos superiores. Já o ângulo agudizado entre ossos nasal e frontal é referente à saliência supraciliar. A telerradiografia frontal confirma a assimetria relacionada ao desvio mandibular para a esquerda e uma dimensão transversal da maxila dentro da normalidade em relação à mandíbula, porém ambas proporcionalmente menores que a distância interzigomática. A imagem frontal apresenta as medidas e posições das grandezas cefalométricas da paciente em cor amarela e o que seria ideal, em tamanho e posição, na cor vermelha. O afastamento crescente, de superior a inferior, entre medidas

da paciente e normalidade no plano vertical pode ser atribuído a inclinação indevida da cabeça durante a tomada radiográfica (Fig. 4). Digno de nota é o abaulamento cortical da base mandibular, na metade anterior esquerda do corpo, região que coincide com os dentes cruzados e com o desnível de plano oclusal na arcada inferior, condição melhor observável na figura 5.

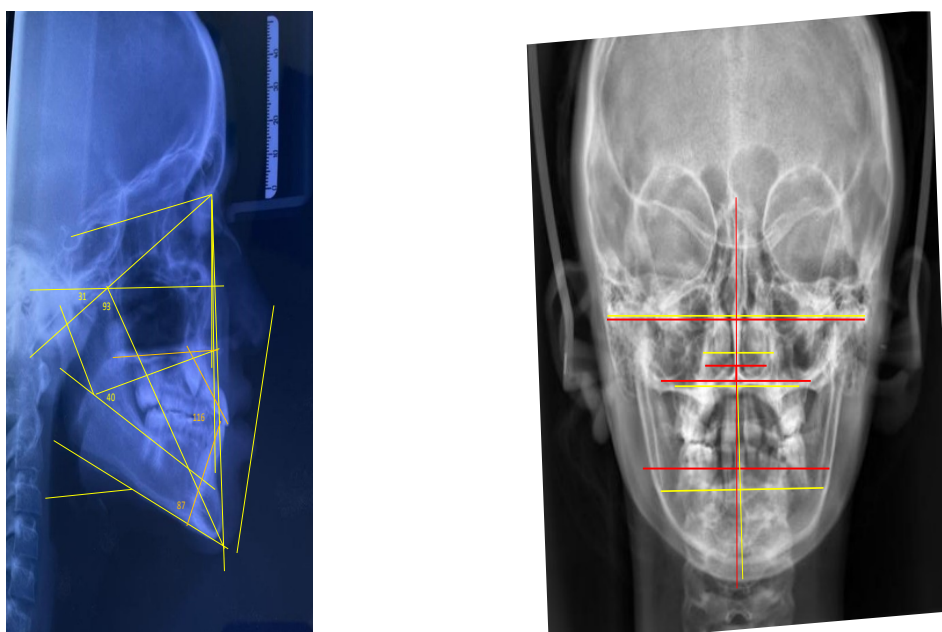


Figura 4 - Telerradiografia de perfil com análise parcial sobreposta em amarelo exibindo Classe III esquelética e padrão facial braquicefálico. Plano palatino e longos eixos dos incisivos em cor de laranja. Telerradiografia frontal com traçado confirmando a assimetria relacionada ao desvio mandibular para a esquerda e dimensões transversais compatíveis entre maxila e mandíbula, porém ambas menores que a distância interzigomática. Em amarelo, na radiografia frontal, medidas da paciente, e em vermelho, medidas ideais.

A paciente recebeu encaminhamentos médicos e psicológicos e o planejamento odontológico foi subdividido em três momentos intervencionistas: inicial, de abordagem imediata, com condicionamento, manobras preventivas de agravamentos esqueléticos, incluindo levantes oclusais, e soluções estéticas possíveis; intermediário, com manutenção dos levantes e restaurações, além do atendimento de intercorrências, especialmente as determinadas por trocas dentárias, com viabilização e confecção de próteses provisórias; e final, após a maturação esquelética, com reavaliação das relações maxilomandibulares e instalação de implantes e reabilitação oral completa.

