

**Reabilitação oral em paciente pediátrico portador de displasia ectodérmica hipodérmica: relato de caso****Oral rehabilitation in pediatric patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia: case report**

DOI:10.34119/bjhrv2n6-061

Recebimento dos originais: 07/10/2019

Aceitação para publicação: 05/12/2019

**Jéssica Gomes Mafra Curvelo**

Graduanda em Odontologia pelo Centro Universitário Cesmac

Instituição: Centro Universitário Cesmac

Endereço: Rua Cônego Machado, n° 918 – Farol, Maceió – AL, Brasil

E-mail: jessicamafra\_89@hotmail.com

**Maria Carolina Brito Lucio de Magalhães**

Graduanda em Odontologia pelo Centro Universitário Cesmac

Instituição: Centro Universitário Cesmac

Endereço: Rua Cônego Machado, n° 918 – Farol, Maceió – AL, Brasil

E-mail: carol.brito12@hotmail.com

**Bianca Mayra Marques Luz Amorim**

Graduanda em Odontologia pelo Centro Universitário Cesmac

Instituição: Centro Universitário Cesmac

Endereço: Rua Cônego Machado, n° 918 – Farol, Maceió – AL, Brasil

E-mail: biancamlamorim@hotmail.com

**Amanda Torres**

Graduada em Odontologia pela Universidade Federal de Alagoas.

Instituição: CEO – Centro de Especialidades Odontológicas.

Endereço: Rua José Jailson Nunes, S/N – Sta Edwigens – Arapiraca AL, Brasil

E-mail: jessicamafra\_89@hotmail.com

**Fernanda Braga Peixoto**

Mestra em Ensino na Saúde e Professora do Centro Universitário Cesmac

Instituição: Centro Universitário Cesmac

Endereço: Rua Cônego Machado, n° 918 – Farol, Maceió – AL, Brasil.

E-mail: fernandapeixoto\_al@hotmail.com

**Ângela Líbia Chagas Amaral**

Mestra em Reabilitação Oral, pela UNESP; Especialista em Prótese Dentária e Professora do Centro Universitário Cesmac

Instituição: Centro Universitário Cesmac

Endereço: Rua Cônego Machado, n° 918 – Farol, Maceió – AL, Brasil

E-mail: angelalibia@hotmail.com

**RESUMO**

Objetivo: Ressaltar a importância no diagnóstico da displasia ectodérmica, na forma hipodérmica, e incluir na prática odontológica visando um tratamento adequado afim de melhorar a estética e a qualidade de vida do paciente. Detalhamento do caso: Relata-se o caso de um paciente, gênero masculino, 9 anos de idade, que compareceu à Clínica Escola de Odontologia do Centro Universitário Cesmac, alegando ausência de alguns elementos dentários. Durante o exame clínico observou-se, no arco superior a presença dos elementos 56, 53 e 63 e ausência de todos os elementos dentários inferiores. O paciente foi diagnosticado com displasia ectodérmica hipodérmica e para resolubilidade do caso, foi proposto reabilitação com uma prótese parcial removível em arco superior e prótese total em arco inferior. Considerações finais: Conclui-se que a displasia ectodérmica hipodérmica é uma enfermidade que causa alteração no ectoderma durante seu desenvolvimento, implicando em todos os derivados, como a pele, unhas, dentes e pelos. No entanto, torna-se importante um tratamento multidisciplinar para possibilitar uma melhor qualidade de vida ao paciente.

**Palavras-chave:** Displasia Ectodérmica, Prótese Total, Prótese Parcial Removível.

**ABSTRACT**

Objective: To emphasize the importance in the diagnosis of ectodermal dysplasia, in hypohydrotic form, and include in dental practice using an appropriate treatment to improve the aesthetics and quality of life of the patient. Case Detail: This relates to the case of a 9-year-old male patient who compared with the Cesmac University Center School of Dentistry, alleging the absence of some dental elements. During the permitted clinical examination, there is no upper arch in the presence of elements 56, 53 and 63 and absence of all lower dental elements. The patient was diagnosed with hypohydrotic ectodermal dysplasia and for case resolution underwent rehabilitation with a removable partial upper arch prosthesis and total lower arch prosthesis. Final considerations: It was concluded that a hypohydrotic ectodermal dysplasia is a disease that causes changes in the ectoderm during its development, involving all medications, such as skin, nails, teeth and hair. However, a multidisciplinary treatment is important to enable a better quality of life for the patient.

