

RESUMO

O presente trabalho visa relatar e discutir um caso de displasia do ectoderma com sua resolução clínica, além de apresentar a revisão bibliográfica sobre esta síndrome. A literatura consultada refere-se à displasia ectodérmica como um grupo de alterações hereditárias que apresentam heterogeneidade genética, caracterizando-se por modificações nas estruturas derivadas do folheto ectodérmico com vários graus de expressividade, onde os principais defeitos observados são: anomalias dentárias, hipotricose e hipoidrose. O diagnóstico, a orientação, o tratamento e o aconselhamento genético aos portadores destas alterações se fazem necessários para que os mesmos possam restabelecer suas funções mastigatória, fonética, estética, emocional e, principalmente, psicológica.

ABSTRACT

The purpose of this study is to relate, discuss an ectodermal dysplasia's case, your clinical solution and add a bibliography revision about this syndrome. Ectodermal dysplasia is a group of inherited disorders in which the structures derived from ectoderm. It appears in a wide range of varying severity. The main defects observed are dental anomalies, hypotrichosis and hypohydrosis. It's very important for all affected individuals of this disorders, the diagnoses, treatment, orientation and genetic recommendation. Because it's means to the affect person the possibility to reestablish their function like chewing, phonetic, esthetic, emotional and the most important their psychological.

DISPLASIA DO ECTODERMA – APRESENTAÇÃO DE UM CASO CLÍNICO*

*Niciane Okumura***

*Adriana Crepaldi****

As displasias ectodérmicas constituem um grupo nosológico de grande importância clínica no que se refere às alterações de desenvolvimento das estruturas e órgãos originados do folheto embrionário ectodérmico (e ocasionalmente derivados mesodérmicos), comprometendo todos os seus derivados como pele, unhas, dentes, pelos e glândulas: sudoríporas, sebáceas, mucosas e salivares.

Os primeiros relatos sobre a ocorrência das displasias ectodérmicas datam dos últimos anos do século XVIII (Danz, 1792 apud FREIRE-MAIA, 1984).

Na atualidade, PEREZ (1993) cita que, sob o ponto de vista genético, as displasias ectodérmicas constituem uma entidade ampla e complexa, abrangendo 150 afecções, entre as quais 43 têm um padrão de herança autossômico dominante e 42, autossômico recessivo, afetando tanto homens como mulheres. Entre as restantes, 7 são transmitidas por um gene recessivo ligado ao cromossomo X e as outras não estão bem esclarecidas.

Com relação aos aspectos embriológicos (TEN CATE, 1988), os folhetos externos que revestem o embrião dão origem às estruturas que em geral revestem diversas estruturas ou órgãos, constituindo, portanto, os epitélios. Assim sendo, o ectoderma forma a epiderme e os anexos da pele, o epitélio da mucosa oral e retal, o esmalte dos dentes e o sistema nervo-

* O presente artigo é parte de monografia apresentada como requisito para obtenção do título de especialista em Odontopediatria na Universidade de Cuiabá.

** Cirurgiã dentista. Especialista em Odontopediatria. Estagiária da Bebê Clínica/UNIC.

*** Odontopediatra e Ortodontista. Professora nos cursos de graduação e especialização em Odontologia da Universidade de Cuiabá. Orientadora deste trabalho.

so. O endoderma origina os epitélios de revestimento do tubo digestivo e suas glândulas anexas e, ainda, do aparelho respiratório. Entre esses dois folhetos existem amplos espaços, os quais são preenchidos pelo mesoderma, cujas células ao se multiplicarem passam a formar o mesênquima, um tecido de grande multipotencialidade para originar a ampla variedade de tecidos de natureza conjuntiva (entre eles, a dentina, a polpa e o periodonto). Considerando as principais estruturas afetadas nas displasias ectodérmicas, esperar-se-ia que fosse unicamente o ectoderma o folheto responsável pelas alterações que caracterizam estes transtornos. Entretanto, em muitos casos, observam-se defeitos que consistem em alterações tanto das estruturas de origem ectodérmica como alterações de origem mesodérmica. A razão desse fato é, provavelmente, que durante os eventos iniciais da morfo e histodiferenciação celular que leva à formação das diversas estruturas, ocorrem interações epitélio-mesênquima (portanto, interações ectoderma-mesoderma), as quais são cruciais no desenvolvimento dessas estruturas ou órgãos. Isto é muito importante, por exemplo, na formação dos dentes, estruturas que frequentemente são envolvidas nos casos de displasia ectodérmica. A esse respeito, nas últimas décadas, foi determinado que o mesênquima da maxila e da mandíbula em desenvolvimento contém as informações necessárias para iniciar a proliferação epitelial que originará os futuros dentes. Essas observações levaram a especular que também em outras estruturas, como as glândulas (salivares, sudoríporas, entre outras), ocorriam também essas interações epitélio mesênquimas, o qual foi depois amplamente comprovado. Estas condições, associadas à heterogeneidade genética, caracterizam os diversos tipos de displasias ectodérmicas, entre as quais destacam-se a hidrótica ou síndrome de Fischer - Jacobsen - Clouston e a hipoidrótica ou síndrome de Christ - Siemens - Touraine.

A displasia ectodérmica hidrótica é uma afecção cujo padrão de herança, o tipo autossômico dominante, tem a mesma frequência em ambos os sexos. Clinicamente, tem sido ob-

servado 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 pelos das sobrancelhas e do corpo. As unhas podem apresentar-se distróficas, pode haver bossa frontal e os dentes com forma cônica, podendo ocorrer agenesias (ORTEGA et al., 1995; MAIA et al, 1995; VELASCO et al, 1997).