As questões oclusais eram prementes, como forma de garantir a maior permanência possível dos decíduos, preservando-os de parafunções, e interceptar alterações esqueléticas em curso, como assimetria do terço inferior, Classe III e reduzida DV.

O tratamento iniciou com orientações e adequações em saúde bucal personalizadas. Foi realizada raspagem supragengival de todos os sextantes e, de maneira complementar, uma orientação em saúde bucal adaptada, utilizando a técnica de Fones, mas recomendando uma escovação delicada e cautelosa. Orientações também foram repassadas quanto a evitar mordedura de objetos e adoção de dieta de menor dureza, além da introdução de pequenos volumes de alimentos na boca e priorizando fragmentação prévia extrabucal.

Para a correção dos dentes em parafunção, confeccionou-se um aparelho ortodôntico removível com interposição oclusal e plano de mordida, visando eliminar o travamento dos dentes cruzados e evitar a extrusão dos incisivos e consequente aprofundamento do trespasse vertical. Molas digitais com forças ultraleves, para vestibularizar os dentes 62 e 63, foram construídas com fio de 0,5 mm e dotadas de helicoide com sentido favorável à tendência de se desfazer na direção dos dentes a serem movimentados. O desenho possibilitou a incorporação de maior quantidade de fio e, consequentemente, geração de força intrínseca muito reduzida e contínua tensão de percussão, condição ditada pela fragilidade radicular. Adicionalmente, foram realizados levantes de mordida em resina composta nos segundos molares inferiores, objetivando manter ação direcionadora da mandíbula durante a mastigação e em eventual ausência do aparelho removível. Um cuidado relacionado à altura dos levantes considerou a garantia de contato entre incisivos durante excursão mandibular, aspecto de importância proprioceptiva. Além de manipular a tendência de desvio, espera-se controlar crescimento mandibular e estimular aumento da dimensão vertical. Pode-se observar também nas imagens o desnível de plano oclusal na hemiarcada inferior esquerda, em adaptação ao cruzamento da mordida (Fig. 5).



Figura 5 - Fotografias do aparelho removível de acrílico com molas digitais, dos levantes nos molares permanentes inferiores, com função de pistas diretas de planas, e o contato interincisivos possível. Pode-se observar também o desnível do plano oclusal inferior.

O descruzamento da mordida e elevação da DV foi seguido por alargamentos das coroas dos incisivos centrais superiores com resina composta (Fig. 6), procedimento que veio acompanhado de surpreendente impacto psicológico positivo.



Figura 6 - Fotografia exibindo o alargamento dos incisivos centrais superiores e plano inclinado no dente 63 para contenção do descruzamento.

Discussão

Segundo Kantaputra et al.⁴ (2003) e Rad et al.⁵ (2007), na forma mais comum de a DEH, o padrão de herança em cerca de 95% dos casos é o recessivo ligado ao cromossomo X, com localização do gene *ED1* ou *EDA*, codificador da proteína Ectodisplasina-A, no *locus* Xq12-q13.1, sendo os demais casos associados com a herança do tipo autossômica dominante ou recessiva. A paciente do caso clínico relatado neste trabalho não atendeu ao encaminhamento a um geneticista para essa definição. Todavia, em anuência a Zaki² (2023), para quem a investigação dos familiares dos pacientes é fundamental para compreender o padrão de transmissão e oferecer aconselhamento genético à família, arguições foram conduzidas com esse intuito. A julgar pela reduzida penetrância, apenas mais um caso conhecido na família, um tio, pode-se inferir que não se trata de herança dominante. Outrossim, as discretas manifestações fenotípicas exibidas pela afetada são compatíveis com herança ligada ao X. Quanto à patogênese molecular da DEH, é pouco entendida. Não se sabe muito mais além de que o gene *EDA* está envolvido na produção de Ectodisplasina-A e que essa proteína é relacionada à formação de algumas estruturas como cabelos, dentes e glândulas sudoríparas. Um sistema desenvolvido nos Institutos Nacionais de Saúde em 2019, que combina dados clínicos e moleculares, foi introduzido para classificar as displasias ectodérmicas. Especificamente, as variantes do gene *WNT10* estão associadas à agenesia dentária, embora sem outras manifestações fenotípicas da displasia ectodérmica²⁰. A DEH é causada por mutações nos genes da via *EDA/NFKappaB* (*EDA*, *EDAR*, *EDARADD*, *WNT10A*), necessárias para o correto desenvolvimento de diversas estruturas ectodérmicas, em 90% dos casos⁷. Para bem identificar os genes envolvidos neste caso relatado a contribuição de um médico geneticista é indispensável, mas há que se compreender que a realidade social brasileira empece a conduta ideal. De toda sorte, tal definição não interfere no plano de tratamento odontológico, que deve atender às variadas particularidades, independentemente da origem da doença.