**Keywords:** Ectodermal Dysplasia, Denture Complete, Denture Partial Removable.

**1 INTRODUÇÃO**

A displasia ectodérmica (DE) retrata um grupo de situações hereditárias, em que pelo menos uma estrutura anatômica proveniente do ectoderma não progride (NEVILLE BW, 2004). As displasias ectodérmicas constituem um grupo de patologias que ocasionam modificações na camada de células externas do embrião humano (ou seja, o ectoderma) no decorrer de seu desenvolvimento, implicando em todos os derivados, como unhas, pele, pelos e dentes, incluindo também as glândulas sebáceas, sudoríparas, lacrimais, salivares e mucosas (ROBINSON WM e OSÓRIO BRM, 2006).

Encontra-se uma série de variações desta displasia ectodérmica, e suposições revelam que há mais de 120 tipos, podendo estar relacionada ou não aos diversos padrões genéticos,

como o autossômico recessivo, autossômico dominante e ligado ao cromossomo X (NEVILLE BW, 2004). Na displasia ectodérmica, uma mutação genética que ocorre durante o desenvolvimento embrionário, leva à perda de função da proteína ectodisplasina, acarretando comprometimento da formação de estruturas derivadas do ectoderma. Esse tecido é responsável pela formação do sistema nervoso e epitelial (CALLEAA M, et al., 2015).

É relativamente rara e ocorre com uma frequência variando entre 1:10.000 e 1:100.000 nascidos vivos (MACHADO DA COSTA CH, et al., 2015). Além do mais, esta anomalia é mais comumente em homens que em mulheres (ROBINSON et al., 2006). A displasia ectodérmica hipodrótica abrange diversas especialidades, incluindo a odontologia, em especial para a odontopediatria. É caracterizado por hipoidrose, oligodontia e hipotricose. Outras características geralmente estão presentes, como lábios inferiores proeminentes, história de febre, asma e dificuldade de respirar, descamação da pele e perda auditiva moderada (BLÜSCHKE G, et al., 2010; CLUZEAU C, et al., 2011). As DE podem classificar-se conforme a produção de suor, onde hidrótica, é aquela que existe produção de suor, e hipodrótica, é aquela que a produção de suor é ausente ou reduzida (WRIGHT JT, et al., 2009). As deformações dentárias observadas mais frequentemente, são anodontia parcial ou completa da dentição permanente e/ou decídua, podendo ocasionar a deficiência ou ausência alveolar. As alterações mais habituais acontecem nos incisivos e caninos. O segundo dente mais acometido é o molar e geralmente, apresenta taurodontismo (LEXNER MO, et al., 2007; MUZIO LO, et al., 2005).

É extremamente relevante que cirurgião-dentista determine as características essenciais da DE, em virtude de que não é difícil encontrar os pacientes portadores desta displasia que buscam atendimento numa clínica odontológica. E apesar de considerar que as características dos indivíduos acometidos sejam de fácil indentificação, as expressões clínicas e físicas são diversas e podem relacionar-se com as condições genéticas (SHIGLI A, et al., 2005).

Ao estabelecer o diagnóstico dessa displasia, é primordial informar aos pais ou responsáveis a respeito dos problemas que estão relacionados à síndrome, como a ausência ou redução da sudorese e indispensabilidade de monitoração da temperatura (calor). Problemas conjuntivais, hipofisários, otológicos, respiratórios e gastrointestinais necessitam de investigação e análise de profissionais. Ao cirurgião-dentista, torna-se necessário o tratamento das deformações dentárias, reabilitação do paciente, e atentar-se ao controle da deficiência da saliva e as consequências que podem ser geradas (SARMENTO VA, et al., 2006).