A displasia ectodérmica do tipo hipoidrótica é a mais comum, determinada pela ação de um único gene, apresentando características mais severas. Em 80% dos casos, esta síndrome é transmitida através de um caráter recessivo, ligado ao cromossomo X, manifestando-se principalmente nos indivíduos do sexo masculino (ROTHSTEIN e GOLDMAN, 1979). Nesta síndrome os sinais cardiais são representados: - pela hipotricose, em função da diminuição do número de folículos pilosos, devido à hipoplasia ou aplasia de estruturas polissebáceas, conseqüentemente, os pelos são finos, secos e quebradiços, ausentes nas regiões ciliares e supraciliares; - pela hipoidrose devido à redução do número de glândulas sudoríparas, provocando episódios de hipertermia freqüente, ou pela completa anidrose, devido à ausência destas glândulas; - pelos defeitos nos dentes, causados pela redução ou ausência da lâmina dental, assim, os incisivos e caninos apresentam-se conóides, geralmente acometendo as duas dentições, podendo ou não haver anodontia; - pelas anomalias faciais, como: nariz em sela, lábios protusos, orelhas mal formadas, com implantação oblíqua, região supraciliar saliente. A perda da dimensão vertical devido à ausência de elementos dentais, torna os lábios mais volumosos, protuberantes, o que, associado com a presença de delicadas fissuras ao redor da boca e dos olhos, confere à criança uma aparência de senilidade. Somando-se a estes sinais, podem estar presentes alguns distúrbios de ordem geral, como: unhas frágeis e quebradiças, hipoplasia das glândulas lacrimais, aplasia ou hipoplasia das glândulas mamárias, entre outras. As mulheres porta-

doras do gene podem exibir sinais mais leves do distúrbio, mas que permitem o diagnóstico (FREIRE – MAIA, 1984; RAMOS & VELASCO, 1988; McDONALD & AVERY, 1991; VELASCO et al, 1997).

Apesar de não haver um tratamento específico para os casos de displasia ectodérmica, existem providências significativas que podem e devem ser tomadas, com a finalidade de reabilitar e de amenizar as conseqüências de certos sintomas.

O objetivo deste trabalho é apresentar uma revisão da literatura acerca das displasias ectodérmicas hereditárias e, ainda, descrever e discutir o caso clínico de uma paciente portadora de displasia ecodérmica hidrótica, com sua resolução clínica.

Revisão da Literatura

Histórico:

As primeiras observações sobre a displasia ectodérmica foram descritas por Danz em 1792, que a relatou de uma forma bastante superficial: *“Em nossa vizinhança vive uma família judia, na qual dois filhos, homens adultos, não tem cabelos, nem dentes e nunca os tiveram...”* (FREIRE – MAIA, 1984).

Wedderburn (1838), apud FREIRE – MAIA (1984) estudou uma família hindú ao longo de quatro gerações, percebendo que todos os portadores da síndrome eram homens e apresentavam os seguintes sinais: hipotricose, anomalias dentárias e hipoidrose. Observou ainda que, apesar de as mulheres nunca serem afetadas elas tinham a capacidade de transmitir a afecção à parte de sua prole do sexo masculino. Este estudo não chegou a ser publicado, aparecendo na literatura somente em 1875, quando foi citado por DARWIN, na segunda edição de seu livro *“The Variations of Animals and Plants under Domestication”*.

Em 1848, Thurnam realiza o primeiro trabalho completo sobre as displasias ectodérmicas, considerado excelente pela

riqueza de detalhes e principalmente por descrever pela primeira vez o aparecimento da síndrome em uma mulher, (FREIRE – MAIA, 1984).

O primeiro relato de displasia do ectoderma na América foi feito pelo odontólogo Guilford, no ano de 1883 (CRESPI et al, 1981).

Siemens, em 1921, postula a teoria de que essa afecção se trata de uma enfermidade genética ligada ao cromossomo X, de herança recessiva (CRESPI et al, 1981).

WEECH (1929) introduziu o termo “displasia ectodérmica hereditária” e dividiu, pela primeira vez, as displasias ectodérmicas em dois grupos: um constituído pela forma denominada por ele de anidrótica (ligada ao cromossomo X: síndrome de Christ – Siemens – Touraine) e outro formado pelas demais formas de displasias ectodérmicas.

TOURAINÉ (1936), apud RAMOS e MORAES (1988), classificou as anomalias características da doença em 3 grupos: 1) sinais cardiais: hipotricose, anidrose e anodontia; 2) displasia associada: subdividida em fenômenos freqüentes: facial, alterações nas unhas e no sistema nervoso central, e fenômenos raros: aplasia das glândulas lacrimais, salivares e mamárias, distúrbios dos sentidos do olfato, audição, alterações na genitália, problemas de pigmentação, microadenomas sebáceos; 3) sintomas gerais: distúrbios na regulação da temperatura, modificações do caráter, com tendência à indolência, apatia, etc.

CLOUSTON (1939) dividiu as displasias ectodérmicas em duas formas maiores: anidrótica (síndrome de Christ – Siemens – Touraine) e hidrótica (síndrome de Fischer – Jacobsen – Clouston). Posteriormente FELSHER (1944) verificou que na realidade não havia ausência completa de glândulas sudoríporas e substituiu o termo anidrótico por hipoidrótico (FREIRE – MAIA, 1984).

Devido à grande divergência de opiniões quanto ao conceito de displasia ectodérmica, FREIRE – MAIA, 1971, propôs que as mesmas fossem classificadas em dois grupos: A) afecções com pelo menos dois sinais clássicos: tricodisplasia

(1), anomalias dentárias (2), oncodisplasia (3), desidrose (4), tendo ou não outros sinais displásticos e ou mal formações; B) afecções com apenas um dos sinais clássicos, acompanhados de pelo menos um outro sinal afetando uma estrutura de origem ectodérmica, com ou sem mal formações. Desse modo, o grupo A das displasias ectodérmicas é subdividido, ainda, em 11 subgrupos, por exemplo: 1,2,3,4; 1,2,3; 1,2,4; 1,3,4; etc.

Atualmente existe um grande número de tipos reconhecidos de displasias ectodérmicas, observando-se, principalmente, uma complexa heteroneidade genética entre eles (QUMSIYEH, 1992).

