

DISPLASIA ECTODÉRMICA: RELATO DE CASO DE REABILITAÇÃO ESTÉTICO-FUNCIONAL

Ectodermal dysplasia: a case report of
aesthetic-functional rehabilitation

 Maria Luiza Marins Mendes de Avila^a

 Maria Eduarda Silveira Rodrigues Lisboa^a

 Flávia Prietsch Wendt^a

 Gislene Corrêa^a

 Vanessa Polina Pereira da Costa^a

^aFederal University of Pelotas, Faculty of Dentistry, Pelotas, RS, Brazil.

Autor de correspondência: Maria Luiza Marins Mendes - E-mail: maria.mmendes@hotmail.com

Data de envio: 13/07/2022 **Data de aceite:** 26/08/2022



RESUMO

Objetivo: Descrever o caso clínico de um paciente portador de displasia ectodérmica (DE), discutindo as principais características desta síndrome e o tratamento odontológico proposto. **Relato do caso:** Paciente do sexo masculino com 6 anos de idade procurou atendimento com a queixa de “ter dificuldades na alimentação e sofrer *bullying* na escola devido à falta de alguns dentes”. Na anamnese o responsável apresentou diagnóstico médico de DE. Ao exame intrabucal observou-se microdontia dos caninos superiores e incisivo central superior esquerdo decíduos, e ausência dos demais elementos dentários. Como proposta de tratamento foram realizadas as reanatomizações com resina composta dos três dentes decíduos presentes em boca e confecção de prótese parcial removível (PPR) superior e prótese total (PT) inferior para substituir os dentes faltantes, trazendo a reabilitação estética e protética do paciente, bem como a melhora da sua autoestima e bem-estar. **Discussão:** A DE é uma doença hereditária de origem embrionária que acomete estruturas derivadas do ectoderma, como os cabelos, unhas, pele, glândulas e dentes. Manifestações dentárias importantes, como agenesia, podem ser verificadas nos pacientes portadores dessa síndrome. **Conclusão:** Diante disso, é extremamente importante que o cirurgião-dentista saiba identificar as principais características dessa síndrome, já que em muitos casos o mesmo é o primeiro profissional a ser procurado pelo paciente ou sua família. Uma vez estabelecido o diagnóstico, os pacientes acometidos devem receber uma abordagem multiprofissional para o tratamento dessa condição, a fim de promover o bem-estar físico, emocional e aumentar a qualidade de vida dos mesmos.

Palavras-chave: Displasia ectodérmica. Síndrome. Reabilitação. Odontopediatria.

ABSTRACT

Aim: describe a clinical case of a patient with ectodermal dysplasia (ED), discussing the main characteristics of this syndrome and the proposed dental treatment. **Case report:** A 6-year-old male patient sought care complaining of “having difficulties in eating and being bullied at school due to missing some teeth”. In the anamnesis, the person responsible presented a medical diagnosis of ED. The intraoral examination showed microdontia of the maxillary canines and deciduous maxillary left central incisor, and absence of other dental elements. As treatment proposals, reanatomizations were carried out with composite resin of the three deciduous teeth present in the mouth and construction of an upper removable partial denture (PPR) and a lower total denture (PT) to replace the missing teeth, bringing the aesthetic and prosthetic rehabilitation of the patient, as well as improving their self-esteem and well-being. **Discussion:** ED is a hereditary disease of embryonic origin that affects structures derived from the ectoderm, such as hair, nails, skin, glands and teeth. Important dental manifestations, such as agenesis, can be seen in patients with this syndrome. **Conclusion:** In view of this, it is extremely important that the dentist knows how to identify the main characteristics of this syndrome, since in many cases he is the first professional to be sought by the patient or his family. Once the diagnosis is established, affected patients should receive a multi-professional approach to the treatment of this condition, in order to promote physical and emotional well-being and increase their quality of life.

Keywords: Ectodermal dysplasia. Syndrome. Rehabilitation. Pediatric dentistry.

