



Maria J. Morais<sup>1</sup>, Ivan Cabo<sup>1</sup>, Olga Vascan<sup>1</sup>, Beatriz Dominguez<sup>1</sup>, Maria D. Lopes<sup>2</sup>, José P. Figueiredo<sup>2,3</sup>

1. Interno de Formação Específica em Estomatologia, CHUC; 2. Assistente Graduado do Serviço de Estomatologia, CHUC; 3. Professor Auxiliar da FMUC e Diretor de Serviço de Estomatologia, CHUC

Serviço de Estomatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-EPE, Coimbra, Portugal

ivan.gon.cabo@gmail.com

## Introdução

A Displasia Ectodérmica é uma condição hereditária que afeta as estruturas derivadas da ectoderme e apresenta uma incidência de sete casos em 10000 nascimentos. Definiram-se 200 tipos diferentes de Displasia Ectodérmica com grande abrangência de características clínicas e a sua classificação foi sofrendo alterações ao longo dos anos. Em 2003, Lamartine propôs uma classificação com base na identificação dos genes responsáveis pela Displasia Ectodérmica.

As alterações mais comumente encontradas decorrem de defeitos da epiderme e seus anexos: unhas (distróficas, hipertróficas), cabelo (hipotricose parcial ou alopecia), dentes (alteração do número, forma e estrutura) e glândulas (hipoplásicas ou ausentes). As anomalias faciais que podem estar associadas são: o nariz em sela, lábios prostrusos, orelhas malformadas com implantação oblíqua, regiões supraciliares salientes, cabelo fino e raro. Observa-se, também, hipoplasia do terço médio da face; os dentes incisivos e caninos apresentam uma forma conoide, e por vezes com hipoplasias do esmalte. Estas características geralmente acometem as duas dentições.

Os padrões de herança são variáveis, incluem a herança autossômica ou ligada ao X (dominante ou recessiva). A Displasia Ectodérmica Hipohidrótica é o fenótipo mais comum e grave, com predomínio no sexo masculino. Apresenta uma tríade que consiste na hipotricose, hipodontia e hipohidrose.

Desta forma, o grande desafio do ponto de vista estomatológico é a reabilitação oral.

## Relato de Caso Clínico

Menina de 13 anos, pais não consanguíneos, sem antecedentes familiares relevantes, enviada à consulta de Estomatologia por agenesias dentárias e atraso da erupção.

Ao exame objetivo, observou-se uma correta higiene oral, ausência de cáries ativas, hipodontia (51, 61, 55, 71, 81, 11, 21, 25, 31, 35 e 41), incisivos e caninos conoide (figura 2, 3 e 4), associado a uma hipotricose (cílios e sobrancelhas escassas, cabelo fino e esparsos) (figura1) e distrofia ungueal. Quando inquirida, revelou uma redução da sudorese e da salivação. Sendo características clínicas sugestivas de Displasia Ectodérmica, foi encaminhada para estudo genético e biópsia da pele. Permaneceu na consulta de Estomatologia na fase de dentição mista para controlo da erupção dentária e, também, para a promoção e manutenção da higiene oral e dietética. A doente foi incentivada a aumentar a ingestão de água e a utilizar pastilhas sem açúcar para estimular o fluxo de saliva, de modo a prevenir a cárie e diminuir a xerostomia. Foi referenciada para estudo e provável tratamento ortodôntico, e posterior reabilitação oral.



Figura 1



Figura 2



Figura 3



Figura 4

## Discussões e Conclusão

A Displasia Ectodérmica é uma condição de matriz hereditária que afeta as estruturas derivadas da ectoderme, onde estão incluídos os dentes, sendo que a Estomatologia tem um papel importante no diagnóstico desta síndrome. Previamente à reabilitação oral há fatores que devem ser considerados: a idade do paciente, o crescimento e o desenvolvimento craniofacial, o volume ósseo alveolar disponível, a extensão da hipodontia, a relação intermaxilar existente, o número, posição e possíveis anomalias dentárias e a presença de gérmenes dentários. O tratamento ortodôntico, por vezes, é uma parte integrante do tratamento, que permite modificar o desenvolvimento dento-facial e a posição dentária. As crianças/adolescentes em fase de crescimento beneficiam de uma reabilitação oral com próteses removíveis ou fixas não rígidas. A reabilitação através de implantes, em idade adulta, pode facilitar o tratamento protético, através de uma seleção cuidadosa do local. Assim, o tratamento é multidisciplinar, sendo o nosso contributo importante para a reabilitação oral e melhoria estética, psicológica e funcional (mastigação e fonação).

## Bibliografia

1. Kara N Shah, Carola Duran-McKinster; Ectodermal Dysplasia, Dermatology, Medscape, Feb 11, 2019
2. Lamartine, J. (2003). Towards a new classification of ectodermal dysplasias. Clinical and Experimental Dermatology, 28(4), 351-355. doi:10.1046/j.1365-2230.2003.01319
3. Ramirez Mayra, Jaimes Leidy, Pieruccini Jose F, Rodriguez Martha J. Displasia ectodérmica: Un reporte de caso. Rev. Estomatol. Herediana [Internet]. 2016 Jul [citado 2021 Sep 14]; 26(3): 162-167
4. Al-Ibrahim, H.A. et alii. (2012). Surgical and implant-supported fixed prosthetic treatment of a patient with ectodermal dysplasia: a case report. Special Care in Dentistry, 32(1), pp. 1-5
5. Artopoulos, I., Martin, J. W. e Suchko, G. D. (2009). Prosthodontic rehabilitation of a 10-year-old ectodermal dysplasia patient using provisional implants. Pediatric Dentistry, 31(1), pp. 52-57