Etiologia Genética

Segundo FREIRE – MAIA (1984), os critérios abaixo relacionados foram adotados para o estabelecimento da etiologia genética de cada afecção:

1) Etiologia desconhecida (?): quando a afecção é representada por apenas um(a) afetado(a), filho(a) de genitores normais e não consangüíneos.

2) Autossômica recessiva (AR): quando pelo menos há um casamento consangüíneo, onde os pais são normais e a afecção está presente em mais de um afetado ou quando a única irmandade conhecida é a endocruzada.

3) Autossômica dominante (AD): quando se verifica a transmissão de ambos os sexos para ambos os sexos ou, pelo menos, quando há transmissão de genitores masculinos para seus filhos de ambos os sexos.

4) Recessiva ligada ao X (RX): quando os dados mostram apenas homens afetados, que sejam consangüíneos através de suas mães. O melhor exemplo é o da Síndrome de Christ – Siemens – Toraine.

No mesmo estudo ainda verifica-se que, quando as hipóteses genéticas são amplamente sustentadas pelos dados, as afecções autossômicas recessivas e as autossômicas dominantes estão representadas com freqüências próximas (26% -

30%), enquanto que as afecções ligadas ao cromossomo X aparecem com a frequência mais baixa (4%). Com tal grau de garantia, 40% das afecções tem etiologia desconhecida.

Entre as displasias ectodérmicas, há várias afecções inadequadamente conhecidas em nível genético, clínico, fisiológico, metabólico, radiográfico, etc., assim necessitando de maiores investigações. Além disso, novas displasias ectodérmicas estão sendo descritas a cada ano. Por isto o campo de pesquisa dessa síndrome é amplo e fértil.

Sinais Clínicos

1)Pêlos: finos, quebradiços, opacos, escassos, secos, com crescimento lento; pode haver hipotricose branda ou grave, generalizada ou regional (na cabeça); cílios e/ou sobrancelhas ausentes ou escassos; sobrancelhas engrossas no meio e ausente ou escassas nos terços laterais (FREIRE – MAIA (1984), SHAFER (1985), TOMMASI (1989), McDONALD & AVERY (1991), PINKHAN (1996), TOLEDO (1996), JONES (1998), CORRÊA (1999)).

2) Sudorose: hipoidrose grave ou benigna (com ou sem hipertermia) por hipofunção glandular ou redução do número de poros ou de glândulas sudoríporas; hiperidrose ou hipoidrose palmoplantar; anidrose na face e no escalpo (FREIRE – MAIA (1984), SHAFER (1985), TOMMASI (1989), TOMMASI (1989), McDONALD & AVERY (1991), PINKHAM (1996), TOLEDO (1996), JONES (1998), CORRÊA (1999)).

3)Dentes: anodontia ou hipodontia (branda, moderada ou grave), primária ou secundária; erupção precoce ou tardia de decíduos; perda precoce ou tardia de decíduos; esmalte hipoplástico; displasia da dentina; extranumerários; microdontia; mal posição; taurodontia molar; formato cônico dos dentes anteriores (FREIRE – MAIA (1984), SHAFER (1985), TOMMASI (1989), McDONALD & AVERY (1991), PINKHAM (1996), TOLEDO (1996), JONES (1998), COR-

RÊA (1999)). Segundo SHAFER (1985) e McDONALD & AVERY (1991), é preciso salientar que mesmo quando existe anodontia completa, o crescimento dos maxilares não é prejudicado. Isto significa que o desenvolvimento dos maxilares, com exceção dos processos alveolares não depende da presença dos dentes. Todavia, como o processo alveolar, não se desenvolve na ausência de dentes, há uma redução na dimensão vertical normal.

4) Pele: macia; fina; lisa, seca; endurecida e hiper-pigmentada nas articulações dos dedos e das mãos; descamativa (FREIRE – MAIA (1984), SHAFER (1985), TOMMASI (1989), Mc DONALD e AVERY (1991), JONES (1998), CORRÊA (1999)).

5) Apêndices cutâneos: glândulas sebáceas, glândulas lacrimais e folículos pilosos: hipplasia ou agenesia (SHAFER (1985), TOMMASI (1989), JONES (1998)).

6) Mucosas: secura das mucosas em decorrência de mal formação da glândulas salivares menores ou maiores, em menor ou maior grau; hipoplasia com ausência de glândulas mucosas nas membranas nasal, oral e faríngea; as glândulas mucosas também podem estar ausentes da mucosa brônquica (SHAFER (1985), TOMMASI (1989), JONES (1998)).

7) Unhas: frágeis e quebradiças, estriadas (transversal ou longitudinalmente); crescimento lento; ausentes ou rudimentares (FREIRE – MAIA (1984), TOMMASI (1989), JONES (1998)).

8) Face: bossa frontal proeminente; cristas supra orbitais proeminentes; aspecto geral de envelhecimento; rugas em torno dos olhos e da boca; nariz em sela; lábios grossos e protusos; maxila hipoplástica; retromicrognatia (FREIRE – MAIA (1984), SHAFER (1985), TOMMASI (1989), McDONALD e AVERY (1991), JONES (1998)).

9) Anormalidades ocasionais: voz rouca; hipoplasia ou ausência de glândulas mamárias e/ou mamilos; falha no desenvolvimento das conchas nasais; abobada palatina ogival; fenda palatina (SHAFER (1985), TOMMASI (1989), (JONES (1998)).

Relato de Caso

O caso clínico a ser apresentado refere-se à menor M.F.B.C., do sexo feminino, cor parda, que nasceu em 21/08/1991, a qual já havia sido assistida pela Faculdade de Odontologia da UNIC em 1997, quando tinha cinco anos de idade. A principal justificativa para a busca do tratamento, era com relação à estética, pois a ausência parcial de seus dentes era motivo de diferenciação em relação aos colegas de escola. Nessa ocasião a disciplina de Odontopediatria realizou os exames clínicos, físico e radiográfico da mesma. No exame físico foi constatada a presença de cabelos finos, opacos e quebradiços. Ao exame clínico intra-oral a paciente apresentava apenas quatro dentes decíduos: segundos molares superiores e inferiores. Radiograficamente observou-se a presença de somente dois germes de dentes permanentes: primeiros molares inferiores direito e esquerdo, os quais já se encontravam em processo de erupção. O diagnóstico provável foi de displasia do ectoderma.