INTRODUÇÃO

O termo displasia ectodérmica (DE) é utilizado para descrever um grupo numeroso de distúrbios congênitos caracterizados por anomalias de duas ou mais estruturas anatômicas derivadas do ectoderma, como cabelos, unhas, pele, glândulas e dentes. Essas genodermatoses congênitas difusas não progressivas são caracterizadas pela presença em baixa quantidade, escassez ou até mesmo ausência dessas estruturas citadas¹. Além disso, podem ser observados distúrbios do SNC, na mucosa nasal e bucal, também nas regiões externas, como anomalias em região de nariz, lábios e orelhas. A região e grau a ser afetado acaba sendo de acordo com o tipo de displasia e grau da doença².

Essa condição é considerada rara, com frequência estimada de 1:100.000 nascimentos, mas em alguns estudos pode ser observada até mesmo a proporção de 1:10.000³. Em sua grande maioria, os casos são autossômicos recessivos, porém também podem ser autossômicos dominantes ou conectados ao X. Esta síndrome é caracterizada pela preferência pelo sexo masculino na proporção de 5:1⁴. Ademais, a displasia ectodérmica pode ser classificada de acordo com a produção de suor, onde os tipos mais observados são: anidrótica, em que há produção de suor; e hipoidrótica, em que a produção de suor é reduzida ou ausente⁵.

As manifestações orais mais frequentes dos indivíduos acometidos por essa síndrome incluem hipossalivação, ausência parcial ou total de dentes, atraso na erupção dental e anomalias dentárias⁶. Além disso, há ocorrência de perda de dimensão vertical de oclusão – devido à ausência de elementos dentários. Na apresentação completa da síndrome, observa-se também a presença de rugas frontais, nariz em sela, orelhas grandes, tibia proeminente e pele seca, trazendo um aspecto envelhecido ao portador da síndrome⁵.

Tendo em vista que uma das principais características a serem avaliadas durante o diagnóstico da síndrome é a ausência congênita de elementos dentários, o cirurgião-dentista pode ser o primeiro profissional a ser procurado pelo paciente com DE⁷, sendo extremamente importante que ele saiba identificar as principais características dessa síndrome. Os principais achados podem ser a hipodontia (ausência de um a seis dentes), oligodontia (ausência de mais de seis dentes), e a ausência total de todos os dentes, chamada de anodontia⁸. Apesar de considerar que as características dos indivíduos acometidos sejam de fácil identificação, as

manifestações clínicas e físicas são variáveis e estão relacionadas à heterogeneidade genética⁹.

O diagnóstico da síndrome é essencialmente clínico, juntamente com a anamnese e exame radiográfico⁷. Uma vez estabelecido o diagnóstico, os pacientes acometidos devem receber uma abordagem multidisciplinar para o tratamento dessa condição. A equipe pode incluir clínicos gerais, pediatras, cirurgiões-dentistas (clínicos gerais, odontopediatras, ortodontistas), dermatologistas, psicólogos, nutricionistas, geneticistas clínicos, fonoaudiólogos, dentre outros⁴. Assim, o objetivo do presente trabalho é discutir as principais características da displasia ectodérmica e relatar o tratamento odontológico reabilitador proposto em uma criança portadora dessa síndrome, através da reanatomização dos dentes e confecção de próteses removíveis para os elementos faltantes, com o intuito de restabelecer estética e função, bem como melhorar a autoestima, bem-estar e qualidade de vida da criança.

RELATO DO CASO

A pesquisa foi submetida ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Pelotas e aprovada sob o parecer 6.300.392.