Aos aspectos sistêmicos da DE definidos por Taborda et al.³ (2018), hipotricose, hipoidrose e hipodontia, Itin e Fistarol²¹ (2004), Mills et al.²² (2004) e Singh et al.²³ (2004) ampliam o rol de sinais na afecção cutânea, complementando com pele fina, desidratada, descamada e, por vezes, hiperpigmentada em áreas específicas como a região periorbitária. A paciente relatada apresenta os sinais cardinais em variados níveis, inclusive a condensação pigmentar em torno das órbitas, mas o mais expressivo é a hipodontia.

Das anomalias faciais da DE descritas por Errante, Frazão e Condino-Neto¹³ (2010), Ferreira et al.¹⁴ (2012), Zou et al.¹¹ (2014), Trzeciak e Koczorowski¹² (2016) e Moraes et al.¹⁵ (2022), com exceção do nariz em sela, todas as demais, lábios grossos e protrusos, queixo pontiagudo, orelhas malformadas com implantação oblíqua, região supraciliar saliente e a já citada pigmentação sedimentada ao redor das órbitas, ainda que em grau leve, podem ser observadas. Em acréscimo, porém de forma igualmente discreta, a paciente apresenta assimetria facial.

Entretanto, como dito, hipodontia é o mais impactante representante da tríade nesta paciente. Em conformidade com Lexner et al.²⁴ (2007), Al-Ani et al.²⁵ (2017) e Cerezo-Cayuelas et al.

⁷ (2022), que apontam a redução da lâmina dentária na DE como causa da frequência de dentes conoides em ambas as dentições, da possibilidade de hipoplasia de esmalte e de haver ou não anodontia, no caso relatado a dentição decídua apresentou comprometimento, mas não em número, apenas na forma e mais evidente nas raízes, enquanto a dentição permanente foi severamente afetada em número e forma. Especificamente quanto ao número, os elementos dentários permanentes deste caso correspondem às observações de Cerezo-Cayuelas *et al.*⁷ (2022), que listam incisivos centrais superiores, primeiros molares superiores, primeiros molares inferiores e caninos em ambos os maxilares como sendo os dentes menos afetados por agenesia determinada por DE. Divergindo um pouco desse padrão, este caso clínico apresenta agenesia estendida a dois incisivos e canino inferiores esquerdos.

As alterações dentárias são as características primárias que justificam o conhecimento da DE pelo cirurgião-dentista e, assim como os sinais cardinais de DEH podem ser discretos, algumas alterações oclusais também podem, exigindo atenção do clínico para sua identificação. No caso relatado, os sinais físicos não eram facilmente perceptíveis e a condição intrabucal também não denunciou a doença à paciente, aos familiares e nem aos clínicos pelos quais havia passado até o período intertransitório da dentição mista, quando a paciente foi radiografada, buscando explicações para retenções prolongadas de alguns decíduos. Foi a radiografia que revelou com clareza anomalias dentárias de número e de forma, item da tríade predominante neste caso. É fato que a anatomia dos dentes presentes, diastemas maiores que os esperados para a idade e demais alterações exibidas na figura 2 eram evidentes, mas não foram relacionados por outros profissionais, compreensivelmente, com DE. Especialmente se a paciente se encontrava ainda em fase de dentição decídua, quando todos os dentes estavam regularmente presentes.

