

# Reabilitação Protética em Paciente com Displasia Ectodérmica Hipohidrótica: Caso Clínico

Blanca Liliana Torres León\*, Gabriela Botelho Martins\*\*,  
Guilherme Andrade Meyer\*\*\*, Manuela Serra dos Santos\*\*\*\*, Yelena Araújo César\*\*\*\*\*

**Resumo:** A Displasia Ectodérmica é uma anomalia determinada por fatores genéticos, capaz de alterar as estruturas ectodérmicas como os dentes, pele, cabelo, unhas, glândulas sudoríparas e sebáceas. Existem muitas variações da Displasia Ectodérmica, sendo que, a Displasia Ectodérmica Hipohidrótica ou Anidrótica ligada ao cromossomo X é a forma mais conhecida e uma das quais o cuidado odontológico é uma etapa muito importante do tratamento. Este trabalho teve como objetivo relatar um caso clínico de um paciente do sexo masculino, 06 anos de idade, portador de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica, em que seu tratamento consistiu na confecção de uma Prótese Total, em ambas as arcadas, com a intenção de melhorar suas condições estéticas, funcionais e psicológicas. Esse paciente procurou, junto à mãe, a disciplina de Estomatologia II da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública com a queixa principal de "falta dos dentes desde o nascimento". Após a anamnese, exame clínico e radiográfico foi estabelecido o diagnóstico de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica e o paciente foi encaminhado para a disciplina de Prótese Total com a finalidade de confeccionar duas Próteses Totais (superior e inferior). O resultado foi o resgate das condições estéticas, funcionais e psicológicas do paciente. Frente ao exposto, concluiu-se que o diagnóstico e tratamento precoces são fatores importantes para melhorar as condições estéticas, funcionais e psicológicas da criança, permitindo seu desenvolvimento físico, emocional e social. Além disso, a instalação da Prótese Total permitiu uma melhor alimentação e suspensão do hábito de sucção digital, constituindo uma alternativa satisfatória para o tratamento reabilitador.

**Palavras-Chave:** Tratamento protético em criança; Displasia ectodérmica hipohidrótica; Anodontia total

**Abstract:** The Ectodermal Dysplasia is an anomaly determined for genetic factors, capable to modify the ectodermics structures as teeth, skin, hair, nails and sweat and sebaceous glands. Have many variations of the Ectodermal Dysplasia (more than 120 types), being that, the Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia or Anidrotic X-linked chromosome is the most common type and dental care is one of the most important steps of the treatment. This article had as objective to display a clinical case of a patient of the masculine sex, 06 years of age, with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia, where its treatment consisted of the confection of a Complete Denture, in both arches, with the aim of improving the esthetic, functional and psychological conditions. This patient with the main complaint of "lack of teeth sincebirth" (sic). After anamnese, clinical and radiographic examinations, the diagnosis of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia was established and the patient was directed for disciplines of Complete Denture with the purpose of confection two Dentures (upper/lower). The result was the rescue of the aesthetic, functional and psychological conditions of the patient, concludes that the precocious diagnosis and the prosthetic treatment are important factors for the physics, emotional and social needs of young patients with ectodermal dysplasia. The complete denture established a treatment option of oral rehabilitation for improved the masticatory and interrupted of digital suction.

**Key-words:** Prosthetic treatment of children; Hypohidrotic Ectodermal dysplasia; Complet anodontia

(León BLT, Martins GB, Meyer GA, Santos MS, César YA. Reabilitação Protética em Paciente com Displasia Ectodérmica Hipohidrótica: Caso Clínico. Rev Port Estomatol Cir Maxilofac 2008;49:153-158)

\*Professora Adjunta da Área de Prótese - Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Salvador-Bahia, Brasil (EBMSP). Professora do Curso de Pós - Graduação - EBMSP. Professora Adjunta da Área de Prótese - FTC

\*\*Professora Adjunto da Área de Estomatologia - EBMSP. Professora do Programa de Pós - Graduação em Odontologia - EBMSP

\*\*\*Professor Assistente da Área de Prótese - EBMSP. Professor Assistente da Área de Prótese - UESB

\*\*\*\*Alunas do curso de Odontologia da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - EBMSP

## INTRODUÇÃO

Historicamente, os dados que descrevem a Displasia Ectodérmica datam de Darwin, que a observou em 1838. Christ, em 1913, a definiu como um defeito congênito do ectoderma, e Weech, em 1929, impressionado pela ausência de função das glândulas sudoríparas, denominou-a de Displasia do Ectoderma Anidrótica<sup>(1)</sup>.