Paciente do sexo masculino, seis anos de idade, leucoderma, foi atendido no consultório odontológico do Hospital Escola UFPel-Ebserh, acompanhado pelo pai no ano de 2019. A queixa principal que levou a busca pelo atendimento foi “ter dificuldade na alimentação e sofrer *bullying* na escola devido à falta de alguns dentes”. Na anamnese, o responsável apresentou diagnóstico médico de displasia ectodérmica e relatou que o filho já possuía um acompanhamento multiprofissional (médico geneticista, dermatologista, nutricionista e psicólogo), e que o mesmo estava buscando atendimento odontológico em virtude da indicação dos outros profissionais de saúde que acompanhavam o caso. Não foi relatado nenhuma alteração no histórico de saúde do paciente, bem como no seu desenvolvimento neurológico.

Cabe ainda ressaltar que durante a anamnese, o pai, responsável que acompanhava o paciente, relatou que o irmão materno, o avô materno e um primo de primeiro grau do paciente, também por parte de mãe, apresentam displasia ectodérmica, ressaltando a influência genética da doença.

Ao realizar o exame físico extrabucal constatou-se que o paciente apresentava um Índice de Massa Corporal (IMC) de 12,5kg/m², o que corresponde ao percentil 0,5

(P 0,5). Com base nos padrões estabelecidos pela Organização Mundial da Saúde (OMS)¹⁰, conforme observado na figura 1, este valor de percentil é considerado abaixo do padrão apropriado para a sua idade. Além disso, o paciente apresentava cabelos lisos, não volumosos e ralos; a pele era levemente ressecada; as sobrancelhas possuíam pelos escassos; o nariz era em sela e o lábio inferior levemente evertido (Figura 2).

Figura 1 – Padrões de crescimento infantil segundo a OMS

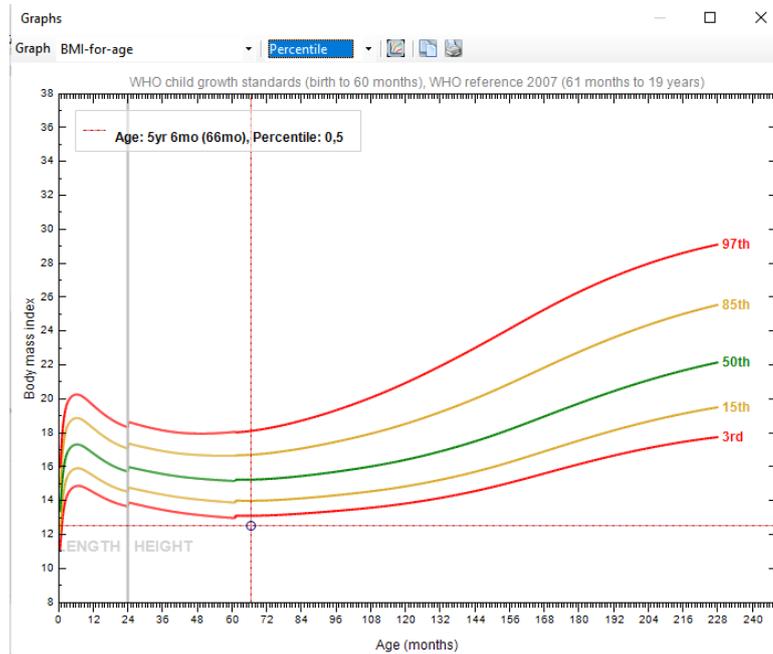


Figura 2 – Aspecto facial do paciente



Ao exame intrabucal observou-se microdontia (dentes conóides) dos seguintes dentes decíduos: caninos superiores (53 e 63) e incisivo central superior esquerdo

(61), e ausência de todos os outros dentes em região de maxila; em região de mandíbula não tinha presença de elementos dentários, apresentando rebordo atrófico. Todas as superfícies dentárias estavam híginas e o paciente possuía excelente controle de higiene bucal. Foram observadas alterações na salivação do paciente, com relato de xerostomia.

Além dos elementos dentários observados no exame clínico intrabucal, através da realização de uma radiografia panorâmica (Figura 3), constatou-se a presença de dois elementos dentários inclusos, sendo eles o incisivo central superior esquerdo e o primeiro molar superior esquerdo permanentes. Desta forma, pode-se observar a agenesia dos demais dentes. Outro importante achado radiográfico foi o deficiente desenvolvimento radicular tanto dos dentes decíduos quanto dos permanentes.