A resolução para tratar a displasia ectodérmica procura propiciar uma melhoria na qualidade de vida do paciente acometido, inserindo o tratamento odontológico ideal como uma reabilitação com prótese, afim de fornecer função e estética. Diante disso, este trabalho tem como objetivo relatar o tratamento odontológico reabilitador protético com prótese parcial removível superior e prótese total inferior em uma criança portadora de displasia ectodérmica hipoidrótica, e discutir os dados do caso clínico com a literatura.

## 2 DETALHAMENTO DO CASO

Paciente do sexo masculino, feoderma, nove anos de idade, acompanhado pela mãe, foi encaminhado à Clínica Escola de Odontologia do Centro Universitário Cesmac, em Maceió (Alagoas). A queixa principal relatada pela mãe era “Não nasceu todos os dentes no meu filho”. Ao exame clínico intrabucal, observou-se ausência completa de dentes na arcada inferior e rebordo alveolar reduzido, e presença de três elementos dentários na arcada superior - 56, 53 e 63 (**Figura 1**).

Na radiografia panorâmica, constatou-se anodontia total em arco inferior, três elementos dentários e um germe dentário em arco superior (**Figura 2**). Com isso, o diagnóstico estabelecido foi de displasia ectodérmica hipoidrótica, e optou-se por realizar um tratamento reabilitador protético de forma provisória no paciente, com uma prótese parcial removível (PPR) em arco superior e prótese total (PT) em arco inferior.

**Figura 1:** Condição clínica inicial dos arcos superior e inferior.



**FONTE:** Arquivo pessoal.

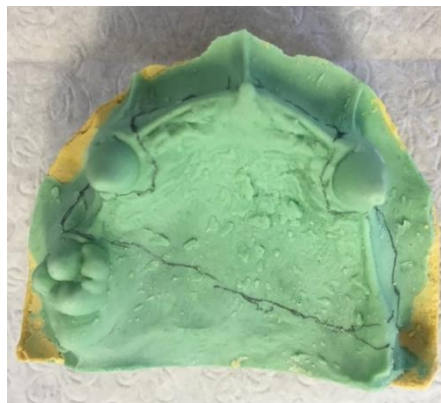
**Figura 2:** Radiografia panorâmica apresentando três elementos dentários no arco superior (56,53 e 63) e germe dentário do elemento 13 e ausência dentária em arco inferior.



*FONTE: Arquivo pessoal.*

Foi realizada a seleção das moldeiras e as que melhor adaptaram-se aos arcos do paciente foram as de tamanho S-1 e I-1, e a individualização das moldeiras foi feita com cera utilidade. A partir disto, foi iniciada a sequência clínica para PPR e PT. Na primeira sessão, realizou-se uma moldagem de trabalho com alginato para obter o molde do arco superior, em seguida, lavou-se o molde em água corrente para realizar a desinfecção do mesmo, borrifando hipoclorito de sódio 1% e acondicionando dentro de um saco plástico durante 10 minutos. Após a desinfecção, o gesso tipo IV foi manipulado e vertido no molde até que a face oclusal dos dentes presentes estivessem completamente cobertas, dando continuidade com o gesso tipo III até estabelecer a altura ideal para realizar a montagem no articulador semi ajustável (ASA), e aguardou-se de 45 minutos a 60 minutos, sendo este o tempo que o gesso leva para tomar presa e ser retirado do molde (**Figura 3**).