Definido o diagnóstico de DEH para esta paciente, admite-se que um déficit de lâmina dentária^{24,7} explica o volume menor dos dentes e os diastemas maiores que o esperado. Naturalmente que essa condição é favorável à migração mesial dos posteriores e consequente perda de DV por influência de ambos, volume dentário menor e apoios oclusais anteriorizados. Sobre a DV, Yavuz *et al.*²⁶ (2022) sustentam que a carência de dentes, mais comum na mandíbula, não estimula o crescimento alveolar. Quanto à retenção prolongada de alguns decíduos nesta paciente, por óbvio, se deve à simples ausência de sucessores. O desvio de linha média tem dois componentes, os incisivos inferiores permanentes do lado direito ocupando mais espaço que os decíduos do lado esquerdo e o deslocamento da mandíbula para a esquerda em função do cruzamento deste lado. A inclinação palatina dos dentes 62 e 63 denota uma adequação dentoalveolar ao cruzamento que, contudo, não se resume a isto. A rotação mesial dos molares superiores é comum em situações em que ocorre migração mesial, neste caso por espaço disponível. Tal migração só ocorre com giro, como que balizado pelas tábuas ósseas vestibulares convergentes para anterior e pivotando sobre a volumosa e, por isso, mais bem implantada raiz palatina. Na arcada inferior, o alinhamento da linha média com freio lingual, pregas e carúnculas sublinguais sugere desvio posicional esquelético mais que dentário. Adaptação dentária ao desvio pode ser conjecturada pela menor exposição das faces vestibulares dos molares inferiores

esquerdos, observada na figura 3, sugerindo inclinação vestibular, muito embora não se possa desconsiderar efeito paralaxe, perspectiva enganadora ditada pela angulação da tomada fotográfica. Como há trespasse vertical pela reduzida DV, os incisivos superiores sofrem vestibularização, determinando trespasse também horizontal e contribuindo para aumentar os diastemas.

O exame radiográfico exibido na figura 4 revelou taurodontismo nos molares e oligodontia grave, como caracterizado por Trzeciak e Koscorowski¹² (2016), com ausência de vinte e um dentes permanentes, raízes incompletas nos molares, sobretudo nos decíduos, e desvio de rota eruptiva dos dentes 23 e 43. A ausência das raízes dos molares decíduos deste caso clínico poderia sugerir rizólise independente de sucessor, ao passo que provavelmente decorrem da ausência da bainha epitelial de Hertwig, cuja origem é plenamente ectodérmica. Portanto, seria adequado se referir a esta anomalia como não rizogênese. A formação de dentina radicular depende de indução emitida pelas células da bainha de Hertwig para a transformação das células pulpares subjacentes em odontoblastos²⁷. Centros de pesquisa bem aparelhados poderiam se dedicar mais a essa discussão, explorando inclusive a influência menor de DE sobre a rizogênese de dentes permanentes.

Contrariamente ao que afirmam Ou-Yang, Li e Tsai¹⁶ (2019), de que as alterações dentárias de número e forma podem levar ao desenvolvimento anormal do processo alveolar, resultando em diminuição da DV, atrofia do rebordo alveolar, protuberância labial e comprometimento da alimentação, mas não afetam o crescimento dos ossos maxilares, a relação Classe III de Angle está presente neste caso. Há que se ponderar, em adversidade aos autores citados, que atrofia do rebordo alveolar e DV diminuída conduzem a mandíbula para uma rotação anti-horária, direcionando horizontalmente sua posição e seu crescimento e determinando tendência a Classe III. Paralelamente, elementos dentários superiores ausentes constituem um fator estimulador de crescimento a menos, permissivo à hipoplasia maxilar que comporia uma Classe III relativa ou uma composta. Tal ponderação é respaldada por Nakayana et al.²⁸ (2015), que discorrem argumentação semelhante, e pelo trabalho de Yavuz et al.²⁹ (2006), que encontrou Classe III em 8 de 15 crianças avaliadas. Ritto et al.³⁰ (2009), Bayat et al.³¹ (2011), Pinto et al.³² (2016) e Knobloch et al.³³ (2018) reforçam a Classe III como característica de DE ao descreverem casos clínicos que necessitaram de cirurgia ortognática para sua correção.