Figura 3 – Exame radiográfico panorâmico inicial



Com base no exame físico e radiográfico do paciente e no padrão familiar da alteração, além do diagnóstico médico, confirmou-se que se tratava de um caso de displasia ectodérmica do tipo hipodrótica com expressividade genética. Como propostas de tratamento inicial foram realizadas as reanatomizações dos três dentes decíduos presentes em boca com coroas de acetato e resina composta (Figura 4). Também foi planejada a confecção de prótese parcial removível (PPR) superior e prótese total (PT) inferior.

Figura 4 – Imagem pós reanatomização



O responsável e o paciente receberam orientação sobre a necessidade de tratamento e acompanhamento odontológico, que envolveria a reabilitação protética e provável instalação de implantes quando a idade adulta fosse atingida. Concluída esta fase inicial de tratamento, foi buscado parceria com laboratório de prótese para confecção das próteses. Inicialmente foi realizada a confecção da PPR superior, pelo fato do paciente possuir dentes nessa região e maior probabilidade de adaptação. Cerca de seis meses após a confecção da prótese em questão, com uma adaptação adequada, o paciente ganhou quatro quilos, atingindo o peso adequado para sua idade e nas consultas de acompanhamento o paciente já relatava que não estava mais sofrendo *bullying* na escola, pois os colegas falavam que “agora ele tinha dentes, podia estar na mesma turma que eles”. Com o passar desse período de teste e adaptação da PPR superior, os profissionais que acompanhavam o caso entenderam que seria possível ser feita a confecção de uma PT inferior, visto a boa resposta que o paciente apresentava. Durante o planejamento da PT inferior, constatou-se clínica e radiograficamente (Figura 5) que havia ocorrido a esfoliação do elemento dentário 61 e erupção do dente 21, a partir dessa informação e também com o intuito de proporcionar a melhor oclusão possível, foi definida a confecção não apenas de uma, mas de duas novas próteses, sendo elas: PPR superior e PT inferior (Figuras 6 e 7).

Figura 5 – Segundo exame radiográfico panorâmico realizado



Figura 6 – PPR superior e PT inferior confeccionadas



Figura 7 – PPR superior e PT inferior instaladas



O paciente continua em acompanhamento, sendo realizadas consultas a cada três meses ou conforme necessidade. Durante as consultas de revisão o paciente sempre reforça o fato de não estar mais sofrendo *bullying* na escola, sentir-se mais confiante ao falar com as pessoas e também relatou que está conseguindo comer alimentos mais consistentes, o que acaba resultando diretamente em uma melhora nutricional e maior qualidade de vida.

Cabe salientar que ainda na primeira consulta, onde foi realizada anamnese e exame clínico, o responsável pelo paciente em questão assinou o termo de consentimento livre e esclarecido, sendo que neste termo continham informações sobre a possibilidade de uso de imagens em meios acadêmicos.

DISCUSSÃO

Conforme descrito na literatura, esta síndrome é rara e acomete mais homens que mulheres⁹, assim como o paciente citado nesse relato de caso. Além disso, todos

os familiares do paciente (avô, irmão e primo) que apresentam displasia ectodérmica diagnosticada também são do sexo masculino.

Assim como a criança relatada neste caso, outros autores descreveram que pacientes com esta síndrome costumam ter dentes, cabelos e pelos em quantidades menores ou ausentes. Segundo Carvalho et al.¹¹, a hipodontia acomete cerca de 80% dos casos de DE e ela pode ocorrer tanto na dentição decídua como na permanente, acometendo com maior frequência os incisivos e os caninos superiores, condizendo com o paciente citado no relato, que apresentou hipodontia dos caninos superiores e incisivo central superior esquerdo decíduos. A literatura relata que a agenesia dentária ocorre menos e se evidencia em casos mais severos, como nesse caso em que o paciente apresentou agenesia dos demais dentes da maxila e de todos elementos dentários da mandíbula. Nesse estudo também pode ser visto alterações na salivação do paciente, com relato de xerostomia, que deve-se a redução significativa na função de secreção das glândulas salivares que os pacientes portadores da DE podem apresentar¹².