**Figura 3:** Modelo de trabalho do arco superior.

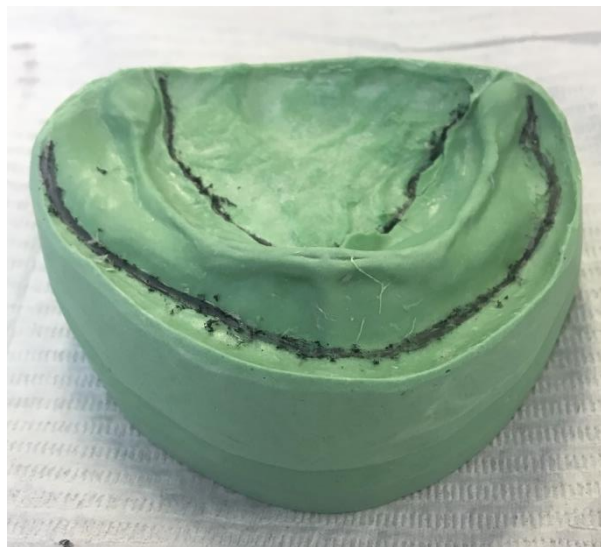


*FONTE: Arquivo pessoal.*

A sequência teve continuidade com a confecção da base de prova superior e confecção da moldeira individual inferior deixando 2mm, que foi utilizada para realizar a moldagem funcional para obter a cópia do selado periférico. Para esta moldagem, foi feita a aplicação de Polyether Adhesive – 3M – na moldeira individual, com finalidade de impedir que a moldagem com silicona de condensação densa desgrude da moldeira. A silicona de condensação densa (Optosil) foi inserida nas bordas da moldeira individual e a fluida foi manipulada na placa de vidro, em seguida, carregou a moldeira levando-a em boca.

Após retirar o molde da boca, confecciona uma “língua” com o auxílio da cera utilidade, sendo coberta com uma pequena camada de silicona de condensação denso. Para estabilização das extremidades, realizou o encaixotamento do molde e o material utilizado foi a cera 7. Logo após, realizou-se uma nova desinfecção para verter com o gesso tipo IV; aguardou o tempo de presa do material, e o colocou num recipiente com água morna para facilitar a remoção do molde (**Figura 4**).

*Figura 4: Modelo de trabalho do arco inferior.*



*FONTE: Arquivo pessoal.*

A base de prova é feita da mesma forma que a moldeira individual, somente com a diferença de que nesta etapa, não será preciso confeccionar um cabo de resina acrílica, pois servirá como base para o plano de cera. Então, foi efetuado o registro das características individuais do paciente, o registro intermaxilar (**Figura 5**), a montagem em ASA e a verificação da cor dos dentes, cuja cor escolhida foi a 62 da escala VIPI-DENT. A prova dos dentes em cera foi realizada e selecionou a cor 2 da escala VPICRIL STG para a gengiva. Após o

recebimento do laboratório, o ajuste e instalação das próteses em boca foram executados com finalidade de reabilitar e melhorar função e estética do paciente (**Figura 6**). Foi finalizado o plano de tratamento do paciente, agendando sessões de controle de 24 horas após a instalação das próteses, depois com 7 dias, 14 dias, 1 mês, 3 meses, 6 meses e então, com 1 ano após.

**Figura 5:** Registro intermaxilar.



FONTE: Arquivo Pessoal

**Figura 6:** Antes e depois da instalação das prótese no arco superior e inferior.



FONTE: Arquivo Pessoal

### 3 DISCUSSÃO

O paciente compareceu à Clínica Odontológica do Centro Universitário Cesmac com diagnóstico de displasia ectodérmica hipodrótica, já estabelecido. A predominância na nação fica entre 1:10.000 a 1:100.000 nascimentos e a equivalência entre os gêneros é de cinco

homens para uma mulher (SHIGLI A, et al., 2005), adequando-se com o paciente citado no relato de caso, que também é do sexo masculino.

As evidências clínicas da displasia ectodérmica ocasionam variadas alterações de categoria social e psicológica às pessoas afetadas (ANUROOPA A, ABDULLA J, LOVELY M, 2012). O paciente descrito no atual estudo de caso, possui familiares (mãe, primos e tios) diagnosticados igualmente com a displasia ectodérmica hipodrótica. Preconiza-se que o paciente portador dessa displasia tenha assistência multidisciplinar, englobando profissionais de diversas especialidades, como cirurgiões-dentistas, médicos, fonoaudiólogos e psicólogos objetivando uma melhoraria nas situações físicas, funcionais e estéticas, abordando a condição emocional do paciente e oportunizando a restituição à um convívio social.