A Displasia Ectodérmica representa um grupo de condições hereditárias, nas quais uma ou mais estruturas anatômicas derivadas do ectoderma não se desenvolvem<sup>(2)</sup>. A Sociedade Nacional de Displasia Ectodérmica define essa síndrome como uma anomalia de duas ou mais estruturas do ectoderma causada por fatores genéticos, apresentando, clinicamente, parcial ou completa ausência de glândulas sudoríparas e anormalidades dentais, além de outros defeitos congênitos<sup>(3)</sup>.

A Displasia Ectodérmica é uma síndrome bastante invulgar, sendo sua prevalência na população de 1:100.000 nascimentos<sup>(1)</sup>, sendo assim, a relevância desse trabalho em explicar um caso de uma criança de 06 anos de idade acometida por essa síndrome.

Crianças com Displasia Ectodérmica podem apresentar várias manifestações da doença que diferem na gravidade, e podem ou não envolver os dentes, pele, cabelo, unhas e glândulas sudoríparas e sebáceas, tornando difícil a classificação da mesma<sup>(1)</sup>.

Existem muitas variações da Displasia Ectodérmica. Estimativas indicam que elas são mais de 120 tipos, podendo ser herdadas em qualquer um dos vários padrões genéticos, incluindo autossômico dominante, autossômico recessivo e ligado ao cromossomo X<sup>(2)</sup>. Os principais tipos são a Hipohidrótica (Anidrótica) e Hidrótica, sendo que cada forma tem a sua origem e característica baseadas, principalmente, na ausência ou presença das glândulas sudoríparas.

A displasia Anidrótica ou Hipohidrótica, também conhecida como Síndrome de Christ-Siemens-Touraine<sup>(2)</sup>. É uma síndrome rara, de herança recessiva ligada ao cromossomo X e afeta apenas homens, sendo transmitida pelas mulheres<sup>(1)</sup>. As manifestações clínicas incluem ausência total ou parcial dos pêlos, glândulas sebáceas e sudoríparas (hipohidrose), trazendo como consequência febre e infecções respiratórias. Um quadro clínico comum é a hipertermia decorrente da sudorese. O cabelo apresenta-se fino, claro e esparsos (hipotricose) e a densidade das sobrancelhas e cílios é reduzida. Nas formas mais completas, o paciente apresenta bossa frontal saliente, nariz em sela, lábios proeminentes, diminuição da dimensão vertical e espessamento periórbita. A pele se apresenta seca e fina devido a deficiência das glândulas sudoríparas. As unhas podem estar distróficas ou quebradiças e o paciente pode ter implantação baixa e oblíqua

das orelhas além de baixa estatura<sup>(4)</sup>.

As manifestações bucais mais comuns encontradas na literatura são a hipodontia ou anodontia, tanto na dentição decidua como na permanente, dentes com anomalia de forma (incisivos conóides e pontiagudos e os molares com o diâmetro da coroa reduzido) ou de desenvolvimento (dentes com hipoplasia de esmalte), menor desenvolvimento do osso alveolar em função da ausência de dentes, ficando o paciente com o aspecto facial de um idoso<sup>(5)</sup>. O crescimento ósseo alveolar ocorre em resposta à erupção dentária, sendo adaptado e remodelado de acordo com as necessidades dentárias e sofrem reabsorção quando os dentes são perdidos. A mucosa mostra-se seca e a secreção salivar diminuída devido a hipoplasia das glândulas salivares, sendo um fator predisponente à cárie<sup>(4,5)</sup>.