A telerradiografia lateral da paciente evidenciou a Classe III esquelética já instalada e as análises cefalométricas de Steiner (SNA = 78 e SNB = 81) e Wits (- 4mm) confirmaram a discrepância esquelética maxilomandibular sagital, classificada como Classe III composta, resultante de retração maxilar e projeção mandibular concomitantes. Além disso, a deflexão craniana de 31° é sugestiva de tendência a crescimento em Classe III¹⁷, pois representa uma resultante de base craniana algo verticalizada, o que altera o eixo facial e, conseqüentemente, determina crescimento anterior da mandíbula. A deflexão craniana é um dos 12 sinais de alarme para Classe III de Angle¹⁷, cuja aplicação neste caso soma 9 deles sinalizando vermelho e sobejamente indicando a tendência. Inclinações compensatórias dos incisivos a essa relação

sagital, vestibular superior e lingual inferior, também foram mensuradas e comparadas com ângulos normais, empregando variadas análises laterais compiladas por Vilella³⁴ (2017). O ângulo interincisal acentuadamente agudo (116°) é reflexo exclusivamente da posição do incisivo superior, pois a inclinação lingual do inferior (IMPA = 87°) favorece o contrário, a abertura do ângulo. A associação de retração maxilar e inclinação vestibular de incisivos superiores resulta em ângulo nasolabial agudizado, como ocorre nesta paciente. Com a baixa altura do terço inferior da face, evidenciado radiologicamente pela altura facial inferior (AFI = 40°) e pelo triângulo de Tweed (FMA = 24°), aliada à retração do terço médio, se estabelece um perfil facial que, embora ainda não se possa classificar como desarmônico, é inadequado para uma criança de nove anos de idade. Atenuante do perfil é a protrusão labial típica da DE, que se mostra pelo traçado da linha estética na radiografia. Finalmente, um outro aspecto que pode ser observado neste mesmo exame é o ângulo agudizado entre ossos nasal e frontal, o que é compatível com a saliência supraciliar citada por vários autores^{13,14,11,12,15}.

A telerradiografia frontal permite confirmar a assimetria relacionada ao desvio mandibular para a esquerda e revela dimensões transversais de maxila e mandíbula correspondentes, porém de medidas inferiores, proporcionalmente, à distância interzigomática. Estes achados convergem para o entendimento de que a ausência de elementos dentários pode determinar hipoplasia em ambos os maxilares. Como na análise frontal os pontos de referência das grandezas cefalométricas, largura maxilar e largura mandibular, estão localizados nas respectivas bases ósseas, é lícito supor que os dentes decíduos, no exercício de sua função, e os permanentes, durante seu desenvolvimento intraósseo, não se limitam ao incremento de crescimento puramente alveolar. Observável neste mesmo exame frontal, o abaulamento cortical da base mandibular, na metade anterior esquerda do corpo (Fig. 4), região que coincide com os dentes cruzados (Fig. 2) e com o desnível de plano oclusal na arcada inferior (Fig. 5), é mais um ingrediente para a consideração de possível incidência refletiva do que acontece nos processos alveolares sobre a base óssea. Estende-se, com isso, um entendimento conflitante com o postulado por Ou-Yang, Li e Tsai¹⁶ (2019), que advogam influência dentária restrita a processos alveolares.

Como já comentado, o manejo dos portadores de DE exige a atuação de uma equipe multidisciplinar composta por médicos, cirurgiões-dentistas, fonoaudiólogos e psicólogos^{35,36,25,32,7}. A parcela reservada aos cirurgiões-dentistas é extremamente complexa, a começar pela capacidade de identificar sinais em fase inicial, ainda muito discretos, e inclui movimentações ortodônticas, facetas estéticas, próteses, reconstruções com resinas compostas, eventuais cirurgias ortognáticas e instalação de implantes³⁷.