Na época a paciente foi reabilitada com próteses parciais removíveis superior e inferior. Porém, devido ao crescimento da criança e à insatisfação dos autores quanto ao resultado estético do tratamento, visto que o quesito função havia sido preenchido e a paciente já se encontrava perfeitamente reintegrada à vida social, optamos por realizar nova abordagem do caso.

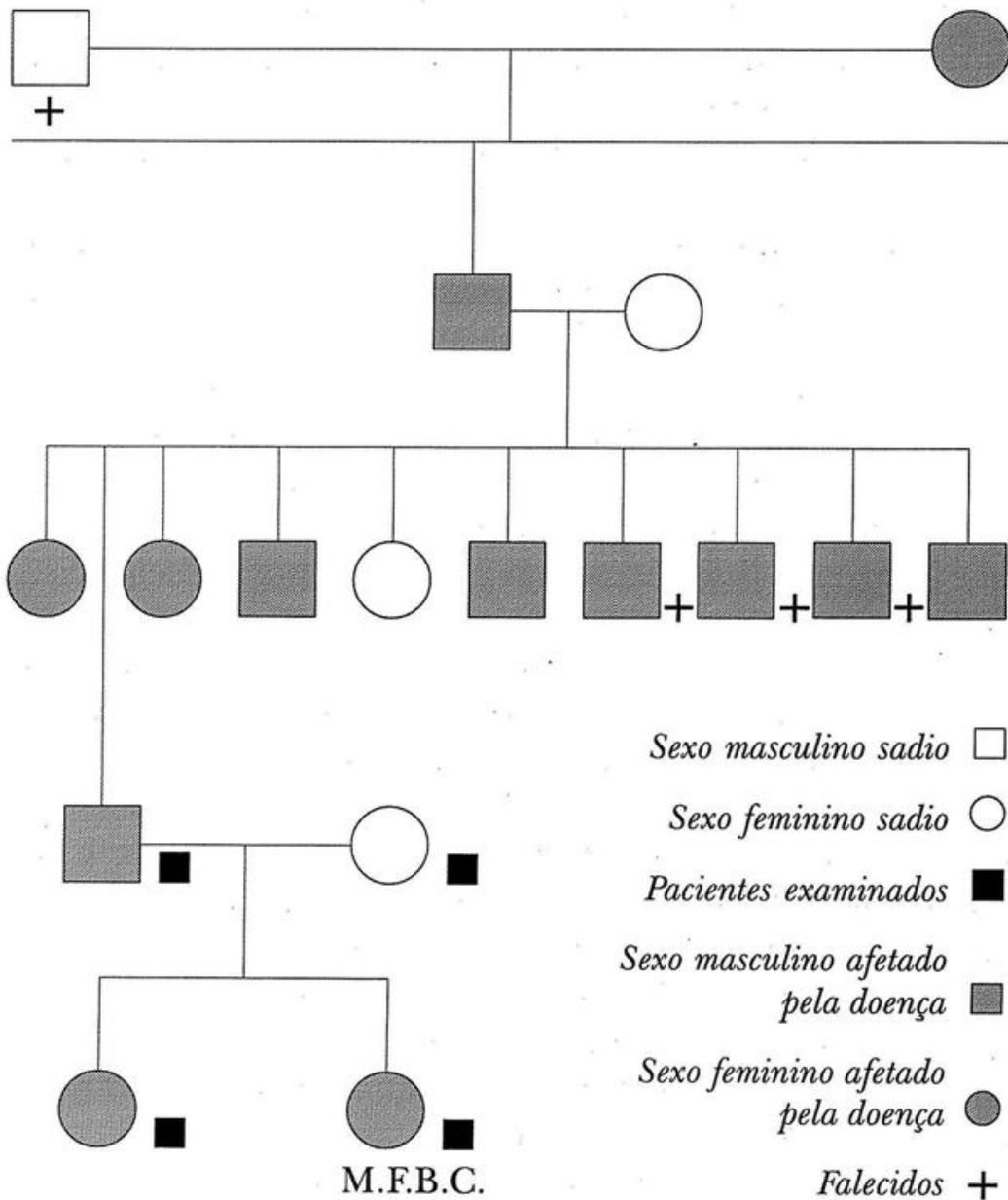
Ao seu retorno (em agosto de 1999), a paciente foi novamente avaliada e seu caso estudado com maior profundidade. Na anamnese a mãe relata: que a paciente é filha de segunda gestação e que seu marido e sua filha mais velha apresentam as mesmas características que a criança em questão. Nega: consanguinidade entre ela e o marido e episódios freqüentes de hipertermia e intolerância ao calor pelos três.

Realizada a avaliação pediátrica da paciente, constatou-se desenvolvimento pondero-estatural e neuro-psicomotor dentro dos padrões de normalidade, apresentando pequenas alterações em fâneros, que incluem discreta rarefação de sobrancelha (no terço distal), e cabelos bastante

finos e opacos; as unhas apresentam-se normais.

Após a avaliação genética, a hipótese de displasia ectodérmica hidrótica foi confirmada. O laudo genético ressaltou que as manifestações apresentadas pela menina eram de leve intensidade, e apresentou, ainda, o resultado do heredograma da família da paciente, indicando que neste caso o padrão de herança é autossômico dominante.

HEREDOGRAMA



Como plano de tratamento para o caso, foi indicada a confecção de próteses totais superior e inferior do tipo dento suportada. O trabalho foi executado em conjunto com o Prof^o Dr. Amaury de Moraes Silveira (professor do curso de Especialização em Prótese Dental da Faculdade de Odontologia da UNIC).