Também é relatada na literatura, associação com outras anomalias como a fenda palatina, polidactilia ou síndrome da ectrodactilia<sup>(6)</sup>. Do ponto de vista histológico, pode-se observar número reduzido de glândulas sudoríparas e folículos pilosos. As estruturas anexas presentes são hipoplásicas ou mal formadas<sup>(2)</sup>.

O diagnóstico é essencialmente clínico e, algumas vezes, feito na infância, pois o bebê apresenta uma febre de origem obscura<sup>(7)</sup>. É de extrema importância que ele seja feito precocemente para permitir os desenvolvimentos físicos, emocionais e sociais, uma vez que pacientes com essas condições, geralmente são retraídos, tímidos e complexados pela aparência anormal e a ausência dos dentes.

De acordo com Kupietzky & Houpt<sup>(1)</sup>, os pacientes relatam que os médicos pediatras são incapazes de diagnosticar os sintomas da doença nos primeiros anos de vida e que, geralmente, o odontopediatra é o primeiro profissional de saúde a diagnosticá-la, devido ao atraso da erupção ou outras características bucais.

Uma vez feito o diagnóstico, o paciente deve ser apresentado aos possíveis tratamentos alternativos que podem incluir: tratamento futuro, ou seja, aguardar até a fase final da adolescência; próteses parciais removíveis ou completas; tratamento ortodôntico; alteração estética dos dentes presentes com resina composta; prótese fixa; implantes ósseo-integrados<sup>(8-11)</sup>. Além do tratamento dentário, os pacientes e familiares devem ser encaminhados a um aconselhamento genético<sup>(9)</sup>.

Independente de qual a alternativa de tratamento escolhida, ele deve ser multidisciplinar, para possibilitar a completa reabilitação estética, funcional e psicológica<sup>(1)</sup>.

Exames estomatológico e radiográfico periódicos são recomendados, sendo esse último importante a fim de avaliar o estado de erupção dos dentes permanentes que, por ventura, estejam presentes<sup>(3,12)</sup>. A ausência de dentição decidua (anodontia) é uma manifestação clínica não muito frequente<sup>(13)</sup>. Desta maneira, este

trabalho tem como objetivo descrever um caso clínico de um paciente do sexo masculino, 6 anos de idade, portador de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica, através da confecção de Prótese Total, em ambas as arcadas, com a intenção de melhorar suas condições estéticas, funcionais e psicológicas.

## CASO CLÍNICO

O paciente T.J.S., do sexo masculino com 6 anos de idade, melanoderma, estudante, procurou a disciplina de Estomatologia II na Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, na companhia de sua mãe com a queixa principal de “falta dos dentes desde o nascimento” (sic).

Durante a anamnese, percebeu-se que a criança era muito tímida e se sentia constrangida pela ausência de dentes. A criança apresentava hábitos de sucção digital além de alteração na fonética e deficiência mastigatória.

Com relação à história médica, a criança era portadora de uma anemia profunda, transpiração e secreção serosa escassas, tosse seca, falta de ar esporádica e eventuais crises de calor. A higiene oral dessa criança era realizada com bochechos a base de água e creme dental.

No exame extra-oral, observaram-se características de displasia ectodérmica tais como o aprofundamento do seio nasal, depressão da ponte nasal e diminuição da dimensão vertical associado à anodontia total. Também foi verificada a proeminência frontal com conseqüente “nariz em sela”, pele fina e seca, pêlos escassos, lábios protuberantes e linfonodos palpáveis bilaterais, mas com aspecto de normalidade. (Figuras 1 e 2)

Com exceção da xerostomia apresentada e anodontia, o exame intra-oral mostrava-se dentro dos padrões de normalidade.

Objetivando um estudo mais detalhado, foi solicitada uma radiografia panorâmica, sendo observado a ausência dos germes dentários e atrofia óssea dos rebordos alveolares, mas as demais estruturas ósseas encontravam-se, aparentemente normais. (Figura 3)

Para obter mais detalhes sobre as condições ósseas e sistêmicas do paciente, foram solicitados exames bioquímicos de fosfatase alcalina e cálcio, além de glicemia e hemograma completo.