Somam-se a essa complexidade técnica as evidências de que as variáveis clínicas são fortemente associadas ao sofrimento psíquico e de que as intervenções odontológicas são capazes de resgatar a autoestima e a recuperação psicossocial dos portadores de DE³⁵. Saltnes et al.¹⁸ (2017) enfatizaram a importância de uma abordagem holística por parte dos cuidadores. Os autores compararam diferentes apresentações clínicas e soluções terapêuticas e concluíram que os portadores de DE com oligodontia enfrentavam maior ansiedade e uma qualidade de vida mentalmente reduzida, além de restrições nas atividades devido a problemas emocionais. Aqueles

com menos de 10 dentes tinham níveis de ansiedade e depressão mais intensos. O uso de próteses removíveis estava associado a níveis mais altos de depressão, enquanto implantes estavam relacionados a uma redução na saúde mental percebida e, finalmente, fatores clínicos influenciavam mais o sofrimento psicológico e a saúde mental do que outros fatores. O simples alargamento das coroas dos incisivos centrais superiores, conduzido no caso clínico ora relatado, já proporcionou um expressivo impacto psicológico favorável, superando quaisquer expectativas.

Outro complicador no tratamento da DE é a exigência de acompanhamento contínuo, com atendimento de intercorrências e intervenções temporais programados. Cerezo-Cayuelas et al.⁷ (2022), em uma revisão sistemática, concluíram que para determinar o melhor curso de tratamento são necessários estudos com evidências científicas mais substanciais do que apresentam os disponíveis atualmente na literatura. Entendem os autores daquela pesquisa ser crucial direcionar esforços para promover o desenvolvimento maxilo-mandibular adequado desde o nascimento, com destaque para ortodontia preventiva. Knobloch et al.³³ (2018) estudaram os desafios enfrentados na reabilitação dentária de pacientes com DE e enfatizaram a importância da colaboração interdisciplinar e do acompanhamento contínuo para atender às necessidades ao longo da vida do paciente, no que são corroborados por Pinto et al.³² (2016) e Hsieh et al.¹⁹ (2018). O plano de tratamento em longo prazo estipulado para este caso clínico tomou esses preceitos como base.

Delicada interceptação ortodôntica, visando prevenir assimetria esquelética, controlar crescimento mandibular, favorecer aumento da dimensão vertical e promover contorno harmônico das arcadas, bem como dentística, para mascaramento das alterações de forma nos dentes permanentes anteriores já erupcionados, foram os objetivos iniciais do planejamento. Como objetivo intermediário, após a erupção dos caninos permanentes uma suave movimentação ortodôntica para distribuição espacial favorável à colocação de dentes e alargamento das coroas dos próprios caninos, bem como confecção de próteses provisórias estão previstos. Muitas intercorrências a serem atendidas, todavia, são esperadas. Exemplificando, a radiografia panorâmica (Fig. 4) prenuncia que a abrangência do folículo pericoronário do dente 13 e o desvio de rota eruptiva do dente 23 provavelmente esfoliarão mais que um decíduo por efeito de cada um desses permanentes, exigindo procedimentos dependentes da condição que se apresentar. Atenção constante à proporção dos terços faciais é compromisso do planejamento. Não sendo possível aumentar a altura facial inferior, a preocupação de não comprometer ainda mais deve permear as condutas, o que remete à discussão para se reconsiderar a instalação de próteses dento-mucoso-suportadas, geralmente indicadas nesses casos e que, por sua natureza, acentuam a perda de DV. Finalizando, futura instalação de implantes, reavaliação da relação sagital maxilo-mandibular, para indicação ou não de cirurgia ortognática, e reabilitação definitiva, condicionados à maturação esquelética, constituem-se nos objetivos derradeiros do planejamento.

Conclusão

Envolvimento multidisciplinar e abordagem precoce da DEH são fundamentais para o bem-estar e a reintegração social. O papel dos cirurgiões-dentistas é identificar os mais sutis sinais surgindo, ofertar a melhor função estomatognática possível a cada caso e contribuir para a autoestima. É importante a conservação ao máximo dos dentes decíduos, empreender ações preocupadas com a dimensão vertical e estender o acompanhamento para eventuais demandas até que o paciente reúna condições para reabilitação completa dos aspectos estéticos, funcionais e psicológicos.