Toda a seqüência técnica para a confecção das próteses foi obedecida; - moldagem das arcadas superior e inferior da paciente, com alginato, para a obtenção dos modelos de estudo; - confecção das moldeiras individuais; - nova moldagem com pasta zinconólica para a obtenção dos modelos funcionais; - confecção de placas base superior e inferior; - montagem dos modelos em articulador semi-ajustável, estando o mesmo fechado e sem medidas (o articulador foi utilizado apenas como charneira); - prova dos roletes de cera na boca (avaliação da linha do sorriso e da dimensão vertical, que foi restabelecida através dos métodos fonético e postural de repouso); - montagem dos dentes em cera (neste quesito tivemos o cuidado de trabalhar com a dentição mista, devido à idade da paciente (alguns dentes foram caracterizados com brocas; incisivos centrais superiores permanentes apresentando "flor de liz" característica de dentes recém-erupcionados, caninos decíduos e primeiros molares decíduos); - prova em cera na boca para avaliação dos resultados; - caracterização e acrilização da prótese, de acordo com as características raciais da paciente; - instalação das próteses e uso do condicionador de tecidos (Coe-confort G.C. América Inc.). O condicionador tecidual, por ser um material resiliente, foi utilizado com o intuito de tentar evitar que a prótese fira a mucosa da paciente e ainda na tentativa hipotética de que a prótese não venha a interferir no crescimento e desenvolvimento maxilar da criança. Este material deve ser trocado periodicamente, pois após certo tempo começa a ocorrer sua desintegração, o que pode interferir na estabilidade da prótese e ainda favorecer o acúmulo de placa bacteriana, tornando-se assim irritante aos tecidos gengivais.

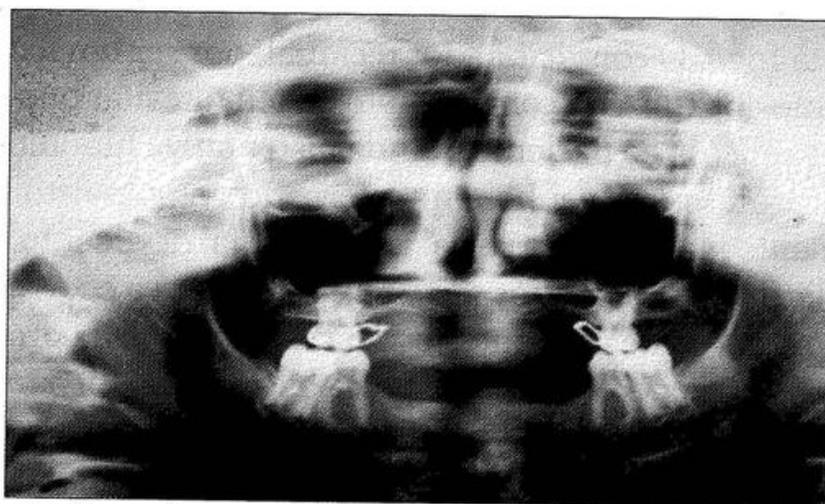
A paciente adaptou-se bem às próteses e está sob controle, retornando periodicamente para revisão.



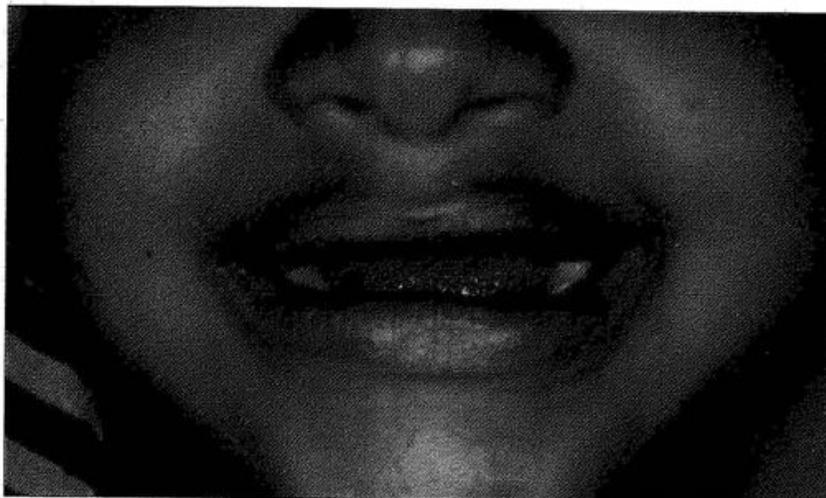
Condição bucal inicial.



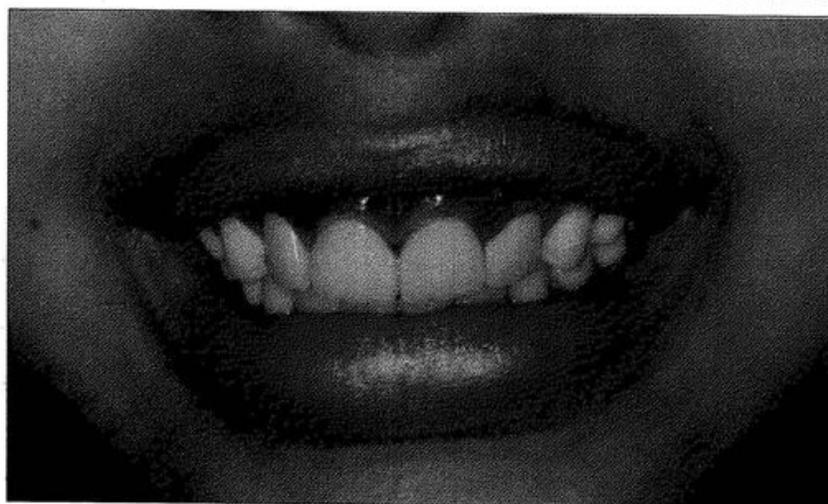
Paciente sem a prótese.



Radiografia panorâmica.



Paciente sem a prótese.