Alicerçados nos exames clínico e radiográfico, concluiu-se o diagnóstico de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica ou Anidrótica (DEA), uma vez que as características apresentadas pelo paciente eram compatíveis com a síndrome em questão. A mãe foi esclarecida sobre o caráter benigno da doença e relatou que alguns parentes também possuíam ausência de algumas unidades dentárias, inclusive ela.



Figura 1 - Vista frontal do paciente



Figura 2 - Vista do perfil do paciente

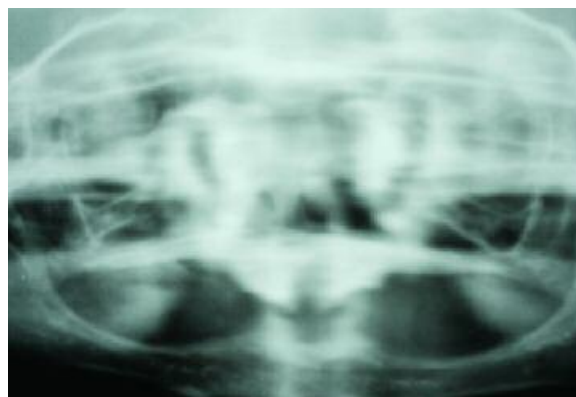


Figura 3 - Radiografia Panorâmica

Posteriormente, o paciente foi encaminhado para a disciplina de Prótese Total para a confecção das próteses removíveis superior e inferior, à base de resina acrílica, satisfazendo o motivo da sua consulta.

Nessa etapa, os procedimentos de confecção de uma prótese total foram realizados. Foi iniciado a moldagem inicial da arcada superior e inferior com alginato (Jeltrate, Dentsply) para a confecção dos modelos anatômicos. Posteriormente, a partir dos modelos de estudo em gesso pedra tipo III (Herdodent, Vigodent S.A) a moldeira de acrílico individual foi confeccionada pela técnica

pó-líquido para a realização da moldagem funcional. Antes da realização da moldagem funcional, as moldeiras individuais foram ajustadas no paciente. A fim de se observar de forma mais apurada as áreas de trauma e isquemia durante a adaptação da moldreira individual, a mesma passou por um polimento químico em microondas<sup>(11)</sup>.

O selamento periférico foi feito com godiva de baixa fusão em bastão (Kerr) colocada em cada região com relação ao comportamento das estruturas para-protéticas, tanto da maxila como na mandíbula. A cada região em que a godiva era colocada, movimentos funcionais, como tracionamento da bochecha, eram realizados com o objetivo de conferir a boa retenção e estabilidade da futura prótese. A moldagem funcional foi realizada com poliéster (Impregum – 3M). (Figuras 4 e 5). Após a obtenção dos moldes, foi executado o encaixotamento com cera utilidade (NewWax – TechNew) e cera nº7 (NewWax – TechNew) em toda a periferia para, posteriormente, verter gesso especial tipo IV (Durone, Dentsply), obtendo assim o modelo de trabalho.

Sobre os modelos de trabalho (superior e inferior), confeccionou-se uma placa base feita em resina acrílica incolor auto-polimerizável (Jet-Clássico Ltda. Art. Odontológicos), também pela técnica pó-líquido. A placa base recebeu o rolete de cera para a obtenção das relações maxilo-mandibulares. Para o ajuste dos roletes de cera, foi necessária a confecção de uma Régua de Fox individualizada, à base de resina acrílica auto-polimerizável (Jet-Clássico Ltda. Art. Odontológicos), para o paciente, devido a dificuldade de utilização da pré-fabricada. (Figura 6)

Após esses ajustes, foram traçadas as linhas de referência – linha média, linha do sorriso forçado e linha dos caninos – que serviram de orientação à seleção e à montagem dos dentes artificiais (Vipi), previamente selecionados.