Abstract

Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia (HED) is an X-linked syndrome, characterized by the impairment of embryological derivatives of the ectoderm, such as skin, hair, and teeth. The main dental manifestations are oligodontia or anodontia, anomalies of tooth shape, enamel hypoplasia, and deficiency in alveolar development. This article reports the case of a nine-year-old patient with HED, describing the comprehensive planning describing the comprehensive planning, guiding all procedures and conducts throughout the course of treatment, as well as the execution of the first phase of interdisciplinary dental management. Dry skin, hypotrichosis, severe oligodontia, conoid incisors, and occlusal changes comprised the clinical picture. A discussion is developed comparing the characteristics of the reported case with what appears in the literature. The maintenance of the deciduous teeth for as long as possible, if possible until the patient meets the conditions for implantology, was presented as the main objective of the planning, which was subdivided into three interventionist moments: initial, with immediate approach, with conditioning, preventive maneuvers of skeletal aggravations and possible aesthetic solutions; intermediate, after eruption of all existing teeth, with feasibility and preparation of temporary prostheses; and finally, after skeletal maturation, with implant installation and complete oral rehabilitation. The clinical manifestations of HED affect self-esteem and hinder social relationships. The work of the dental surgeon, from early diagnosis to definitive rehabilitation, contributes to improving the quality of life and social reintegration of affected individuals.

Keywords: Dentistry; Ectodermal Dysplasia; Orthodontics; Pediatric Dentistry; Psychosocial Impact.

Referências

1. Alnuaimi R, Mansoor M. Prosthetic rehabilitation with fixed prosthesis of a 5-year-old child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia and Oligodontia: a case report. J Med Case Reports 2019, 13:329.
2. Zaki H. Rare Pediatric Genetic Case Report of X-linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia Type 1. Cureus 2023, 15(12):e49840.
3. Taborda EC, et al. Reabilitação oral com prótese total em pacientes infantis com displasia ectodérmica—relato de caso clínico. RSBO 2018, 15(1):41-09.

4. Kantaputra PN, et al. Heterozygous mutation in the SAM domain of p63 underlies Rapp-Hodgkin ectodermal dysplasia. *J Dent Res* 2003, 82(6):433-7.
5. Rad AS, et al. Full mouth rehabilitation of a hypohidrotic ectodermal dysplasia patient with dental implants: a clinical report. *J Prosthodont* 2007, 16(3):209-13.
6. Nguyen-Nielsen M, et al. The prevalence of X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia (XLHED) in Denmark, 1995–2010. *European Journal of Medical Genetics* 2013, 56:236-242.
7. Cerezo-Cayuelas M, et al. Orthodontic and dentofacial orthopedic treatments in patients with ectodermal dysplasia: a systematic review. *Orphanet J Rare Dis* 2022, 17:376.
8. Molnar BA, et al. Ectodermal Dysplasia Presenting as Hypodontia in a Nine-Year-Old Female. *Cureus* 2022, 14(7):e26806.
9. Akhyani M, Kiavash K. Ectodermal dysplasia with alopecia, onychodysplasia, hypohidrosis, keratoderma, abnormal teeth and deafness. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2007, 73 (6):409-11.
10. Ramírez M, et al. Displasia ectodérmica: Un reporte de caso. *Revista Estomatológica Herediana* 2016, 26(3):162-167.
11. Zou D, et al. A retrospective 3- to 5-year study of the reconstruction of oral function using implant-supported prostheses in patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Oral Implantol* 2014, 40(5):571-580.
12. Trzeciak WH, Koczorowski R. Molecular basis of hypohidrotic ectodermal dysplasia: an update. *J Appl Genetics* 2016, 57:51–61.
13. Errante PR, Frazão JB, Condino-Neto A. Displasia ectodérmica anidrótica com imunodeficiência. *Rev Bras Alerg Immunopatol* 2010, 33(6):215-219.
14. Ferreira CS, et al. Displasia ectodérmica: relato de caso. *Arq Odontol* 2012, 48(1):47-52.
15. Morais MJ, et al. Displasia ectodérmica relato de um caso. *Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac* 2022, 62(S1):3-4.
16. Ou-Yang LW, Li TY, Tsai AI. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia. *European Journal of Paediatric Dentistry* 2019, 20(2):139–142.
17. Ricketts RM. *Cefalometria Progressiva – Paradigma 2000*. Belo Horizonte: Editora KELPS; 1998.
18. Saltnes SS, et al. Associations between ectodermal dysplasia, psychological distress and quality of life in a group of adults with oligodontia. *Acta Odontologica Scandinavica* 2017, 75(8):564-572.
19. Hsieh YL, et al. Oral Care Program for Successful Long-Term Full Mouth Habilitation of Patients with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *Case Reports in Dentistry* 2018, 2018:7.
20. Wright JT, et al. Displasias ectodérmicas: classificação e organização por fenótipo, genótipo e via molecular. *Am J Med Genet A* 2019, (179):442-7.
21. Itin PH, Fistarol SK. Ectodermal dysplasias. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2004, 15(131C1):45-51.
22. Mills R, et al. Ear, nose and throat manifestations of ectodermal dysplasia. *J Laryngol Otol* 2004, 118(6):406-8.