Ao comparar as características relatadas na literatura com as que estão presentes no paciente portador de displasia ectodérmica hipodrótica, pode-se perceber que a hipotricose (diminuição de cabelos), hipoidrose (diminuição na sudorese), anodontia (ausência completa de dentes na arcada inferior) e hipodontia (ausência parcial de dentes na arcada superior) são os sinais cardinais da DE compatíveis com os sinais que o paciente apresentava, determinando que o diagnóstico já estabelecido de displasia ectodérmica hipodrótica, continua se afirmando sem mudança nos padrões (WRIGHT JT, et al., 2009).

Diversas são as opções de tratamento para pacientes diagnosticados com displasia ectodérmica, que permeiam por diversos fatores: idade, presença de dentes e volume ósseo remanescente (BHALLA G, et al., 2013). Existem casos em que se torna necessário uma reabilitação, esta inclui confecção de próteses parciais ou totais, tratamento ortodôntico/ortopédico e instalação de implantes, no entanto, esta opção precisa ser avaliada cuidadosamente devido a fase de crescimento do paciente (TRIVEDI BD, BHATIA R, 2013; AYDINBELGE M, et al., 2013).

Conforme relatado, o paciente apresentava anodontia parcial no arco superior e total no arco inferior, esta condição compromete a harmonia do aparelho estomatognático, e tem relação direta com os sistemas que compõem o indivíduo, além disso, traz consequências físicas como diminuição da função mastigatória e reabsorção do rebordo residual. Quando avaliada a fonética, o paciente apresentava dificuldade em pronunciar sons simbilantes, e a língua acomodava-se de forma incorreta, comprometendo a estabilidade mandibular, ratificando o explanado por Jorge (2009) que denota a importância dos dentes, bem como outras estruturas que compõem o aparelho estomatognático, desempenhando um papel fundamental na pronúncia e produção dos sons, e correto posicionamento da língua e mandíbula.



Dessa forma, a utilização de próteses removíveis é a escolha padrão ouro para pacientes pediátricos, pois são alternativas interessantes e práticas que fornecem uma solução relativamente rápida, fácil, agradável e econômica para reabilitação oral estética e promove benefícios psicológicos em pacientes jovens, com edentulismo pronunciado (TARJAN I, GABRIS K, ROZSA N, 2005; MAROULAKOS G, et al., 2016; VILANOVA LSR, et al., 2015). Essa solução melhora a qualidade de vida do paciente e otimiza a integração social, e além disso, a instalação de prótese em idade precoce tem a vantagem de melhorias significativas nas funções da fala e mastigação (MAROULAKOS G, et al., 2016).

Em diversos casos, a reabilitação precoce é essencial, e levando em consideração que crianças a partir de 04 anos precisam de acompanhamento multidisciplinar como psicólogos, dermatologista e endocrinologista, o paciente descrito no caso está realizando acompanhamento de um médico endocrinologista, e foi encaminhado para um dermatologista em virtude das condições em que a pele se encontra (TARJAN I, GABRIS K, ROZSA N, 2005). As próteses foram instaladas de forma provisória, visto que o paciente está em fase de crescimento e desenvolvimento craniofacial, impossibilitando a efetivação de um tratamento permanente, como uma prótese sobre implante, por exemplo (AYDINBELGE M, et al., 2013). Os profissionais necessitam comunicar corretamente as crianças e seus responsáveis quanto ao uso e manutenção dessas próteses, com objetivo de promover uma melhora na adaptação da criança ao tratamento (JORGE, TM et al., 2009).

#### **4 CONCLUSÃO**

Após a conclusão do diagnóstico, é necessário orientar os pais ou responsáveis do portador de displasia ectodérmica quanto às alterações bucais e dermatológicas, e mostrar a importância de um acompanhamento multidisciplinar em virtude da necessidade que o paciente requer. O cirurgião-dentista tem uma participação relevante nos tratamentos destes pacientes, por isso é necessário que seja capacitado a diagnosticar, reabilitar e encaminhar o paciente. Sabe-se que é uma enfermidade que não pode ser tratada apenas por uma especialidade, pois o objetivo do tratamento visa possibilitar uma melhor qualidade de vida à esses indivíduos.

**REFERÊNCIAS**

AHISKALIOGLU EO, et al. Anesthetic management of a pediatric patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia undergoing emergency surgery. *Revista Brasileira de Anestesiologia*, Campinas, 2015; 65(6): 522-524.