Não estão disponíveis no mercado dentes artificiais para a utilização em crianças, portanto, fizeram-se necessários desgastes compatíveis com a arcada dentária e oclusão do paciente. (Figura 7)

Os modelos de trabalho foram, em seguida, montados em Articulador Semi-Ajustável (Bioart 2000, São Paulo, Brasil) com os planos de cera, para que fossem enviados ao laboratório para a montagem dos dentes artificiais.

Na consulta seguinte, a prova dos dentes artificiais em cera permitiu a verificação da posição de oclusão, dos lábios superior e inferior e da fonação

Na consulta final, as próteses foram ajustadas e instaladas. (Figura 8) Instruções referentes ao manuseio e higiene foram feitas ao paciente e à sua mãe. Nessa consulta, foi surpreendente constatar a intimidade do paciente com a prótese, visto que a aceitação da mesma foi total. Foi necessária, apenas a colocação de fita adesiva (Corega®) na prótese inferior em virtude de sua menor retenção.

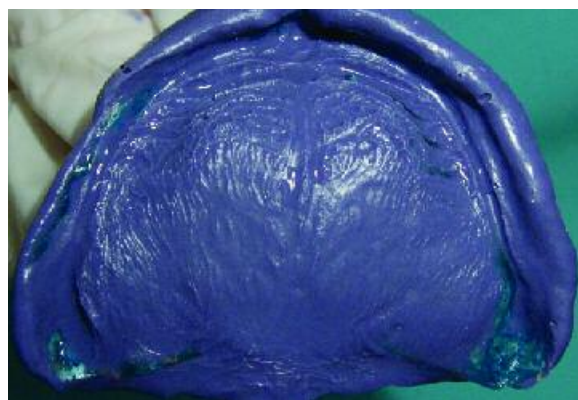


Figura 4 - Moldagem funcional superior



Figura 5 - Moldagem Funcional Inferior



Figura 6 - Ajuste do plano de cera superior utilizando a régua personalizada



Figura 7 - Montagem dos dentes artificiais



Figura 8 - Instalação da prótese total superior e inferior

O paciente faz uso diário das próteses, o que lhe proporciona melhores condições estéticas, funcionais e psicológicas. O acompanhamento a cada seis meses para a modificação ou substituição das próteses é essencial.

## DISCUSSÃO

A análise de um grande número de casos na literatura revela que a prevalência na população da Displasia Ectodérmica é de 1:100.000, na proporção de 5 homens para 1 mulher<sup>(1)</sup>.

No presente trabalho, o paciente apresentava a Displasia Ectodérmica do tipo Hipohidrótica ou Síndrome de Christ-Siemens-Touraine, que parece ser mais comum. O diagnóstico foi estabelecido através de exame clínico onde se observou alterações faciais, pêlos finos, claros e esparsos e ausência de sudorese (caracterizando esse subtipo de Displasia Ectodérmica). Além foi verificado uma perda da dimensão vertical e lábios proeminentes.

Também foi constatada ao exame clínico e radiográfico (radiografia panorâmica) a ausência completa de germes dentários. Observações semelhantes também foram encontrados nos estudos de Ramos *et al*<sup>(6)</sup>, ao verificar nos casos de displasia ectodérmica, a anodontia na dentição decídua.

O diagnóstico da doença e sua classificação quanto ao tipo fica facilitado quando o paciente apresenta suas formas clínicas mais características e marcantes. Entretanto, quando essas características são menos marcantes, torna-se difícil, principalmente para o clínico, o diagnóstico e a divisão em tipos e grupos.

Após o diagnóstico da síndrome, é essencial orientar os pais ou responsáveis em relação aos problemas de falta de sudorese e necessidade de monitorar o calor, como também, o caráter benigno da doença.

Crianças com Displasia Ectodérmica são muito afetadas psicologicamente, devido às características de anormalidade, princi-

palmente em pacientes que estão iniciando a vida escolar<sup>(13)</sup>.