23. Singh P, Warnakulasuriya S. Aplasia of submandibular salivary glands associated with ectodermal dysplasia. J Oral Pathol Med 2004, 33(10):634-6.
24. Lexner MO, et al. Anthropometric and cephalometric measurements in X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. Orthod Craniofac Res 2007, 10(4):203-15.
25. Al-ani AH, et al. Hypodontia: An Update on Its Etiology, Classification, and Clinical Management. BioMed Research International 2017, 2017.
26. Yavuz Y, et al. Can the Density of Mineralized Dental Tissues (Dentin and Enamel) Be Measured and Compared with 3D Cone Beam Computed Tomography in cases of Ectodermal Dysplasia. Med Sci Monit 2022, 28:e937003.
27. Nanci A. Ten Cate - Histologia Oral. 9. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2019.
28. Nakayana Y, et al. Dentomaxillofacial Characteristics of Ectodermal Dysplasia. Congenital Anomalies 2015, 55(1):42-48.
29. Yavuz I, et al. Ectodermal dysplasia: retrospective study of fifteen cases. Archives of Medical Research 2006, 37(3):403-409.
30. Ritto FG, et al. Rehabilitation of an adolescent with ectodermal dysplasia. Two-stage orthognathic, graft, and implant surgery: case report. Implant Dent 2009, 18(4):311-5.
31. Bayat M, et al. Full mouth implant rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia after orthognathic surgery, sinus and ridge augmentation: a clinical report. J Adv Prosthodont 2011, 3(2):96-100.
32. Pinto ASB, et al. Prosthetic Management of a Child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: 6-Year Follow-Up. Case Reports in Dentistry 2016:6.
33. Knobloch LA, et al. Early implant placement for a patient with ectodermal dysplasia: Thirteen years of clinical care. J Prosthet Dent 2018, 119(5):702-709.
34. Vilella O. Manual de Cefalometria. 4. ed. São Paulo: Thieme Revinter; 2017.
35. Shigli A, et al. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: a unique approach to esthetic and prosthetic management: a case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2005, 23(1):31-4.
36. Lo Muzio L, et al. Prosthetic rehabilitation of a child affected from anhydrotic ectodermal dysplasia: a case report. J Contemp Dent Pract 2005, v. 156(3):120-6.
37. Curvelo JGM, et al. Reabilitação oral em paciente pediátrico portador de displasia ectodérmica hipoidrótica: relato de caso. Brazilian Journal of Health Review 2013, 2(6):5604-5615.

Endereço para correspondência:

Hérica Roque Terêncio
 Rua Ponto chic 585, bairro Vila Garcia
 38703218 – Patos de Minas, MG, Brasil
 (34)991889207
 hericaroque@unipam.edu.br

Recebido em: 02/08/2024. Aceito: 20/10/2024.