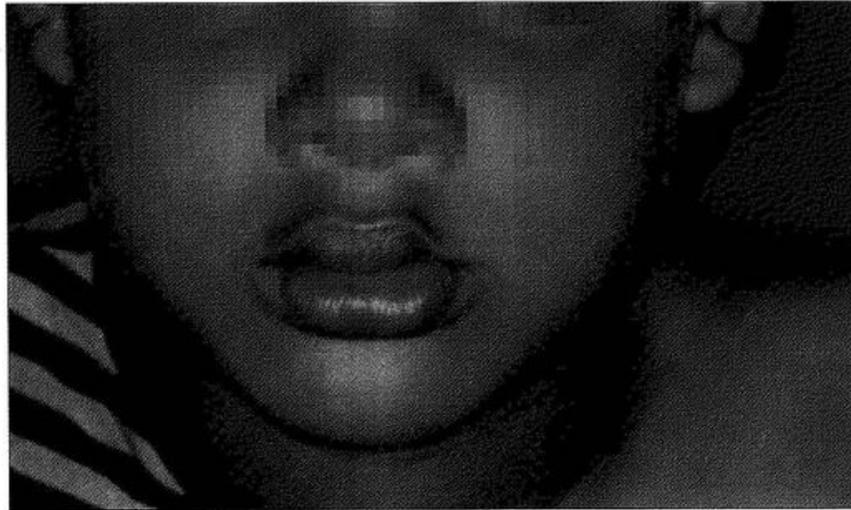
Paciente com a prótese: Aspecto harmônico da musculatura orbicular dos lábios.



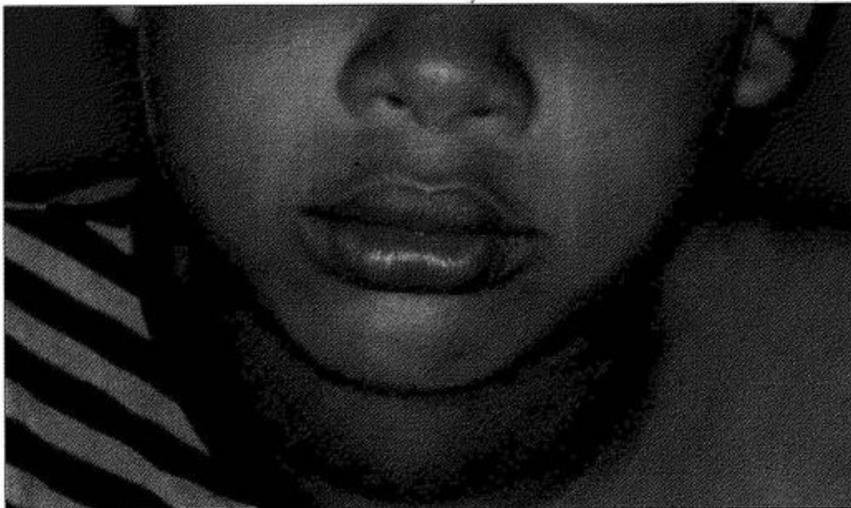
Selamento labial sem a prótese (perfil): Lipotonicidade labial.



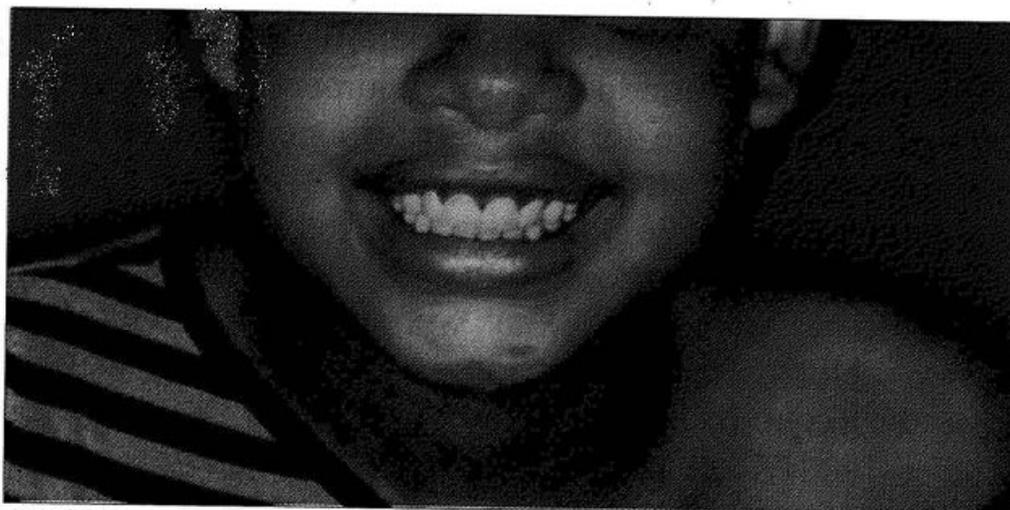
Selamento labial com a prótese (perfil): aspecto harmônico do ângulo naso-labial e dos lábios.



Selamento labial sem a prótese.



Selamento labial com a prótese.



Paciente reintegrada socialmente e funcionalmente.

Discussão

Não há um tratamento específico para os casos de displasia ectodérmica, entretanto, providências significativas podem ser tomadas com a finalidade de reabilitar e de amenizar as conseqüências de certos sintomas.

A proteção dermatológica conta com o uso de protetores solares, pomadas, cremes, óleos e colírios. Para os casos de hipertermia são indicados banhos frios, roupas leves, aparelhos de ar condicionado, ventiladores, toalhas molhadas. Um alto padrão de higiene da pele favorece o máximo de sudorese possível (CRESPI et al., 1982; FREIRE – MAIA, 1984; LIBÉRIO et al., 1984; RIBEIRO et al., 1999).

A reabilitação odontológica tem como finalidade repor elementos dentais, respeitando a fisiologia do complexo maxilo-mandibular e devolvendo a harmonia estética à face do paciente.

Para a reabilitação oral de pacientes portadores de displasia ectodérmica, FREIRE – MAIA (1984) indica o emprego de pontes ou extrações seguidas do uso de dentaduras. Estas podem ser usadas desde a infância, fazendo-se uma nova a cada ano para permitir o crescimento e desenvolvimento ósseo normais, até que esta venha a ser permanente.