No presente caso durante a primeira consulta do paciente constatou-se que o mesmo apresentava um IMC considerado abaixo do apropriado para a sua idade segundo a OMS. Sabe-se que a falta de elementos dentários pode implicar em dificuldades para uma alimentação adequada, levando a consequências sistêmicas relevantes como a perda de massa corporal¹³. Não existem estudos na literatura que correlacionem perda de peso e agenesias dentárias em crianças, no entanto, revisões sistemáticas recentes mostram que existe associação entre perdas de dentes e desnutrição em adultos mais velhos. Os estudos mostram que idosos com perdas dentárias possuem maior risco de desnutrição do que aqueles com dentição funcionalmente adequadas^{14,15}.

Os procedimentos odontológicos reabilitadores nos casos de displasia ectodérmica consistem em confecção de facetas estéticas, tratamento ortodôntico, reanatomização estética com compósitos, implantes osseointegrados e próteses parciais ou totais¹². Um exemplo de tratamento odontológico proposto para DE em um outro relato de caso, onde o paciente possuía 9 anos, foi a utilização de próteses parciais e/ou totais para substituir as ausências dentárias com a utilização de dois mini-implantes na arcada inferior para sustentar ou permitir que a prótese tenha mais retenção. Além disso, os dentes anteriores foram restaurados com resina composta. As próteses foram adaptadas e a paciente tem um acompanhamento com

9 profissionais por estar em desenvolvimento. Apesar de ser uma técnica invasiva, uma vez que o paciente está em fase de desenvolvimento, neste relato de caso o uso de prótese com mini-implantes foi satisfatório para a retenção protética, melhorando a fala, mastigação e estética do paciente. Sendo necessários mais estudos clínicos com seguimento a longo prazo para comprovar o uso de mini-implantes como alternativa reabilitadora em crianças com displasia ectodérmica¹⁶.

No entanto, segundo Mendes et al.¹⁷ e Tuma et al.¹⁸ é contraindicado implantes na primeira infância para crianças portadoras de DE, pois estes não acompanham o crescimento craniofacial e se comportam como um dente anquilosado, mantendo-se em posição abaixo do plano de oclusão. Além dos riscos de luxação, exposição do implante e limitação de crescimento dos ossos basais, comprometendo estética e até mesmo função.

Neste caso clínico o tratamento reabilitador proposto foi a reanatomização dos dentes conóides com resina composta, confecção de PPR superior e PT inferior para os dentes faltantes. Tais opções de tratamentos são de fácil acesso e execução, condizentes com a idade e restabelecem adequadamente as funções mastigatória, fonética e estética.

O núcleo familiar e o paciente foram altamente orientados sobre os cuidados que devem ser tomados com as próteses e sobre a necessidade de acompanhamento do caso. Os mesmos sempre se demonstraram colaboradores e adeptos ao tratamento, comparecendo em todas consultas de controle, sendo as mesmas realizadas a cada três meses para avaliação da necessidade de substituição das próteses, caso seja identificada desadaptação e ou desconforto em função do crescimento do paciente. As trocas de próteses serão realizadas ao longo dos anos, até que o mesmo tenha idade apropriada para realização de implantes.