ANUROOPA A, ABDULLA J, LOVELY M. Oral rehabilitation of a young patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. *Contemp Clin Dent*. 2012; 3: 33-36.

AYDINBELGE M, et al. Implants in Children with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: An Alternative Approach to Esthetic Management: Case Report and Review of the Literature. *Pediatric Dentistry*. 2013; 35: 441-446.

BHALLA G, et al. Effect of Complete Dentures on Craniofacial Growth of an Ectodermal Dysplasia Patient: A Clinical Report. *Journal of Prosthodontics*. 2013; 22: 495-500.

BLÜSCHKE G, et al. Prevalence and prevention of severe complications of hypohidrotic ectodermal dysplasia in infancy. *Early Human Development*, 2010; 86(7): 397.

CALLEAA M, et al. Estudio clínico y molecular en un escolar con displasia ectodérmica hipohidrótica ligada al X. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 2015; 113(6): 341.

CLUZEAU C, et al. Only four genes (EDA1, EDAR, EDARADD, and WNT10A) account for 90% of hypohidrotic/anhidrotic ectodermal dysplasia cases. *Human Mutation*, 2011; 32(1): 70.

DANELON M, et al. Displasia ectodérmica en odontopediatría. *Revista de Odontopediatría Latinoamericana*, 2018; 8(1).

JORGE, TM et al. Relação entre Perdas Dentárias e Queixas de Mastigação, Deglutição e Fala em Indivíduos Adultos. *Revista CEFAC*. 2009; 11: 391-397.

LEXNER MO, et al. Anthropometric and cephalometric measurements in X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Orthodontics & Craniofacial Research*. 2007; 10: 203.

MACHADO DA COSTA CH, et al. Displasia ectodérmica hereditária e hipótese de Lyon. Revista Cubana de Estomatología, Ciudad de La Habana, 2015; 52(1).

MAROULAKOS G, et al. Removable partial dentures vs overdentures in children with ectodermal dysplasia: two case reports. European Archives of Paediatric Dentistry. 2016; 17: 205-210.

MUZIO LO, et al. Prosthetic rehabilitation of a child affected from anhydrotic ectodermal dysplasia: a case report. Journal of Contemporary Dental Practice. 2005; 6: 1-5.

NAVARRO I, et al. Rehabilitación oral maxilar y mandibular con prótesis híbridas, utilizando implantes convencionales de una y dos fases e implantes zigomáticos en paciente con displasia ectodérmica. Caso clínico. Odontología Vital, San Pedro, 2018; 29: 77-83.

NEVILLE BW. Patologia Oral e Maxilofacial. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004: 618-619.

ROBINSON WM, OSÓRIO BMR. Genética para Odontologia. Porto Alegre: Art Med Editora; 2006.

ROLDAN JDM, URIBE LBV. Abordaje odontopediátrico de un paciente con Displasia Ectodérmica. Revista de Odontopediatria Latinoamericana. 2015; 5(1).

SARMENTO VA, et al. Displasia ectodérmica: revisão da literatura e relato de casos clínicos. Sientibus. 2006; 34:87-100.

SHIGLI A, et al. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A unique approach to esthetic and prosthetic management. Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry. 2005; 23: 31.

TARJAN I, GABRIS K, ROZSA N. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: a clinical report. Journal of Prosthetic Dentistry. 2005; 93: 419-424.

TRIVEDI BD, BHATIA R. Complete and Removable Partial Prosthesis for a Child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *International Journal of Clinical Pediatric Dentistry*. 2013; 6: 71-74.

VELAZQUE ROJAS L, SILVA GD. Displasia ectodérmica hipohidrótica: características clínicas y radiográficas. *Revista Odontológica Mexicana*, México, 2015; 19(4): 253-257.

VILANOVA LSR, et al. Conventional Complete Denture in Patients with Ectodermal Dysplasia. *Case Reports in Dentistry*. 2015; 2015: 1-4.

WRIGHT JT, et al. Hypoidroticectodermal dysplasia. *GeneReviews*, 2009.