Para Tommasi (1985), o tratamento da Displasia Ectodérmica Hipohidrótica é puramente sintomático e reabilitador, porém, de acordo com a literatura consultada, o tratamento deve ser cuidadosamente planejado por um grupo multidisciplinar que coordenará o diagnóstico, tratamento e acompanhamento<sup>(1)</sup>. Esse grupo deve apresentar médico pediatra, odontopediatra, protésista, dermatologista, otorrinolaringologista, fonoaudiólogo e psicólogo. O geneticista também deve ser consultado para confirmar o diagnóstico da doença e aconselhamento familiar<sup>(2)</sup>.

Existem duas possibilidades para reabilitação do paciente portador de anodontia: próteses totais ou instalação de implantes ósseo-integrados. Para o caso em questão, optou-se pela confecção de uma prótese total, uma vez que o paciente encontra-se em fase de crescimento, sendo contra-indicada a instalação dos implantes<sup>(9,10,13)</sup>. Apesar de ser um tratamento reabilitador satisfatório, as próteses totais, sempre que necessário, devem ser trocadas ou substituídas para acompanhar o desenvolvimento e crescimento infantil.

## CONCLUSÕES

Frente ao exposto, concluiu-se que o diagnóstico e o tratamento precoces são fatores importantes para melhorar as condições estéticas, funcionais e psicológicas da criança, permitindo seu desenvolvimento físico, emocional e social. Além disso, a instalação da Prótese Total permitiu uma melhor alimentação e suspensão do hábito de sucção digital, constituindo uma alternativa satisfatória para o tratamento reabilitador. Nesse contexto, cabe ao cirurgião-dentista a reabilitação dentária, a qual, além de melhorar as funções mastigatórias e fonéticas, resgata a autoestima e possibilita um melhor convívio social do paciente.

## BIBLIOGRAFIA

- 1 - Kupietzky A, Houpt M. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: Characteristics and Treatment. *Quintessence Int* 1995;26:285-291.
- 2 - Neville BW. *Patologia Oral e Maxilofacial*. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004:618-619.
- 3 - Velasco LFL. Reabilitação Protética em Criança com Displasia Ectodérmica Hipohidrótica após cinco anos: caso clínico. *JBC – Jornal Brasileiro de Odontologia Clínica* 1997;6:145-49.
- 4 - Yavuz I, Kiralp S, Baskan Z. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A case report. *Quintessence Int* 2008;39:81-86.
- 5 - Grinberg S, Jover P, Quiros L, Diaz LG, Terron F. Ectodermal dysplasia. Report of two female cases. *ASDC J Dent Child* 1980;47:193-195.
- 6 - Almeida SFF, Solari HP. Displasia Ectodérmica, ectrodactilia e fissura lábio-palatal: manifestações oculares da síndrome em relato de caso. *Arq Bras Oftalmol* 2007;70:125-128.
- 7 - Araújo BF. Síndrome da Displasia Ectodérmica Anidrótica no período neonatal – relato de caso. *J Pediatr* 2001;77:55-58.
- 8 - Ramos V, Gienbik DL, Fisher JG, Christensen LC. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. *J Prosthet Dent* 1995;74:329-331.
- 9 - Bergendal B. Prosthetic Habilitation of a young patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia and oligodontia: A case report of 20 years of treatment. *Int J Prosthodont* 2001;14:466-470.
- 10 - Bergendal B. Prosthetic Habilitation of a young patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia and oligodontia: A case report of 20 years of treatment. *Int J Prosthodont* 2001;14:471-479.
- 11 - Machado C, Rizatti-Barbosa CM, Gabriotti MN, Joia FA, Ribeiro MC, Sousa RL. Influence of mechanical and chemical polishing in the solubility of acrylic resins polymerized by microwave irradiation and conventional water bath. *Dent Mater* 2004;20:565-569.
- 12 - Varoil OJ, Guedes-Pinto AC. Radiologia. In: Guedes-Pinto, AC. *Odontopediatria*. São Paulo: Santos, 1997:255-284.
- 13 - Açıkgöz A, Kademoglu O, Elekdag-Turk S, Karagoz F. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia with true anodontia of the primary dentition. *Quintessence Int* 2007;38:853-858.