TOMMASI (1989) recomenda a remoção dos dentes decíduos em mau estado e dos supranumerários que estejam impedindo a erupção dos permanentes, e posterior confecção de prótese, conforme cada caso o exigir.

TOLEDO (1996) preconiza a confecção de próteses totais para pacientes com anodontia verdadeira.

Para CORRÊA (1998), sob o ponto de vista odontológico as reabilitações morfofuncional e estética podem ser obtidas com a confecção de aparelhos protéticos.

RIBEIRO, et al. (1999) indicam prótese total com expensor ou prótese total sem expensor, trocada periodicamente para casos de anodontia. Para os casos de pacientes que apresentam oligodontia, recomendam próteses parciais removíveis, associadas ao reposicionamento ortodôntico e à reabilitação estética dos elementos naturais, quando necessário for.

O caso descrito apresenta dois sinais clássicos de displasia ectodérmica, porém os primeiros médicos que examinaram a paciente não constataram o fato, uma vez que, em crianças de tenra idade, achados como ausência de pelos, cabelos finos e quebradiços podem ser inconclusivos.

Dessa forma, encaminharam-na para a clínica de Odontopediatria da UNIC sem qualquer diagnóstico, pois acharam que o problema era exclusivamente dental.

Um fator de relevância, e que nos auxiliou no diagnóstico foi a hereditariedade, pois expressões mínimas do gene, tais como alterações na forma dos elementos dentários estavam presentes em vários membros da família e se apresentavam de maneira bastante visível.

Frente às características clínicas e radiográficas do caso, elegemos como tratamento de escolha a reabilitação bucal através da confecção de dentaduras completas dento-suportadas, já que, dessa forma tornou-se possível a utilização dos dentes remanescentes como guia.

Conclusão

Após os exames realizados, face aos resultados concluiu-se que a paciente é, de fato, portadora da síndrome de displasia ectodérmica hidrótica, de herança autossômica dominante, com manifestação de baixa expressividade.

O tratamento odontológico tem como finalidade devolver o máximo de equilíbrio estético e funcional diante das condições bucais impostas por esta síndrome, e para tanto, optou-se pela confecção de próteses totais dento-suportados (dentaduras overlay) superior e inferior. Os dentes utilizados na confecção das próteses foram especialmente preparados com o objetivo de conseguir a máxima qualidade e a melhor adaptação, já que a paciente se encontra com uma idade em que, sob condições normais, apresentaria dentição mista.

Os resultados, após cinco meses de instalação das próteses, continuam bastante satisfatórios, tanto do ponto de vista estético como funcional. Houve uma sensível modificação no aspecto geral da paciente, pela eliminação do aprofundamento do sulco nasogeniano, que era uma conseqüência da perda da dimensão vertical pela ausência dos dentes e, também, pela devolução do aspecto de normalidade dos músculos orbiculares dos lábios. O planejamento do caso inclui: visitas periódicas da paciente para a troca do condicionador tecidual, pois após certo tempo na boca começa a ocorrer sua desintegração, fato este que pode interferir na estabilidade da prótese e, ainda, favorecer o acúmulo de placa bacteriana, tornando-se então irritante aos tecidos gengivais; e a substituição das próteses sempre que necessário, devido ao crescimento e ao desenvolvimento ósseo e muscular normais.

Através da realização de um trabalho integrado e multidisciplinar foi possível minimizar parte considerável dos problemas inerentes ao paciente portador da displasia ectodérmica. Dessa forma, tornou-se possível a reabilitação psico-social da paciente e a sua reintegração na sociedade, sem constrangimentos e traumas. A criança e seus pais receberam orientações

detalhadas sobre a síndrome, suas manifestações, características hereditárias e, principalmente, o aconselhamento genético.

É de fundamental importância que haja maior conhecimento do profissional da área odontológica sobre as displasias ectodérmicas hereditárias e ainda a interrelação constante entre o pediatra e o odontólogo, o que possibilita o diagnóstico precoce desta síndrome e, conseqüentemente, viabiliza o controle dos sintomas da doença.

Referências Bibliográficas

ANDIA-MERLIN, R.Y., SABBAGH-HADDAD, A.; MUGAYAR L. R. Displasia ectodérmica: relato de dois casos clínicos. **Rev. Inst. Ciênc. Saúde**, v. 12, n. 1, p. 25-29, jan./jun. 1994.

ANTONY, M.V. dos S. et al. Facetas estéticas diretas em resina composta empregadas em paciente portador de displasia ectodérmica hereditária. **Rev. Bras. Odontol.**, v. 48, n.2, p. 8-12, mar./abr., 1991.

ARAÚJO, N. S. de; ARAÚJO, V.C. de. **Patologia bucal**. São Paulo: Artes Médicas, 1984.

ARPINI, R., SERIAL, A.; CHAPO, R. Displasia ectodérmica anidrótica. **Rev. Argent. Dermatol.**, v. 63, p. 49-52, jan./mar. 1982.

BENGTSON, A. L.; BOZOLA, J. R.; GUEDES-PINTO, A. C. Prótese em odontopediatria. In: GUEDES-PINTO, A. C. **Odontopediatria**. 5. ed. São Paulo: Santos, 1995, cap. 5, p. 809-841.

CRESPI, H.G.; CORDISCO, M.R.; PORTA, J. A. Displasia ectodérmica hipohidrótica. **Rev. Argent. Dematol.**, v. 62, p. 15-23, jan./mar., 1981.

DUMMETT, C. O. Jr. Anomalias de Desenvolvimento da dentição. In: PINKHAM, J. R. et al. **Odontopediatria da infância à adolescência**. 2. ed. São Paulo: Artes Médicas, 1996, cap. 4, p. 63-76.