CONCLUSÃO

Através deste relato pode-se concluir que alterações dentárias importantes, como a agenesia, acometem pacientes com DE. Diante disso, é extremamente importante que o cirurgião-dentista saiba identificar as principais características dessa síndrome. Uma vez estabelecido o diagnóstico, os pacientes acometidos devem receber uma abordagem multiprofissional para o tratamento dessa condição, a fim de

promover o bem-estar físico, emocional e aumentar a qualidade de vida dos mesmos.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

REFERÊNCIAS

1. Armijo M, Ortega RM. Tratado de dermatología. Madrid: Aula Médica; 1998. (Vol.I)
2. Ortiz LD, Fernández VR, Barreto EO, Goitia JDB. Displasia ectodérmica anhidrótica. Revista de la Facultad de Odontología. 2021;1(1):23-6.
3. Cicconetti A, Passaretti A, Rastelli C, Rastelli E, Falisi G. Innovations in oral and maxillofacial surgery: biomimetics meets physiology. J Biol Regul Homeost Agents. 2019;33(5):1609–13.
4. Halai T, Stevens C. Ectodermal dysplasia: a clinical overview for the dental practitioner. Dent Update. 2015 Oct;42(8):779-80.
5. Ferreira CS, Ferreira RAH, Fernandes MLMF, Branco KMR, Arantes RR, Leão LL. Displasia ectodérmica: relato de caso. Arquivos em odontologia. 2012;48(1).
6. Kargul B, Alcan T, Kabalay U, Atasu M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: dental, clinical, genetic and dermatoglyphic findings of three cases. J Clin Pediatr Dent. 2001;26(1):5-12.
7. Queiroz KT, Novaes TF, Imparato JC, Costa GP, Bonini GC. The role of the dentist in the diagnosis of ectodermal dysplasia. RGO Gaúcha J Dent. 2017;65:161–7.
8. Schnabl D, Grunert I, Schmuth M, Kapferer Seebacher I. Prosthetic rehabilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a systematic review. J Oral Rehab. 2018;45(7):555–70.
9. Shigli A, Reddy RP, Hugar SM, Deshpande D. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: a unique approach to esthetic and prosthetic management. Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry. 2005;23:31.
10. Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. Bull World Health Organ. 2007;85(9):660-7.
11. Carvalho BN, Gonçalves BMLS, Guerra FMC, Carreiro PFA. Planejamento em implantodontia: uma visão contemporânea. Rev Cir Traumatol Buco Maxilo-Fac. 2006;6(4):17-22.

- 12.Sarmiento V, Tavares R, Villas-Boas R, Ramalho L, Falcão A, Meyer G. Displasia ectodérmica: revisão de literatura e relato de casos clínicos. *Sitientibus*. 2006;34:87-100.
- 13.Silva MC, Campos TC, Pires AA. Relationship between the tooth loss, masticatory efficiency and the body mass index in elder people. *Revista Naval de Odontologia*. 2012;39(1):19-24.
- 14.Algra Y, Haverkort E, Kok W, Etten-Jamaludin FV, Schoot LV, Hollaar V, et al. The association between malnutrition and oral health in older people: a systematic review. *Nutrients*. 2021;13(10):3584.
- 15.Zelig R, Goldstein S, Touger-Decker R, Firestone E, Golden A, Johnson Z, et al. Tooth loss and nutritional status in older adults: a systematic review and meta-analysis. *JDR Clin Trans Res*. 2022;7(1):4-15.
- 16.Mello B, Silva T, Rios D, Machado MA, Pinelli FV, Oliveira T. Mini-implants: alternative for oral rehabilitation of a child with ectodermal dysplasia. *Journal Braz. Dent*. 2015;26(1).
- 17.Mendes EBY, Bergann RJ, Pellissari FM, Hilgenberg PS, Coelho U. Análise da maturação óssea em pacientes de 13 a 20 anos de idade por meio de radiografias de punho. *Dental Press J Orthod*. 2010;15(1):74-9.
- 18.Tuma NSEC, Junior OMW, Tuma NSJG, Garbui UI, Silva PN, Nouer ARP. A valiação da idade óssea em crianças de 9 a 12 anos de idade na cidade de Manaus – AM. *Dental Press J Orthod*. 2011;16(3):63-9.