FREIRE-MAIA, N.; PINHEIRO, M. **Displasias ectodérmicas. Manual para profissionais da área de saúde**. Curitiba: Centro de Estu-

dos de Displasias Ectodérmicas (Universidade Federal do Paraná), 1984, 75 p.

FREIRE-MAIA, N.; PINHEIRO, M. Displasias ectodérmicas: uma revisão clínico-genético. **An. Bras. Dermatol.**, v. 58, n. 5, p. 213-214, set./out. 1982.

FREIRE-MAIA, N.; PINHEIRO, M. Trichoonychodysplasia with xeroderma, an apparently hitherto undescribed pure ectodermal dysplasia. **Rev. Bras. Gene.**, v.8, n. 4, p. 775-778, dez. 1985.

GUSMÃO, M. de, et al. Displasia ectodérmica hereditária: revision de interés estomatológico y caso clínica. **Rev. Asoc. Odontol.**, v. 85, n. 4, p. 306-308, ago./set., 1997.

HAAS, N. A. T., et al. Displasia ectodérmica hipohidrótica de herança autossômica dominante. **J. Bras. Odontoped. Odonto. Bebe**, v. 3, n. 11, p. 43-38, 2000.

ISSAO, M.; GUEDES-PINTO, A. C. **Manual de Odontopediatria**. 7. ed. São Paulo: Artes Médicas, 1988.

JONES, K. L. **Padrões reconhecíveis de malformações congênitas**. São Paulo: Manole, 1998.

LIBÉRIO, S.A. et al. Displasia ectodérmica hipohidrótica: apresentação de 2 casos. **Rev. Bras. Odontol.**, v. 41, n. 6, p. 14-17, nov./dez. 1984.

LOWRY, R. B.; ROBISON, G.C.; MILLER, J.R. Hereditary ectodermal dysplasia. Symptoms, inheritance patterns, differential diagnosis, management. **Clin. Pediatr.**, v. 5, n. 7, p. 395-402, jul. 1966.

MAIA, L.C. et al. Tratamento multidisciplinar em portadores de displasia ectodérmica hereditária. **Rev. Odontopediatr. Atual. Clin.**, v. 41, p. 165-174, 1995.

McDONALD, R. E.; AVERY, D. R. **Odontopediatria**. 5. ed., Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1991.

_____.MORAIS, A. P. de; VIEIRA, A.R.; PRIMO, L.S.S.G. Displasia ectodérmica anidrótica: contribuição da odontopediatria no diagnóstico precoce. **Pediatria Atual**, v. 9, n. 3, p. 66-69, mar., 1996.

ORTEGA, K. L. et al. Displasia ectodérmica anidrótica hereditária. **Rev. Assoc. Paul. Cirur. Dent.**, v. 49, n. 6, p. 473-475, 1995.

PEREZ, S. Displasia ectodérmica. **Temas Desenvolv.**, v. 2, p. 8-10, 1993.

PINHEIRO, M.; FREIRE-MAIA, N. Odonto-ungueal dysplasia: an apparently new autosomal dominant ectodermal dysplasia. **Rev. Bras. Genet.**, v. 19, n.4, p. 633-636, dez. 1996.

QUMSIYEH, M. B. E E C syndrome (ectrodactyli, ectodermal dysplasia and cleft/lip palate). **Clin. Genet.**, v. 42, n. 2, p. 101-107, ago. 1992.

RAMOS, D.C. et al. Displasia ectodérmica: apresentação de um caso com a sugestão de melhorar as características estéticas, funcionais e psicológicas por meio de prótese removível. **Odont. Mod.** v.15, n. 7, p. 18-23, 1988.

RAMOS, D.C.; MORAES, E. Displasia ectodérmica-apresentação de um caso com a sugestão de melhorar as características estéticas, funcionais e psicológicas por meio de prótese removível. **Odontol. Moderno**, v. 15, n. 7, p. 18-23, ago., 1988.

RIBEIRO, K.R.; SEWELL, C.M.D.; TEIXEIRA, R. C. Displasia ectodérmica hipodrótica hereditária. **J. Bras. Odontoped. Odont. Bebe**, v.2, n..8, p. 257-261, 1999.

ROTHSTEIN, S. S.; GOLDMAN, H, S. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: a case report. **J. Oral. Med.**, v. 34, n. 3, p. 73-75, 1979.

SHAFER, W. G., HINE, M. K., LEVY, B. M. **Tratado de patologia bucal**. 4. ed. Rio de Janeiro: Interamericana, 1985.

SOUZA, I.P.R. de; LOPES, E.Y.; CZLUSNIAK, G. D. Prótese removível em odontopediatria: revisão da literatura e apresentação de um caso clínico. **Rev. Bras. Odontol.**, v. 43, n. 4, p. 15-19, jul./ago. 1986.

TEN CATE, A. R. **Histologia bucal: desenvolvimento, estrutura e função**. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1988.

TOLEDO, O. A. **Odontopediatria: fundamentos para a prática clínica**. 2. ed. São Paulo: Editorial Premier, 1996.

TOMMASI, A. F. **Diagnóstico em patologia bucal**. 2. ed. São Paulo: Pancast, 1989.

VALENTIM, C. Condições patológicas da cavidade bucal na infância. In. CORRÊA, M. S. N. P. **Odontopediatria na primeira infância**. São Paulo: Santos, 1998, cap. 42, p. 613-625.

VELASCO, L. F. L. et al. Reabilitação protética em crianças com displasia ectodérmica hipohidrótica após cinco anos: caso clínico. **J. Bras. Odontol. Clin.**, v. 1, n. 6, p. 45-49, 1997.

WEECH, A. A. The hereditary ectodermal displasia (congenital ectodermal defect). A report of two cases. **Am. J. Dis. Child.**, v. 33, p. 766-790, 1929.

YARED, F. N. F. G.; OLIVEIRA, V. M. de; LOPES, A. C. T. de A. Diagnóstico em odontopediatria – caso atípico de displasia ectodérmica do tipo autossômico dominante. **J. Bras. Odontoped. Odonto. Bebe**, v. 3, n. 11, p. 9-15, 2000.